

Syndrome de Cushing

Numéro Orphanet	ORPHA553			
Prévalence des maladies rares	1-9 / 100 000			
Hérédité	Sporadique dominant	Autosomique	Synonyme (s)	Hyperadrénocorticisme Hypercortisolisme
Âge d'apparition	Variable			
Code CIM 10	E24			
numéro MIM	-			

Résumé

Le syndrome de Cushing correspond à l'ensemble des manifestations cliniques secondaires à un hypercortisolisme chronique d'origine endogène (excès de cortisol d'origine surrénalienne) ou exogène (iatrogène). Son incidence annuelle est estimée à 1 sur 1 million environ. L'hypocortisolisme endogène peut être dû à une hypersécrétion d'ACTH, par un adénome hypophysaire (maladie de Cushing) ou par une autre tumeur (non-hypophysaire) responsable d'une sécrétion ectopique d'ACTH (syndrome de Cushing paranéoplasique). Il peut alternativement être secondaire à une hypersécrétion de cortisol par une tumeur de la surrénale, bénigne (adénome) ou maligne (corticosurrénalome). Le syndrome de Cushing se manifeste par une obésité du tronc et du visage, des vergetures pourpres, des ecchymoses, une susceptibilité accrue aux infections, une fonte musculaire et une ostéoporose, une hypertension artérielle, un diabète et des troubles neurologiques. Il est le plus souvent sporadique, mais de rares formes héréditaires ont été décrites (par exemple, le PPNAD pour Primary pigmented nodular adrenal disease, dû aux mutations du gène *PRKAR1A*). L'adénome hypophysaire peut faire partie de la néoplasie endocrinienne multiple 1 (NEM1, voir ce terme), due à des mutations du gène *MEN1* qui se transmet de manière autosomique dominante. Le diagnostic du syndrome de Cushing repose sur la confirmation de l'hypocortisolisme et sur la localisation de l'origine de l'hypersécrétion (scanner des surrénales, IRM hypophysaire, scanner ou IRM abdominale et/ou thoracique, cathétérisme des sinus pétreux). Le traitement du syndrome de Cushing consiste à supprimer la tumeur hypersécrétante (surrénalectomie, ablation de l'adénome hypophysaire corticotrope, le plus souvent par voie transsphénoïdale). Lorsque la résection complète n'est pas possible (adénome hypophysaire volumineux, invasif, sécrétion ectopique non localisée), un traitement anticortisolique (Op'DDD ou mitotane (Lysodren), kétoconazole (Nizoral)) peut être indiqué. La radiothérapie hypophysaire, conventionnelle ou stéréotaxique, est indiquée dans les cas de résection incomplète ou impossible d'un adénome hypophysaire volumineux. Une insuffisance surrénalienne transitoire ou définitive, selon l'option thérapeutique utilisée, peut nécessiter une corticothérapie substitutive. Le pronostic du syndrome de Cushing dépend de sa cause et de la gravité de ses complications, mais dans la plupart des cas il peut être traité efficacement, voire guéri définitivement. *Auteur : Pr X. Bertagna (décembre 2006)*.

Contribuer

