

Syndrome de Cushing

Introduction : SD métabolique, fauve (+), (-), ACTH ^{dpt} / ^{indp}, chirurgie

Epidémiologie

Clinique :

1. Obésité
2. Signes cutanés
3. Ostéoporose et stéropénie
4. Troubles gonadiques
5. Troubles psychiatriques
6. Risque CV élevé

Biologie : Bilan : non H)

H) mise en évidence

- accès de sécrétion du cortisol
 - perte de rythme circadien
 - augmentation relative au repos nocturne
 - freinage [minute]
 - fuite

Etiologies

ACTH dépendant

maladie de Cushing

SD paraneoplasique

ACTH indépendant

Tumeurs surrenaliennes unilat.

Atteinte surrenaliennes bilat.

Examen particulaires

Dg diff

Traitement ..

But

Medical :

Préparation à la chir

Ketoconazole

Metyrapone

Antidép. glutethimide

Mifepristone

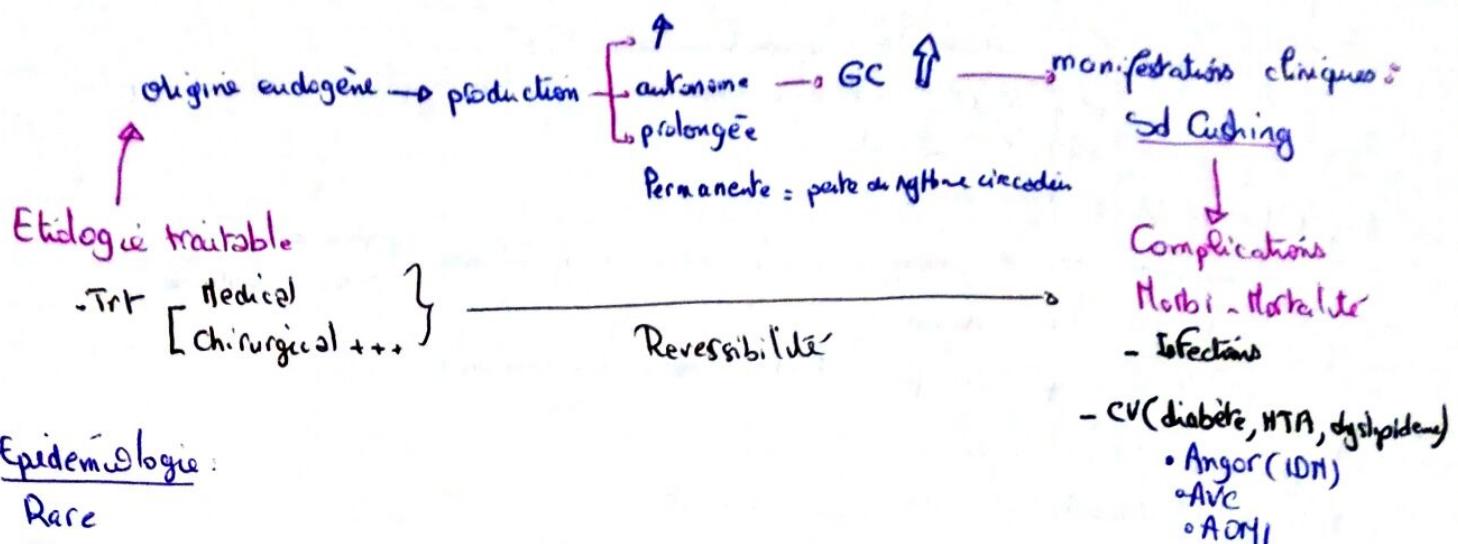
Autres

Chirurgie
Etiologique

Radiothérapie hypophyse

Syndrome de Cushing

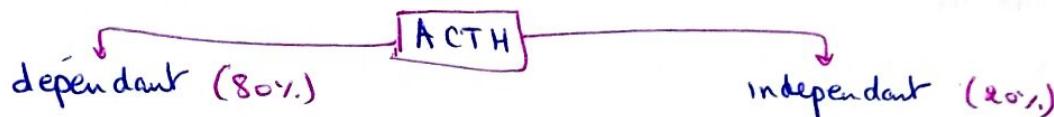
Introduction



Epidémiologie

Rare

Femme (3:1) ; âge moyen \approx 40 ans



Adénome hypophysaire (maladie de Cushing) (80%)

Origine ectopique (20%)

