

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDs)

Syndrome de Cushing

Janvier 2023

Centre de référence des maladies rares de la surrénale

Synthèse à destination du médecin traitant

Le syndrome de Cushing (SC) regroupe l'ensemble des manifestations induites par une exposition chronique à un excès endogène de glucocorticoïdes.

Évocation du syndrome de Cushing

Le SC comporte de nombreux symptômes non spécifiques comme l'obésité, l'hypertension artérielle, les troubles de la glycorégulation, les troubles de l'humeur ou le retard de croissance chez l'enfant. Le SC devra être évoqué devant des manifestations ressemblant aux effets secondaires des corticoïdes chez un patient ne prenant pas de corticoïdes. En pratique, la recherche d'un SC est conseillée devant des symptômes plus spécifiques tels que les symptômes d'hypercatabolisme : cutanés (fragilité cutanée, ecchymoses, vergetures) musculaires (amyotrophie proximale) osseux (ostéoporose) et la répartition facio-tronculaire des graisses, devant toute tumeur surrénalienne (incidentalome surrénalien) ou adénome hypophysaire ou tumeur pouvant être responsable d'un SC par sécrétion ectopique d'ACTH- et chez l'enfant devant un ralentissement de la croissance staturale, associé à une prise pondérale paradoxale.

Il faut rechercher des signes cliniques spécifiques de SC chez les patients ayant un diabète de type 2 entrant dans le cadre d'un syndrome plurimétabolique ou déséquilibré sans cause évidente, une hypertension artérielle du sujet jeune ou résistante au traitement, un tableau psychiatrique atypique ou résistant aux antidépresseurs usuels, une ostéoporose sans cause évidente. S'il existe des signes spécifiques de SC, des explorations biologiques seront réalisées. Des signes de SC doivent aussi être recherchés chez des femmes avec oligoménorrhée ou aménorrhée associée à une obésité et/ou un hirsutisme.

La précocité du diagnostic d'un SC est déterminante, l'évolution spontanée étant marquée par une surmortalité et une morbidité importante (notamment complications cardiovasculaires, infectieuses, psychiatriques, petite taille, déformations osseuses).

Recherche biologique du syndrome de Cushing

Les examens conseillés en 1ère intention, en ambulatoire si le patient est compliant, sont l'un et/ou l'autre des examens suivants :

- mesure de la cortisolurie des 24 heures avec créatininurie pour juger de la complétude du recueil
- un freinage minute (dexaméthasone 1mg per os à 23h-minuit et dosage de la cortisolémie à 8 heures le lendemain matin)
- détermination du cortisol salivaire vespéral (classiquement à minuit) (envoi dans un laboratoire spécialisé).

Si l'un de ces examens est anormal :

- la cortisolurie de 24 heures augmentée
- et/ou cortisolémie > 50 nmol/L (18 µg/L) après un freinage minute (dexaméthasone 1mg per os de 23h à minuit et détermination de la cortisolémie à 8 heures le lendemain matin),
- et/ou concentration de cortisol salivaire vespéral augmentée.

Alors le patient doit être adressé à un endocrinologue, au sein ou en lien avec un centre de référence/compétence des maladies rares de la surrénale.

Prise en charge spécialisée

Les objectifs sont de confirmer le diagnostic du SC, d'en rechercher l'étiologie, de prendre en charge les éventuelles complications, et de mettre en œuvre le traitement adapté à l'étiologie du SC.

Grossesse et enfants

La prise en charge d'une suspicion de SC chez une femme enceinte ou un enfant doit être effectuée d'emblée dans un centre de référence/compétence des maladies rares de la surrénale.

Suivi

Un suivi au long cours, au sein ou en lien avec un centre de référence/compétence des maladies rares de la surrénale est indispensable afin de :

- surveiller et adapter le traitement,
- prendre en charge les complications du SC qui ne disparaissent pas ou dont le risque ne se corrige pas obligatoirement après traitement efficace de l'hypercortisolisme (en particulier le risque cardiovasculaire),
- dépister des récurrences éventuelles pour certaines causes (en particulier les tumeurs malignes et la maladie de Cushing où la récurrence d'un adénome corticotrope peut parfois s'observer, même plusieurs années après une chirurgie efficace).

Dans l'intervalle des visites, le médecin traitant (généraliste ou pédiatre) traite les maladies intercurrentes, en relation si besoin avec l'endocrinologue.

La possibilité d'une récurrence ou d'une nouvelle complication doit être évoquée devant la réapparition de signes cliniques et/ou d'anomalies biologiques présentes lors du diagnostic ou devant l'apparition d'autres signes pouvant témoigner d'une nouvelle complication. Une consultation anticipée auprès d'un centre de référence/compétence est alors conseillée.

Informations utiles

<https://maladiesrares-cochin-hotel-dieu.aphp.fr/surrenale>

<http://www.firendo.fr/accueil-filiere-firendo/>

<https://www.surrenales.com>

<https://www.sfendocrino.org/cushing-infos/>

<https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php?lng=FR>