



Sémiologie de l'hypercorticisme

UI3

Appareil endocrinien et uro-génital

Pr KHELIL NEH

Maitre de conférences A en Endocrinologie – Diabétologie

Faculté de médecine de Tlemcen

Objectifs du cours

- Lister les signes cliniques évoquant un syndrome de cushing
- Lister les différentes étiologies de ce syndrome

Plan du cours

I- Introduction – définition

II- Tableau clinique

III- Tableau biologique

IV- Diagnostic étiologique

Introduction- Définitions

- Le syndrome de Cushing défini l'ensemble des signes clinique en rapport avec un excès de sécrétion du Cortisol.
- Sa définition est biologique
- Il peut être d'origine:
 - * Centrale (secondaire): 80% des cas en rapport avec un adénome hypophysaire = ACTH dépendant
 - * Périphérique: 20% des cas, en rapport avec une atteinte surrénalienne uni ou bilatérale= ACTH indépendant
- La symptomatologie évolue de façon progressive
- Le diagnostic est facile dans les formes évoluées, et plus compliqué au stade de début.

Tableau clinique (1)

1/ Modifications morphologiques:

- Intérêt de visualiser les photographies antérieures
- Obésité facio-tronculaire avec répartition centripète des graisses
- Visage à un aspect arrondi, lunaire, érythrosique.
- Cou élargi avec comblement des creux sus claviculaires
- Accumulation de graisse au niveau de la nuque: bosse de bison
- Abdomen distendu, en besace
- Cette fausse obésité contraste avec des membres grêles = amyotrophie prédominant à la racine des membres, touchant les fesses, les cuisses et les mollets, responsable d'une grande asthénie.

Tableau clinique (2)

2/ Modifications cutanées: évocatrices

- Érythrose du visage
- Atrophie cutanée avec peau amincie fragile au moindre traumatisme qui s'infecte et cicatrise mal
- Tendance à l'acnée, à la séborrhée et à l'hypertrichose (pilosité excessive) voir hirsutisme
- Ecchymoses et hématomes facilement provoqués= fragilité capillaire
- Vergeture pourpres caractéristiques au niveau du tronc, des cuisses et dans les régions scapulaires, remarquables par leur largeur
- Pigmentation cutanée (mélanodermie), qui oriente vers un cushing ACTH dépendant.

Tableau clinique (3)

3/Manifestations cardio-vasculaires

- HTA systolo-diastolique, en Gle modérée mais qui peut se compliquée d'HVG.
- Le risque d'accident thrombo-emboliques, artériels et veineux, est +++
- Les cplc cardio Vr sont de mauvais pronostic.

Tableau clinique (4)

4/ Ostéoporose

- Son importance est corrélée à la durée d'évolution.
 - Asymptomatique ou se manifeste par des douleurs diffuses du rachis
- Voir des fractures pathologiques (les corps vertébraux et les cotes).

5/ Troubles gonadiques

- Fréquents: troubles du cycle, aménorrhée, infertilité chez la femme et baisse de la libido et impuissance chez l'homme.

Tableau clinique (5)

6/ Manifestations psychiques

- De nature et d'intensité variables
- Elles ont une importance Dg et pronostic
- A type d'insomnie, anxiété, manifestations dépressives, bouffées d'excitation et plus rarement un syndrome confusionnel.
- Les formes les plus graves simulent de vraies psychoses

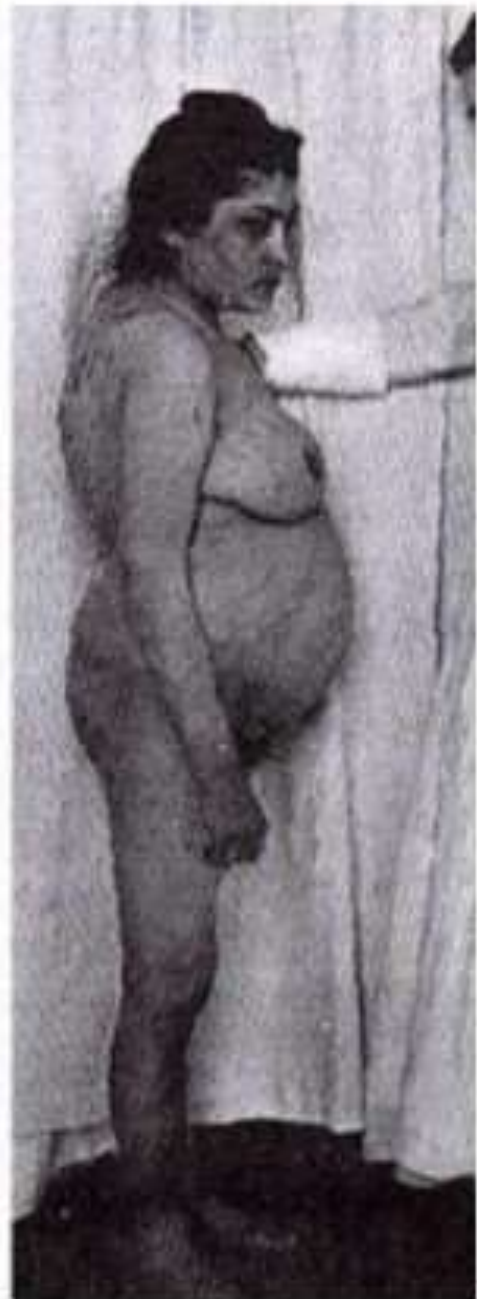


The photographs are from: *The pituitary body and its disorders: clinical states produced by disorders of the hypophysis cerebri* by Harveyushing, M.D., J.B. Lippincott Company (1912)

