

**Question de sémiologie**

*Une femme de 35 ans, sans antécédents pathologiques et ne recevant aucune médication, consulte pour fatigue générale associée à une prise de poids de 5 kg ayant débuté depuis environ 10 mois. A l'examen clinique, il existe une surcharge pondérale modérée (68 kg pour 1,61 cm).*

*Le visage de la malade est empâté, érythrosique. On note la présence de vergetures pourpres larges sur la paroi antérolatérale de l'abdomen, une peau fragile avec de nombreuses ecchymoses.*

*La PA est à 180-100 mmHg.*

- 1. Parmi les éléments de l'énoncé, lesquels peuvent s'intégrer dans le syndrome de Cushing ?*
- 2. Quelles autres manifestation non citées dans le texte devez-vous rechercher ?*
- 3. Quels sont les principaux examens biologiques utiles à la confirmation du diagnostic ? Précisez les résultats que vous en attendez.*
- 4. Quelles sont les principales étiologies de ce syndrome et leur fréquence respective?*

1) La fatigue, la prise de poids avec un visage empâté et érythrosique, les vergetures et la peau fragile avec des ecchymoses ainsi que l'hypertension artérielle à 180/100 mmHg sont évocateurs du syndrome de Cushing.

2) On doit également chercher :

- La répartition facio-tronculaire des graisses (Buffalo neck)
- Pas modification des habitudes alimentaires et résistante à la restriction calorique
- L'amyotrophie avec faiblesse musculaire des racines des membres (parfois visible avec un aspect grêle des membres, sinon on peut la rechercher avec la manœuvre du tabouret)
- Une ostéoporose avec des fractures spontanées éventuelles
- Hirsutisme, acné, séborrhée
- Des troubles du sommeil (insomnies)
- Des troubles des règles (aménorrhée secondaire)
- Une sensibilité accrue aux infections

- Cataracte
  - Troubles psychiatriques (dépression ou agitation – états maniaques, délires hallucinatoires)
  - Hyperglycémie (intolérance au glucose ou diabète diffus)
- 3) On dose le cortisol à minuit car, à cause du cycle nycthéral, il est normalement bas. L'augmentation du cortisol due au syndrome de Cushing sera alors plus sensible.

On peut aussi le doser régulièrement sur toute une journée. On observera une augmentation avec une perte du cycle nycthéral.

On dose également le cortisol libre dans les urines sur 24h. Il sera alors augmenté (> 260 nmol/24h).

Le test de freinage à la dexaméthasone est négatif : un syndrome de Cushing est défini comme un hypercorticisme non freinable.

On dose enfin l'ACTH afin de savoir si l'hypercorticisme est d'origine haute (hypophysaire) avec un taux d'ACTH haut, ou basse (surrénalienne) avec un taux d'ACTH effondré.

- 4) Le syndrome de Cushing peut être d'origine haute, ACTH-dépendant (le plus fréquent, environ 80% des cas) : il s'agit alors d'un adénome hypophysaire sécrétant de l'ACTH (c'est ce qu'on appelle la MALADIE de Cushing, 70% des cas) ou d'une sécrétion ectopique d'ACTH (10%) ou d'une sécrétion ectopique de CTH (<1%).

Il peut également être d'origine basse, ACTH-indépendant (20%) : adénome cortisolique (15%) ou carcinome primitif (5%)

De plus un syndrome de Cushing peut être observé lors de la prise importante de corticoïdes (traitement des maladies inflammatoires notamment).