

Syndrome de Cushing révélé par une dissection cervicale

A propos d'un cas



H Champion (1) A Paillard (1) B Lioger (2) M Gaudron (3)

(1) Service d'Endocrinologie et Maladie Métabolique, CHU Tours

(2) Service de Médecine Interne, CHU Tours

(3) Service de Neurologie, CHU Tours



Introduction:

Le syndrome de Cushing est une maladie rare dont l'incidence annuelle est estimée à 1 à 6 cas par millions d'habitants en France (1). Il est associé à une augmentation des complications artérielles dont les accidents vasculaires cérébraux (AVC), favorisés en grande partie par l'hypertension artérielle et le diabète secondaires (2). On retrouve aussi une fragilité des parois vasculaires responsables d'ecchymoses et de taches purpuriques.

Les dissections des artères cervico-encéphaliques sont responsables d'environ 2% des infarctus cérébraux et résultent du clivage de la paroi artérielle par un hématome. Ce phénomène aigu peut parfois survenir chez des patients ayant des lésions chroniques de la paroi artérielle.

Nous décrivons le cas d'une patiente ayant fait un infarctus cérébral secondaire à une dissection vertébrale amenant au diagnostic d'un syndrome de Cushing par hyperplasie bilatérale des surrénales.

Observation:

Une femme de 40 ans, sans antécédent familiaux et sans facteur de risque cardio-vasculaire, était hospitalisée pour un syndrome de Wallenberg incomplet droit d'apparition brutale avec des cervicalgies sans traumatisme cervical.

IRM cérébrale: Deux lésions ischémiques droites, latéro-bulbaire et cérébelleuse.

AngioTDM des tronc supra-aortiques: dissection de l'artère vertébrale droite extra-crânienne

Examens complémentaires:

Biopsies cutanées: sans argument en faveur d'une dysplasie fibro-musculaires.

Recherche du gène COL3 A1: négative, infirmant l'existence d'un syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire.

Pas de dosage de l'homocystéine effectué.



Scanner thoraco-abdomino-pelvien : hyperplasie nodulaire bilatérale des surrénales. Un scanner surrénalien dédié réalisé à distance retrouvait une surrénale droite de 32 X 25 X 20 mm de densité spontanée à -17UH et une surrénale gauche de 27 X 23 X 24 mm de densité spontanée à 2UH.

Bilan hormonal initial: Syndrome de Cushing ACTH-indépendant avec un cycle cortisolique plat, un test de freinage standard retrouvant une absence de freinage : cortisol à 507nmol/L, et un cortisol libre urinaire à 373nmol/24h. Pas d'hyperaldostéronisme, ni de sécrétion inappropriée de précurseurs surrénaliens. Les dérivés méthoxylés urinaires étaient normaux.

Scintigraphie au noriodocholestérol(iode 131): hyperfixation bilatérale pathologique, légèrement plus discrète à droite qu'à gauche.

Cathétérisme des surrénales : hypersécrétion latéralisée à gauche

A posteriori, on notait l'existence d'une prise de poids de 5kg depuis un an, une fragilité cutanée et des douleurs musculaires diffuses.

Après surrénalectomie gauche, l'évolution a montré une amélioration nette clinico-biologique du syndrome de Cushing. Sur le plan neurologique, il persiste des séquelles à type de troubles de la sensibilité thermo-algique de l'hémicorps gauche.

Discussion:

L'originalité de notre cas repose sur la rareté de l'association d'une dissection artérielle avec un syndrome de Cushing. A notre connaissance, un autre cas de dissection, intéressant l'aorte, a été rapporté dans la littérature (3).

Bien que la survenue d'une dissection vertébrale dans un contexte de syndrome de Cushing méconnu puisse être d'association fortuite, il est légitime de supposer qu'il puisse exister un lien physiopathologique entre ces deux affections. En effet, le syndrome de Cushing est responsable d'altération de la paroi artérielle et d'une augmentation de la fréquence des AVC, même après ajustement des facteurs de risque vasculaire (2).

Plusieurs mécanismes, non exclusifs, peuvent être proposés:

- L'hyperhomocystéinémie serait associée à une augmentation de fréquence des dissections cervicales (4). Or, il a également été montré que le niveau d'homocystéine différait chez les patients avec un syndrome de Cushing (5), ce qui pourrait expliquer la co-existence de ces deux pathologies chez notre patiente. Malheureusement, l'homocystéinémie n'a pu être dosée chez notre patiente.
- La fragilité de paroi retrouvée au niveau des capillaires dans le syndrome de Cushing pourrait également être présente dans les parois de vaisseaux de calibre plus important et favoriser la survenue de dissection.

Bibliographie:

(1) Protocole National de Diagnostic et de Soins-Syndrome de Cushing (HAS 2008) (2) Dekker OM et al, JCEM 2013 (3) Petramala L et al, JCEM 2009 (4) Gallai et al, Stroke 2001 (5) Terzolo et al, JCEM 2004