

Maladie de Cushing à IRM normale : à propos de deux cas

S.Matali ,S.Doubi ,M.Diarra . H.El Ouahabi , F. Ajdi

Service d'Endocrinologie Diabétologie et Maladies métaboliques. CHU Hassan II Fès Maroc

Introduction:

La maladie de Cushing est presque toujours due à l'existence d'un adénome hypophysaire hyper sécrétant à ACTH, dont l'exérèse chirurgicale est le seul moyen de guérison .

L'absence d'image à l'IRM rend difficile la situation.

Objectif : Nous rapportons deux observation, illustrant les difficultés diagnostiques et thérapeutiques de cette maladie en l'absence d'image à l'IRM.

Observation:

Observation1

Monsieur I.M âgé de 32 ans avec antécédent de fracture du rachis lombaire il y a 8 ans, consulte pour obésité. À l'examen on note un syndrome de cushing clinique, une obésité morbide, hypertension artérielle
La biologie montre une rupture du cycle de cortisol, test de freinage minute négatif, CLU à 4 fois la normale, GAJ: 1.94 g/l, à l'imagerie une IRM hypothalamo hypophysaire avec TDM surrénalienne normales.

Observation2

Monsieur S.I âgé de 18 ans avec antécédents de diabète et HTA, mère diabétique, consulte pour une prise de poids évoluant progressivement depuis 4 ans. Le bilan trouve un syndrome de cushing clinique et biologique avec IRM hypothalamo hypophysaire ainsi qu'une TDM surrénalienne normales

Chez nos deux patients le diagnostic de maladie de cushing avec IRM normale est retenu, patients mis sous anti cortisoliques et contrôle d'IRM 3 mois après, met en évidence un micro adénome hypophysaire dans le 1^{er} cas et une insuffisance surrénalienne dans le 2^{ème}.

Traitement- évolution

Le premier patient a bénéficié d'une chirurgie par voie transphénoïdale dont les suites étaient simples (pas d'insuffisance antéhypophysaire ni de syndrome poly uropolydipsique). Le cortisol post opératoire immédiat était à 5 µg/dl . L'évaluation clinico biologique à 3 mois notait un poids stable, régression des signes d'hypercorticisme, pas d'HTA, HbA1c: 5.5%, CLU à 88 µg/j, IRM normale .

Chez le 2^{ém} patient l'évolution était marquée par l'installation d'une insuffisance surrénalienne et fut mis sous opothérapie substitutive par hydrocortisone.

Discussion – Conclusion

La maladie de cushing est due dans 90% des cas à un microadenome hypophysaire sécrétant l' ACTH . En l'absence d'une image à l'IRM le dosage d'ACTH dans le sinus pétreux s'impose pour affirmer l'origine hypophysaire. Cependant nos patients n'ont pu en bénéficier car ce dosage n'est pas disponible dans notre contexte.

Dans la littérature le traitement de la maladie de cushing en absence d'adénome visible à l'IRM est discuté. On note cependant que le taux de rémission chez les patients avec IRM normale nécessitent une chirurgie plus étendue que lorsque l'IRM montre une image typique d'adénome.

L'utilisation des médicaments (anti cortisoliques) agissant directement sur des surrénales pour bloquer la sécrétion de cortisol est une alternative permettant de mettre en évidence l'adénome hypophysaire , ceci a été observée chez le 1^{er}, peuvent aussi faire passer le patient de l'excès du cortisol à une insuffisance surrénale , retrouvée dans le 2^{ième}.

Si le diagnostic de la maladie de cushing est devenu de plus en plus accessible, son diagnostic topographique ne l'est pas toujours surtout devant une IRM hypophysaire normale.

L'utilisation d'anti cortisoliques peut résoudre ce problème en l'absence d'un plateau technique adéquat pour le dosage d'ACTH dans le sinus pétreux .

References:

1- Semple PL, Vance ML, Findling J, Laws ER Jr. Transsphenoidalsurgery for Cushing's disease : outcome in patients with a nor-mal magnetic resonance imaging scan. Neurosurgery 2000 ;46 : 553-9 Metabol 2008;93(5):1526-40

2-Nieman LK, Biller BMK, Findling JW, Newell-Price J, Savage MO, Stewart PM, et al. The diagnosis of Cushing's syndrome: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. J Clin Endocrinol Metabol 2008;93(5):1526-40

3-Arnaldi G, Angeli A, Atkinson AB, Bertagna X, Cavagnini F,Chrousos GP, et al. Diagnosis and complications of Cushing's syndrome: a consensus statement.J Clin Endocrinol Metab2003;88:5593-602

L'auteur n'a pas transmis de déclaration de conflits d'intérêts