

# Macroadénomes Corticotropes Invasifs à propos de trois cas

W. Grira ; H.Kandara ; G.Hamdi; I. Kammoun; L. Ben Salem ; C. Ben Slama

Service d'Endocrinologie et des Maladies Métaboliques . Institut National de Nutrition de Tunis.

## Introduction

La maladie de Cushing est due dans 90% des cas à un microadénome hypophysaire sécrétant l'ACTH. Nous rapportons le cas de trois patientes présentant une maladie de Cushing en rapport avec un macroadénome corticotrope.

## Observation 1

Patiente âgée de 42 ans, aux antécédents d'un diabète de découverte récente, qui se plaint depuis 3ans d'une diminution de l'acuité visuelle et une limitation progressive du champs visuel avec aggravation récente depuis 6 mois, d'une aménorrhée secondaire depuis 2 ans et d'une prise pondérale.

### A l'examen:

- Poids: 99 Kg, IMC: 37,7kg/m<sup>2</sup>, TT: 120cm.
- TA: 12/7 cm Hg.
- Obésité faciotronculaire.
- Amyotrophie des membres.
- Grandes vergetures pourpres abdominales.
- Fragilité cutanéocapillaire.
- Bosse de bison.

### Examen ophtalmologique:

Hémianopsie bitemporale.  
Baisse de l'AV : 6/10 (OD) 4/10 (OG).  
Légère pâleur papillaire au FO.

### Bilan hormonal:

- En faveur d'une maladie de Cushing avec un hypophysiogramme normal.

### IRM hypothalamohypophysaire:

▪ Processus expansif intra et suprasellaire hétérogène à centre nécrotique mesurant 3,5cm de grand axe avec prise de contraste périphérique, comprimant le chiasma optique.

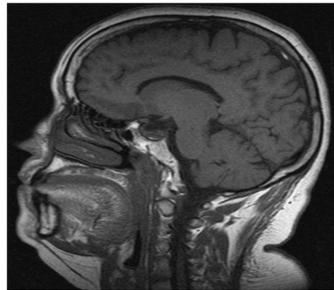
### Traitement et évolution:

Devant le retentissement visuel important, la patiente a été rapidement opérée par voie transsphénoïdale, elle a eu une exérèse complète de la tumeur avec des suites opératoires simples et elle a été mise sous hydrocortisone à raison de 30mg/j.

L'évolution a été marquée par une nette amélioration de la vision. Un test au synacthène 1µg fait à 6 semaines post opératoire a éliminé une insuffisance corticotrope et l'hydrocortisone a été arrêté, le reste de l'hypophysiogramme a été normal.

IRM hypophysaire (à 4 mois post opératoire):

Absence de reliquat tumoral.  
Antéhypophyse d'épaisseur réduite.  
Arachnoïdocèle intrasellaire.  
Intégrité de la posthypophyse.



L'évolution après 3 ans de la chirurgie était favorable.

### Examen ophtalmologique:

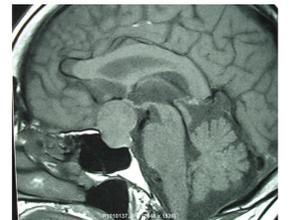
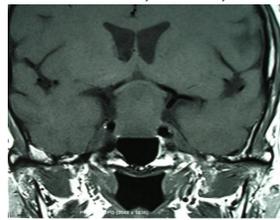
Baisse de l'AV : 1/10 (OD) 8/10 (OG).  
Pâleur papillaire au FO à l'œil droit  
Champ visuel altéré avec scotomes multiples non systématisés .

### Bilan hormonal:

- Cortisol: de base= 444,37nmol/l .  
après freination standard= 114nmol/l.  
après freination forte= 153nmol/l.
- Le reste de l'hypophysiogramme est normal.

### IRM hypothalamohypophysaire:

▪ Macroadénome hypophysaire intra et suprasellaire refoulant le chiasma optique, mesurant 27,5\* 22,5\*18 cm.



### Traitement et évolution:

La malade a été opérée par voie transsphénoïdale, les suites étaient simples avec nette amélioration de la vision et disparition des céphalées. Mais la cortisolémie en post op était à 900 nmol/l et cortisol après freinage standard (à 4 mois post opératoire) à 326 nmol/l, confirmant une persistance de la maladie de Cushing. Mais l'IRM hypophysaire (à 6 mois post opératoire) n'a pas montré de reliquat tumoral .

## Observation 3

Patiente âgée de 27 ans qui consulte pour hirsutisme et stérilité primaire.

### A l'examen:

- Poids: 107 Kg, IMC: 41,8kg/m<sup>2</sup>.
- TA: 15/11 cm Hg.
- Obésité faciotronculaire.
- Amyotrophie des membres.
- Grandes vergetures pourpres abdominales.
- Hirsutisme sans signes de virilisme.

### Bilan hormonal:

- Cortisol: après freination standard= 106nmol/l.  
après freination forte= 35nmol/l.
- ACTH= 30pg/ml
- Le reste de l'hypophysiogramme est normal.

### IRM hypothalamohypophysaire:

▪ Macroadénome hypophysaire intra et suprasellaire mesurant 19\*15\*13mm sans compression chiasmatique.

### Traitement et évolution:

Opérée par voie transsphénoïdale, elle a eu une exérèse macroscopiquement complète.

Deux mois post opératoire, le bilan hormonal montre une maladie évolutive. L'IRM hypothalamohypophysaire après six mois a montré un reliquat tumoral.

## Observation 2

Patiente âgée de 58 ans, sans antécédents pathologiques, qui a consulté pour des céphalées chroniques et baisse brutale de l'acuité visuelle.

### A l'examen:

- Poids: 56 Kg, IMC: 22,2 kg/m<sup>2</sup>.
- TA: 11/8 cm Hg.
- Pas d'obésité faciotronculaire.
- Pas d'amyotrophie des membres.
- Pas de vergetures pourpres abdominales.

## Conclusion

Les macroadénomes corticotropes ont une expression clinique différente, peuvent être même silencieux, notre deuxième observation illustre un hypercortisolisme biologique sans reliquat tumoral décelable à 6 mois du post opératoire.

En raison de leur rareté, très peu de séries ont été publiées sur le traitement et l'évolution mais les résultats restent moins bons que pour les microadénomes corticotropes. La guérison post opératoire après un recul de trois ans chez notre première malade constitue donc une modalité évolutive rare.