Clinique

Troubles psychiatriques

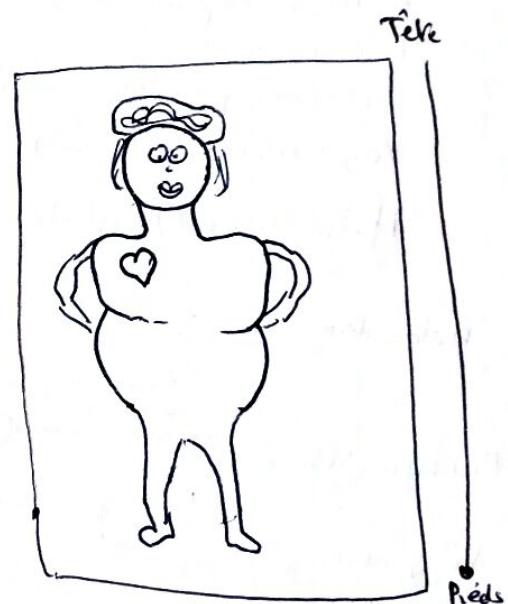
Obésité facio-tronculaire / amyotrophie des ceintures

S. cutanés

Risque cardiovasculaire

Troubles gonadiques

Ostéoporose et ostéopénie



Troubles psychiatriques :

T. anxieux, dépressif, T. du sommeil

Aggravation / révélation d'un T. psychiatrique latent

Tableau aigu - rare - psychose hallucinatoire
- T. suicide

Régressent après traitement.

02 - Obésité Symptôme le plus fréquent

→ Caractéristiques : • absence de changement d'habitudes alimentaires
• peu sensible à la restriction calorique

→ Topographie : fascio-tronculaire + abdominale
peut être si l'obésité n'est pas due à une prise pondérale flasche.

Obésité fascio-tronculaire :

- Visage arrondi, bouffi avec comblement de l'espace → peu auriculaire
creux
- Nuque : bosse de liaison
- Terrain splanchnique : FT - obésité abdominale

03. Atrophie des ceintures :

Fatigabilité (montée d'escaliers) → decubitus

Aspect grêle des MI contrastant avec l'obésité FT et Abd.

