

EPREUVE DE DOSSIERS THERAPEUTIQUES ET BIOLOGIQUE

Dossier N° 1

Enoncé

Une femme de 28 ans, 69,5 kg pour 1,73 m, consulte pour une prise de poids rapide sans augmentation d'appétit et pour asthénie (difficultés à monter des escaliers). Elle se plaint également d'une augmentation de la pilosité du visage, de la ligne ombilico-pubienne et du dos, associée à une acné kystique rebelle qui a nécessité la prise de Roaccutane[®] (isotrétinoïne).

L'examen clinique met en évidence :

- Une obésité facio-tronculaire
- Des vergetures pourpres
- Une fragilité capillaire (lésion lors de ponctions veineuses)
- Un comblement des creux sus-claviculaires
- Une pression artérielle à 170/100 mmHg.

Dans ses antécédents, on relève : une primo-infection tuberculeuse à l'âge de 8 ans et une hépatite virale A.

Résultats du bilan biologique sanguin effectué à jeun :

Biochimie :

PI Glucose : 6,1 mmol/L

PI Sodium : 146 mmol/L

PI Potassium : 3,0 mmol/L

PI Bicarbonate : 30 mmol/L

PI Chlorure : 100 mmol/L

PI Calcium : 2,11 mmol/L

Se Protéines : 69 g/L

PI Phosphate : 1,02 mmol/L

PI Créatinine : 81 µmol/L

Se Cholestérol total : 6,5 mmol/L

Se Triglycérides : 1,60 mmol/L

Hémogramme :

Sg Erythrocytes : 4,2 T/L

Sg Leucocytes : 10,7 G/L

Sg Hématocrite : 0,38

Sg VGM : 91 fL

Formule leucocytaire :

Polynucléaires neutrophiles : 9,6 G/L

Polynucléaires éosinophiles : 0,02 G/L

Polynucléaires basophiles : 0,05 G/L

Monocytes : 0,05 G/L

Lymphocytes : 0,93 G/L

Questions

QUESTION N° 1 :

Quel diagnostic peut être envisagé au vu des signes cliniques et biologiques ?

Proposition de réponse

Le diagnostic envisagé est un hypercorticisme (syndrome de Cushing) car :

Prise de poids

Syndrome dysmorphique (obésité faciotronculaire)

Hyperandrogénie (hirsutisme-acné)

Biologie : hyperglycémie à jeun, hypertriglycémie et hypercholestérolémie modérées - augmentation des bicarbonates (suspicion d'alcalose métabolique), hypokaliémie, hypocalcémie (protéinémie normale), hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles - éosinopénie.

QUESTION N° 2 :

Quels examens biologiques hormonaux de première intention seraient à réaliser pour orienter le diagnostic ?

Quels en sont les résultats attendus ?

Proposition de réponse

Réalisation de dosages statiques, en première intention :

- Dosage du cortisol plasmatique (ou salivaire) à 8 h pour un patient ayant une activité diurne (augmenté)

Peuvent être associés :

- Dosage du cortisol plasmatique à 20 h (augmenté et mise en évidence de la perte du cycle nyctéméral)

- Dosage du cortisol libre urinaire (augmenté).

QUESTION N° 3 :

Un test à la dexaméthasone (Dectancyl[®]) est effectué.

Donner le principe et préciser les différentes modalités de ce test ; quel en est l'intérêt ?

Proposition de réponse

La dexaméthasone (corticoïde de synthèse) doit, chez le sujet sain, freiner la sécrétion hypophysaire d'ACTH et entraîner une diminution des concentrations sanguines et urinaires de cortisol.

2 modalités principales sont utilisées :

- Le freinage rapide (ou freinage minute), avec prise de 1 mg de Dectancyl[®] à minuit et dosage de cortisol plasmatique le lendemain à 8 h du matin.

- Le freinage lent (ou freinage fort) en 2^{ème} intention, réalisé pendant 3 à 5 jours par 3 mg/jour de Dectancyl[®] avec dosage du cortisol au début de l'épreuve et au dernier jour de celle-ci.

Dans les deux cas, la réponse normale se traduit par une diminution d'au moins 50 % de la cortisolémie.

EPREUVE DE DOSSIERS THERAPEUTIQUES ET BIOLOGIQUE**Dossier N° 1**

Les syndromes de Cushing ne sont pas freinables par le test rapide. Le test lent permet de différencier la maladie de Cushing freinable et les syndromes de Cushing (tumeurs surrenaliennes ou ectopiques) non freinables.

QUESTION N° 4 :

Quel examen biologique permettrait de préciser l'origine de cette pathologie ?

Proposition de réponse

- ACTH plasmatique : augmentée si l'origine est hypophysaire (maladie de Cushing) ; diminuée si l'origine est surrenalienne.
- En cas de syndrome de Cushing d'origine paranéoplasique, la concentration plasmatique d'ACTH peut être variable (ACTH like).

QUESTION N° 5 :

Quelles sont les approches thérapeutiques utilisables dans cette pathologie ?

Proposition de réponse

- Traitement causal (chirurgie, par exemple)
- Radiothérapie et/ou chimiothérapie dans le cas d'un syndrome de Cushing d'origine paranéoplasique