Maladie de Cushing et selle turcique vide chez une patiente diabétique : à propos d'un cas

Cushing's disease and empty sella turcica in a diabetic patient. A case report

Samir AIT ABDERRAHMANE¹, Fadoua BOUCELMA¹, Imad BOULMARKA¹, Soumia ABDELKRIM¹, Mounira CHANEGREHA¹, Hamida OULBICHE¹, Djamel AID², Nacer BOUBENDIR², Lounas HAFFAF³, Samia OULKABLIA³, Brahim OUDJIT¹

- ¹ Service de diabétologie, Hôpital centrale de l'armée, Dr Mohamed Seghir Nekkache, Alger – Algérie.
- ² Service de Radiologie, Hôpital centrale de l'armée, Dr Mohamed Seghir Nekkache, Alger – Algérie.
- ³ Service d'endocrinologie, Hôpital centrale de l'armée, Dr Mohamed Seghir Nekkache, Alger – Algérie.

Correspondance à : Samir AIT ABDERRAHMANE

DOI:https://doi.org/10.48087/BJMS cr.2019.6123

Il s'agit d'un article en libre accès distribué selon les termes de la licence Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0), qui autorise une utilisation, une distribution et une reproduction sans restriction sur tout support ou format, à condition que l'auteur original et la revue soient dûment crédités.

RÉSUMÉ

Le terme « selle turcique vide » (STV) est utilisé pour la première fois par Sheehan en 1949 dans sa description de la nécrose antéhypophysaire du post-partum. Elle peut être secondaire à une pathologie tumorale hypophysaire ; dans le cas contraire elle est considérée comme primaire. Généralement elle est asymptomatique, elle est alors de découverte radiologique fortuite. L'association à une hypersécrétion hormonale notamment à un syndrome de Cushing est exceptionnelle. Nous rapportons le cas d'une patiente, âgée de 55 ans, aux antécédents d'HTA, hospitalisée en diabétologie pour prise en charge d'un déséquilibre glycémique chronique d'un diabète de type 2 sous insulinothérapie basale bolus. Un syndrome de Cushing ACTH dépendant a été suspecté, sur les données de l'examen cliniques et confirmé par les examens biologiques. L'IRM hypophysaire retrouve une selle turcique vide, sans adénomes hypophysaires individualisables. Pas de signes cliniques en rapport avec un syndrome paranéoplasique. L'originalité de cette observation réside dans le diagnostic étiologique d'une maladie de cushing sur une selle turcique vide sans adénome hypophysaire à l'IRM et sa problématique réside surtout dans la prise en charge thérapeutique.

Mots-clés : selle turcique vide, maladie de cushing, déséquilibre glycémique.

ABSTRACT

The term "empty sella turcica" (ESV) was first used by Sheehan in 1949 in his description of postpartum necrosis. It may be secondary to a pituitary tumoral pathology; otherwise, it is considered primary. Generally, it is asymptomatic, it is then of fortuitous radiological discovery. The association with hormonal hypersecretion including Cushing's syndrome is exceptional. We report the case of a 55-year-old patient with a history of hypertension, admitted in diabetology for the management of a chronic glycemic imbalance of type 2 diabetes under basal bolus insulin therapy. A dependent Cushing ACTH syndrome was suspected on clinical examination data and confirmed by the biological examinations. The pituitary MRI found an empty sella turcica, without individualizable adipose adenomas. No clinical signs related to paraneoplastic syndrome. The originality of this observation lies in the etiological diagnosis of cushing disease on an empty sella turcica without pituitary adenoma MRI and its problem lies mainly in the therapeutic management.

Keywords : empty sella turcica, Cushing disease, glycemic imbalance.

Introduction

La « selle turcique vide » est relativement rare, due à une déhiscence du diaphragme sellaire entraînant un remplissage de la selle par du liquide céphalorachidien dont la pression, à la longue, entraîne une déformation de la selle turcique. L'hypophyse saine est tassée sous le diaphragme sellaire mais reste habituellement fonctionnelle et il n'y a pas d'insuffisance hypophysaire. Il peut exister, rarement, une hyperprolactinémie de déconnexion par étirement de la tige pituitaire. L'association à une hypersécrétion hormonale notamment à un syndrome de Cushing est exceptionnelle. À notre connaissance, jusqu'a 2010, seuls 5 cas ont été décrits [1,2].

Observation

Nous rapportons le cas de la patiente M.Y, âgée de 55 ans, au antécédents d'HTA, hospitalisée en diabétologie pour prise en charge d'un déséquilibre glycémique chronique d'un diabète de type 2 sous insulinothérapie basale bolus (Hba1c de départ à 14%). A la recherche de la cause de ce déséquilibre glycémique, un syndrome de Cushing a été suspecté, sur les signes suivants : un faciès bouffi, une amyotrophie des quadriceps et une fragilité cutanée. Le syndrome de Cushing a été confirmé grâce aux explorations hormonales à savoir un CLU élevé à 3 fois la normale, un cycle nycthéméral du cortisol rompu et un freinage faible négatif.