Signe du Tabouret

04. Signes cutanés

Péau fine en papier à cigarette

fragilité cutanéo-capillaire → lenteur de la cicatrisation

Erythrose des pommettes,

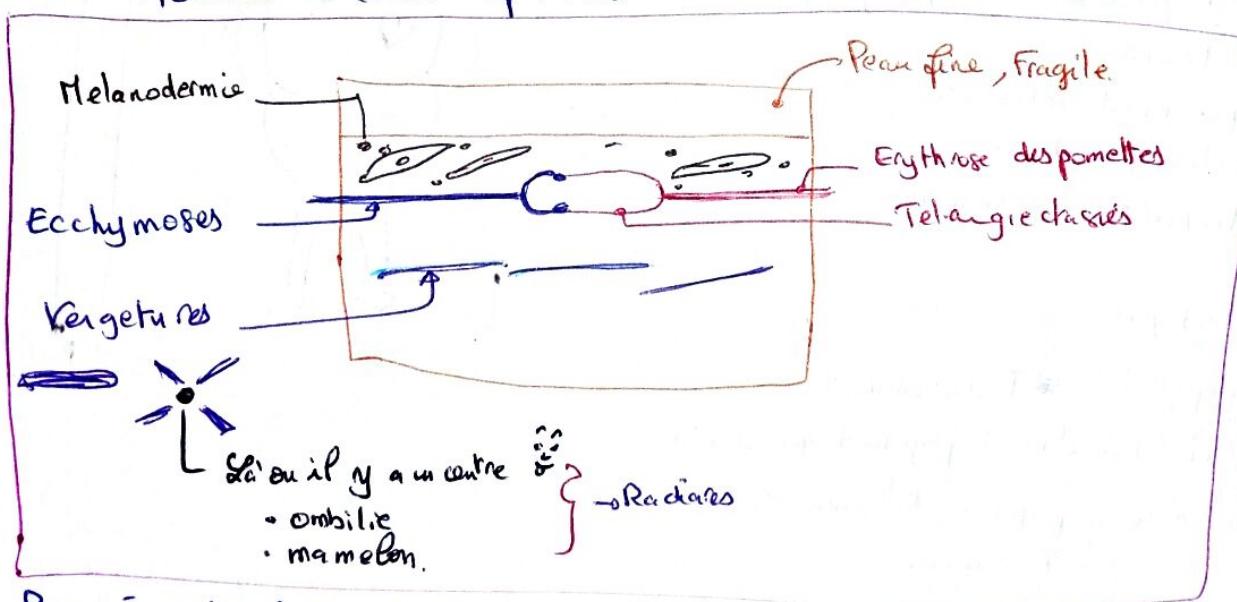
Télangiectasie

Ecchymoses après trauma minime

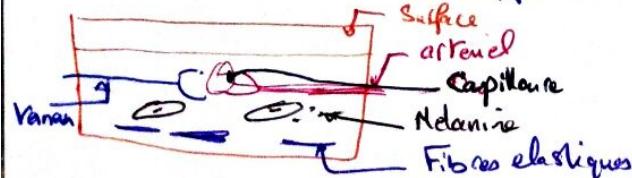
Végetures extomées : larges, pourpres : horizontales : flancs, membres

Melanodermie (ACTH dépendant)

Raidissement : peu abdominal, seins



Pour mémoriser les S. cutanés, pensons aux composants de la peau



M&L

04- Risque cardiovasculaire - Syndrome métabolique

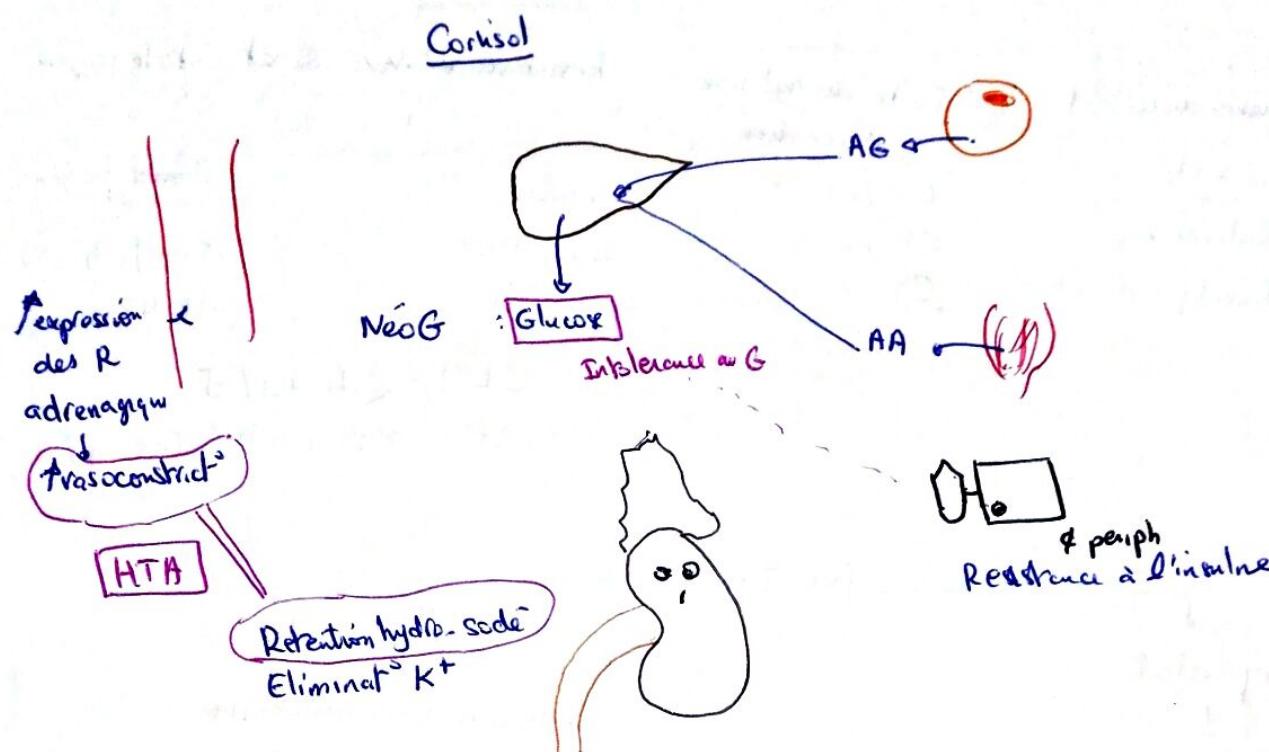
HTA

Insulinorésistance : trouble de l'insolérance au glucose, diabète

Dyslipidémie

Oberité androïde

Troubles de la coagulation sanguine : Risque thromboembolique (hypercoagulabilité, \rightarrow sécrétion fibrinolytique)



05- Troubles gonadiques - hypogonadisme, hypogonadotrope

Femme :

