

CARDIOMYOPATHIE DILATÉE RÉVÉLATRICE D'UNE MALADIE DE CUSHING

L. MARCHAND^a, Dr B. SEGRESTIN^a, Pr G. RAVEROT^a

^a Fédération d'Endocrinologie du Pôle Est, CHU de Lyon, Lyon

Contact : lucien.marchand@chu-lyon.fr

INTRODUCTION:

Les atteintes cardio-vasculaires sont fréquentes dans le syndrome de Cushing. Elles sont liées à l'hypertension artérielle, les dyslipidémies, l'hyperglycémie et à un environnement pro-thrombotique. L'hypercortisolisme peut être à l'origine d'une atteinte structurelle et fonctionnelle du muscle cardiaque : hypertrophie, remodelage concentrique, fibrose, dysfonctions systoliques, diastoliques, aboutissant dans certains cas à des cardiomyopathies dilatées (CMD) cortisoliques¹⁻³. Il existe dans la littérature des exemples de CMD cortisoliques avec réversibilité de l'atteinte myocardique après normalisation du cortisol⁴⁻¹¹.

OBSERVATION:

Il s'agit d'un patient tabagique de 43 ans suivi pour hypertension artérielle depuis 8 ans. Devant une dyspnée d'aggravation progressive, il se présente aux urgences, le bilan initial objective une insuffisance cardiaque globale. La coronarographie montre une sténose serrée de la marginale. L'IRM cardiaque révèle une CMD hypertrophique avec une fraction d'éjection du ventricule gauche (FEVG) à 24%, mais sans signe de nécrose.

Le tableau clinique (*Images 1 et 2*), biologique et l'imagerie sont en faveur d'une maladie de Cushing : le cortisol libre urinaire est dosé à quatre fois la valeur normale, l'ACTH à huit heures à sept fois la normale et l'IRM hypophysaire objective un macro-adénome hypophysaire de 15mm (*Image 3*). L'insuffisance cardiaque sévère contre-indique initialement une prise en charge chirurgicale. Le traitement anticortisolique initié (METOPYRONE et NIZORAL) permet une normalisation de l'hypercortisolisme en deux mois.

Malheureusement, le patient présente un nouvel épisode de décompensation cardiaque révélant une insuffisance mitrale par ischémie de pilier. L'artère marginale est traitée par angioplastie avec pose d'un stent nu. Une nouvelle IRM myocardique objective une dysfonction contractile dans le territoire de la marginale (territoire latéral), à imputer à la nécrose.

Malgré le traitement anticortisolique bien conduit et un traitement médical optimal de l'insuffisance cardiaque, aucun bénéfice cardiologique n'est noté à distance après un an (FEVG à 30%) (*Tableau 1*). Un remplacement valvulaire mitral endovasculaire (Mitraclip) est réalisé, et un défibrillateur automatique est implanté. Devant la gravité de l'insuffisance cardiaque, une greffe cardiaque est en discussion.

La chirurgie hypophysaire de l'adénome corticotrope est toujours en attente (contre-indiquée actuellement par la FEVG toujours effondrée et par l'impossibilité de stopper le traitement anti-plaquettaire (stent nu)). L'hypercortisolisme est néanmoins contrôlé par le traitement médical, avec une bonne tolérance de ce dernier.



Images 1 et 2: Vergetures pourpres, fragilité cutanée et capillaire s'intégrant dans le tableau clinique de la maladie de Cushing

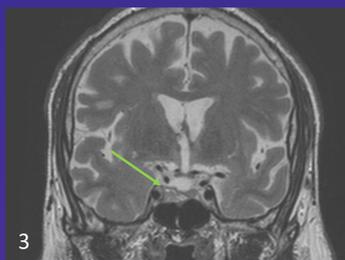


Image 3: IRM hypophysaire, séquence T2, coupe coronale: macro-adénome de 15mm latéralisé à droite

	A la Découverte	15 jours	2 mois	3 mois	6 mois	9 mois	12 mois
CLU (1) (N< 138 nmol/24h)	2016	400	118	79	33	36	77
Traitement anticortisolique	-	NIZORAL 1200mg/j; METOPYRONE 1500mg/j	NIZORAL 1200mg/j; METOPYRONE 3000mg/j	NIZORAL 1200mg/j; METOPYRONE 3000mg/j	NIZORAL 1200mg/j; METOPYRONE 3000mg/j	NIZORAL 1200mg/j; METOPYRONE 3000mg/j	NIZORAL 1200mg/j; METOPYRONE 3000mg/j
FEVG (2)	28-30%	-	38%	40%	30%	25%	30%

Tableau 1: Evolution du Cortisol libre urinaire (en regard du traitement anticortisolique) et de la FEVG en fonction du temps
(1): CLU: Cortisol libre urinaire
(2): Estimation de la FEVG par échographie cardiaque transthoracique

CONCLUSION:

Il s'agit d'un cas de non réversibilité d'une insuffisance cardiaque sévère mixte (initialement cortisolique, puis cortisolique et ischémique) chez un patient de 43 ans dans un contexte de maladie de Cushing à distance de la normalisation du cortisol.

Si la contre-indication opératoire de la chirurgie hypophysaire n'est pas levée, à défaut une radiothérapie sera envisagée.

BIBLIOGRAPHIE:

- Fallo, F. *et al.* Left ventricular structural characteristics in Cushing's syndrome. *J. Hum. Hypertens.* 8, 509–513 (1994).
- Muiesan, M. L. *et al.* Left ventricular structural and functional characteristics in Cushing's syndrome. *J. Am. Coll. Cardiol.* 41, 2275–2279 (2003).
- Yiu, K. H. *et al.* Increased myocardial fibrosis and left ventricular dysfunction in Cushing's syndrome. *Eur. J. Endocrinol. Eur. Fed. Endocr. Soc.* 166, 27–34 (2012).
- Chu, J. W. *et al.* Successful long-term treatment of refractory Cushing's disease with high-dose mifepristone (RU 486). *J. Clin. Endocrinol. Metab.* 86, 3568–3573 (2001).
- Hersbach, F. M., Bravenboer, B. & Koolen, J. J. Hearty hormones. *Lancet* 358, 468 (2001).
- Marazuela, M., Aguilar-Torres, R., Benedicto, A. & Gómez-Pan, A. Dilated cardiomyopathy as a presenting feature of Cushing's syndrome. *Int. J. Cardiol.* 88, 331–333 (2003).
- Petramala, L. *et al.* Cushing's syndrome patient who exhibited congestive heart failure. *J. Endocrinol. Invest.* 30, 525–528 (2007).
- Yong, T. Y. & Li, J. Y. Z. Reversible dilated cardiomyopathy in a patient with Cushing's syndrome. *Congest. Heart Fail. Greenwich Conn* 16, 77–79 (2010).
- Ma, R. C. W. *et al.* Adiposity of the heart revisited: reversal of dilated cardiomyopathy in a patient with Cushing's syndrome. *Int. J. Cardiol.* 151, e22–23 (2011).
- Johnston, P. C. *et al.* An unusual cause of reversible cardiomyopathy. *Ulster Med. J.* 81, 134–135 (2012).
- Shibusawa, N. *et al.* Dilated cardiomyopathy as a presenting feature of Cushing's syndrome. *Intern. Med. Tokyo Jpn.* 52, 1067–1071 (2013).