This 23-year old woman is Miss M.G., whose case was described by Harveyushing in 1912. Her potbelly and her round "moon" face are markers for a disease that is usually called Cushing's syndrome. This disease is caused by an excess of the stress hormone cortisol, so it is sometimes called hypercortisolism.

At the time these pictures were taken, Miss M.G. was 4' 9" and weighed 137 pounds.

Miss M.G.'s hypercortisolism was almost certainly caused by a tumor, although it was never discovered. Less extreme cases of hypercortisolism can be caused by stress and germs.





Faciès Cushingoide



Vergetures pourpres



Jeune fille de 19 ans

- Hirsutisme
- Raucité de la voix
- Alopécie androgénique (golfes frontaux)
- Hypertrophie clitoridienne
- Testostérone : 6,6 ng/ml (N: 0.2-0.6).



Scanner abdomino-pelvien :
**MASSE SURRENALIENNE
SUSPECTE.**

Virilisme

Tableau biologique (1)

A- Signes non spécifiques:

- Polyglobulie modérée
- Hyperleucocytose à PNN et lymphopénie absolue ou relative + éosinophilie.
- Trouble de la régulation glycémique avec diminution de la tolérance au glucose voir un diabète vrai difficile à équilibré.
- élévation modérée du cholestérol total et des triglycérides.
- Ionogramme en GI normal, la découverte d'une hypokaliémie avec alcalose est en faveur d'une origine néoplasique.

Tableau biologique (2)

B- Signes spécifiques:

1-Dosages hormonaux de base: 2 examens

- Cycle nyctéméral du cortisol plasmatique

L'élévation du taux de cortisol de base et la rupture du cycle nyctéméral et persistance de taux élevés en fin de journée est en faveur du Dg.

- Le cortisol libre urinaire des 24h (CLU)

Nécessaire pour affirmer un hypercortisolisme endogène, son élévation est constante.

Tableau biologique (3)

2- Exploration dynamique:

Elle fait appel aux tests de freinage par la dexaméthasone (DXM):

- Test de freinage rapide: cortisol à 8h après 1 mg de DXM à 00h, suffit dans la majorité des cas. Parfois pas de freinage en cas de grossesse, obésité, dépression....(il faut avoir recourt au test suivant)
- Test de liddle faible (freinage faible): CLU après 2j d'administration de 0,5 mg x4/j de DXM. L'absence de freinage suffit à confirmer le Dg du syndrome de cushing.
- D'autres tests (freinage fort, métopirone..) trouvent leur intérêt dans le Dg étiologique du cushing en plus du dosage d'ACTH.

Diagnostic étiologique (1)

A- Syndrome de Cushing ACTH dépendant:

1- La maladie de Cushing

Adénome hypophysaire sécrétant de l'ACTH à l'origine d'une hyperplasie bilatérale des surrénales et un hypercortisolisme d'apparition progressive.

Etiologie la plus fréquente (70% des cas) surtout chez la femme (3F/1H).

Le tableau clinique associe les signes d'hypercorticisme à une mélanodermie.

L'exploration morphologique de l'hypophyse fait appel à l'IRM hypothalamo-hypophysaire.

Diagnostic étiologique (2)

2- Hypercorticisme paranéoplasique

Sécrétion ectopique d'ACTH.

Cause du syndrome de Cushing dans 10% des cas.

Les tumeurs en cause sont toujours malignes: bronchopulmonaires, pancréatiques, thymique... (à rechercher par TDM et/ou IRM)

Le tableau clinique est bruyant avec atteinte de l'état Gl, HTA, amyotrophie, alcalose avec hypokaliémie responsable de pseudo-paralysies, virilisme marqué.

Diagnostic étiologique (3)

B- Syndrome de Cushing ACTH indépendant

1- L'adénome bénin de la surrénale

Il réalise un tableau d'hypercortisolisme pur

Le taux d'ACTH est bas

La TDM des surrénales objective une masse unilatérale bien limitée

Avec atrophie de la surrénale controlatérale.

Diagnostic étiologique (4)

2- Corticosurréalome malin

Cause de 10% des syndrome de Cushing

Tumeur maligne qui se manifeste par un tableau clq d'installation rapide et atteinte majeure de l'état GI avec virilisation sans mélanodermie.

Il existe une alcalose ave hypokaliémie.

L'ACTH est basse.

3- Hyperplasie bilatérale nodulaire des surrénales

Hypercorticisme secondaire à une prise alimentaire secondaire à l'expression de récepteurs du GIP (gastric intestinal peptide) sur les cellules de la corticosurrénale.