L'ACTH est revenue élevée à 14,75 ng/ml (ACTH dépendance). Pas de signes cliniques et d'imagerie pouvant faire évoquer un syndrome paranéoplasique. L'IRM hypophysaire retrouve, une selle turcique vide, sans adénomes hypophysaires Individualisables (figure 1). La patiente ne rapporte pas de signes cliniques en rapport avec une apoplexie hypophysaire. L'examen ophtalmologique est sans anomalie. Les bilans hormonaux des autres fonctions hypophysaires sont normales. La TDM surrénalienne retrouve une hyperplasie bilatérale homogène sans nodules ni micro calcifications.

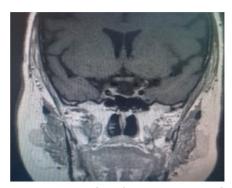




Figure 1. IRM hypophysaire, coupes coronale et sagittale, objectivant une selle turcique vide.

Discussion

Le terme « selle turcique vide » (STV) est utilisé pour la première fois par Sheehan en 1949 dans sa description de la nécrose antéhypophysaire du post-partum. Elle peut être secondaire à une pathologie tumorale hypophysaire ; dans le cas contraire elle est considérée comme primaire. La selle turcique vide est une affection neuroanatomique qui est plus fréquente chez les femmes multipares obèses d'âge moyen souffrant d'hypertension [3].

Habituellement, il n'y a pas de symptômes, mais parfois des maux de tête non spécifiques peuvent être présents. Les bilans hormonaux sont généralement normaux chez ces patients, bien que plusieurs anomalies fonctionnelles hypothalamiques et hypophysaires aient été rapportées [4].

L'originalité de cette observation réside dans le diagnostic étiologique d'une maladie de cushing sur une selle turcique vide sans adénome hypophysaire à l'IRM. Manavela *et al.* [5] avaient démontré en 2002 sur une série de 68 patients, seulement deux avaient une selle turcique totalement vide, l'hypothèse de la nécrose d'un adénome hypophysaire serait plausible malgré l'absence de signes cliniques évocateurs chez notre patiente.

La problématique de l'association réside dans la prise en charge thérapeutique; en effet, les patients avec selle turcique vide font plus de complications post opératoires [6], le traitement médicamenteux par les inhibiteurs de la stéroïdogenèse pourrait être envisageable en première intention en l'absence d'adénome [6]. Dans cette situation, des examens radiologiques hypophysaires réguliers sont nécessaires pour mettre en évidence l'adénome [7,8].

Conclusion

L'association entre une selle turcique vide et une maladie de Cushing est exceptionnelle; la problématique de cette pathologie réside surtout dans la prise en charge thérapeutique.

Déclaration d'intérêts : l'auteur ne déclare aucun conflit d'intérêt en rapport avec cet article.

Références

- 1. The association of Cushing's disease and primary empty sella turcica. Manavela MP, Goodall CM, Katz SB, Moncet D, Bruno OD Pituitary August 1, 2001; 4 (3); 145-51
- 2. Cyclic Cushing's disease associated with primary empty sella. Calvo-Romero JM, Morales-Pérez F, Díaz-Pérez J Eur. J. Intern. Med. June 1, 2000; 11 (3); 168-170
- 3. Effect of primary empty sella syndrome on pituitary surgery for Cushing's disease. Mehta GU, Bakhtian KD, Oldfield EH J. Neurosurg. September 1, 2014; 121 (3); 518-26
- 4. Cushing's disease associated with empty sella: a clinical case treated for years with ketoconazole. Spagnolli W, Ramponi C, Davi MV, Francia G Ann. Ital. Med. Int. October 1, 1996; 11 (4); 275-8
- 5. The Association of Cushing 's Disease and Primary Empty Sella Turcica Manavela MP, Goodall CM, Katz SB, Moncet D, Bruno . 2002;(1020):145
- 6. Cushing's disease with corticotropic microadenoma and empty sella turcica.Leutenegger M, Gross A, Hublot C Nouv Presse Med February 6, 1982; 11 (6); 454-5
- 7. Therapeutic attitude in Cushing's disease associated with empty sella turcica. Sastre J, López Guzmán A, Díez JJ, Salvador J Med Clin (Barc) November 30, 1991; 97 (19); 758
- 8. Empty sella in control subjects and patient with hypopituitarism Ishikawa S, Furuse M, Saito T, Okada K, Kuzuya T. Endocrinol Jpn1988;35:665–674.