Amenorrhée, infertilité

Syndrome ménstruel DOPK

Hyperandrogénie :
- acne
- seborrhée
- hirsutisme
- virilisme (CS)

Homme :

↓ libido, impuissance

Atrophie testiculaire

Gynécomastie (CS) pénétrant des œstrogènes

CS : Cortico-Surrénalisme

06. Ostéopénie, ostéoporose

Bon élément d'orientation chez la sujet (femme) jeune

OI, f# costales, tassements vertébraux

A rechercher systématiquement par DNO

Paraclinique

Non hormonal

FNS: ↑GB à PNN

Ionogramme: hypokaliémie

Glycémie: intolérance au glucose, diabète (OA, IR, + néoG, - transport peuph + G)

B. lipidique: dyslipidémie

Hormonal

Excès de sécrétion du cortisol

CL4 des 24h

Cortisol salivaire

Cortisol plasmatique à 00h

(H)
Perte du rythme circadien

CP / 6h X

CP 00h?

CS ✓

Résistance relative au rétrocontrôle ergénè

Freinage

minute

1 mg Dexam
à 23h

faible

0,5 mg / 6h
pdt 48h

CL4 : < 10 µg/J

CP : < 50 nmol/L (1,8 µg/dL)

Etiologies

ACTH

dépendant 80%

* Maladie de Cushing 80% → ff ⊕

* Sd paraneoplasique → ff ⊕

- Thyroïde CNT
- Thymus
- Poumons
- Pancréas
- Phéoch.

indépendant

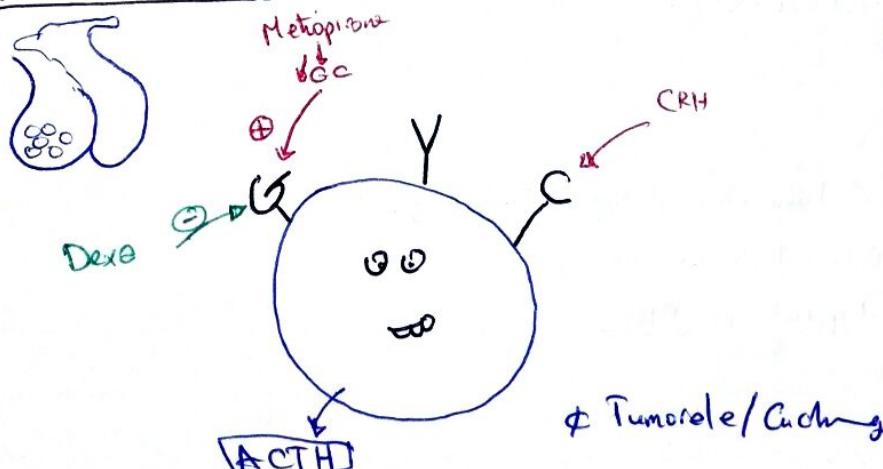
Atteinte surrenaliennne

unifat. 95%
adénome 2/3
Cortico-Surrenalome 1/3

bilat.

Hyperplasie nodulaire
Macr.
Micro.
bruns atrophie

Maladie de Cushing étiologique la + fréquente



Microadénome
Ante hypophysaire
& Corticotropes
Secrétant ACTH

Maladie de Cushing

Femme

Syndrome de Cushing + Melanodermie ↗

Biologie

Frénage long (Dexaméthasone 8 mg / J pendant 48 h) → frénage partiel

Test du GTT / métopirone → positif

Test à la CRH → positif

Imagerie, IRH hypophysaire (Gadolinium)

Cathétérisme des sinus pétreux

[ACTH] t. bas et après CRH

t. hypophysaire, périphériques

$$\text{hypoph} \rightarrow \frac{[\text{ACTH}]}{[\text{ACTH}]_{\text{P}}} > 2$$

sp

Gradient D/G pour guider le chirurgien

Enfant: → cassure de la courbe de croissance + prise pondérale paradoxale

Tumeur surrenaliennes ++

Traitement

Médical

Préparation à la chirurgie ou inopérable

Op', DDD

Ketoconazole.

Metyrapone

Aminoglutethimide

Etorphine

RU 486 : mifepristone antiprogestin.

Chirurgical

Hypophysaire → Transsphénoidale

Surrenaliennes → unilatérale
bilatérale.

RT
Conventionnelle
stereotactique

Chirurgie

Trans-sphénoïdale

adénome hypophysaire

Surrénalienne

unilatérale

adénome

Corticosurrénalome.

bilatérale

Hyperplasie [microN macron]

Echec trt-

m. Cushing

SC ectopique