

Synthèse à destination du médecin traitant

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Syndrome de Cushing

Sommaire

Synthèse à destination du médecin traitant	3
1. Évocation du syndrome de cushing	3
2. Confirmation du syndrome de cushing	3
3. Grossesse et enfants	4
4. Suivi	4
5. Informations utiles	4

Synthèse à destination du médecin traitant

Cette synthèse a été élaborée à partir du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) – syndrome de Cushing disponible sur le site de la Haute Autorité de Santé www.has-sante.fr.

Le syndrome de Cushing regroupe l'ensemble des manifestations induites par une exposition chronique à un excès endogène de glucocorticoïdes. Non traité, il induit une surmortalité et une morbidité significative, notamment cardiovasculaire. Son diagnostic et son traitement restent délicats.

1. Évocation du syndrome de cushing

Le syndrome de Cushing comporte de nombreux symptômes non spécifiques comme l'obésité, l'hypertension artérielle, les troubles de la glycorégulation, les troubles de l'humeur etc. (tableau 1, Annexe 2). La recherche d'un syndrome de Cushing est conseillée devant :

- Des symptômes plus spécifiques tels que les symptômes d'hypercatabolisme :
 - cutané (fragilité cutanée, ecchymoses, vergetures) ;
 - musculaire (amyotrophie proximale) ;
 - osseux (ostéoporose).
- Un ralentissement de la croissance staturale, en particulier s'il est associé à une prise pondérale paradoxale, chez l'enfant.
- 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 résistant.
- Un tableau psychiatrique atypique ou résistant aux antidépresseurs usuels.
- Une ostéoporose sans cause évidente.
- Toute tumeur surrénalienne d'origine corticale découverte fortuitement (« incidentalome surrénalien »).
- La précocité du diagnostic d'un syndrome de Cushing est déterminante, l'évolution spontanée étant marquée par une surmortalité et une morbidité importante (notamment complications cardiovasculaires, infectieuses, psychiatriques, petite taille chez l'enfant, déformations osseuses, etc.).

2. Confirmation du syndrome de cushing

(cf. figure 1 Annexe 2)

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

- 2 à 3 mesures de la cortisolurie des 24 heures avec créatininurie.
- Un freinage minute (dexaméthasone 1 mg per os à minuit et dosage du cortisol plasmatique à 8 heures le lendemain matin) (et/ou salivaire avec envoi dans un laboratoire spécialisé).
- 2 à 3 mesures du cortisol salivaire nocturne (classiquement à 24 heures) (envoi dans un laboratoire spécialisé).

Si l'un de ces examens est anormal :

- cortisolurie des 24 heures augmentée ;

- et/ou cortisol plasmatique supérieur à 50 nmol/l (18 ng/ml) (et/ou cortisol salivaire augmenté) après freinage minute ;
- et/ou cortisol salivaire nocturne augmenté ;

Le patient doit être adressé à un endocrinologue, au sein ou en lien avec un centre de référence/centre de compétence pour (cf. PNDS).

- La confirmation du diagnostic de syndrome de Cushing.
- La recherche étiologique pour distinguer syndrome de Cushing-ACTH dépendant versus ACTH indépendant et identifier, devant un syndrome de Cushing-ACTH dépendant, une maladie de Cushing d'une tumeur endocrine avec sécrétion ectopique d'ACTH ou bien l'étiologie d'un syndrome de Cushing-ACTH indépendant parmi les causes potentielles.
- L'évaluation de la sévérité du syndrome de Cushing et la recherche de complications.
- L'étape thérapeutique, en particulier le traitement adapté à l'étiologie du syndrome de Cushing.

3. Grossesse et enfants

La prise en charge d'une suspicion de syndrome de Cushing chez une femme enceinte ou un enfant doit être effectuée directement dans un centre de référence/centre de compétence.

4. Suivi

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

- Surveiller et adapter le traitement substitutif.
- Prendre en charge les complications du syndrome de Cushing, qui ne disparaissent pas immédiatement 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 généraliste (ou le 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 du centre de référence/centre de compétence est alors conseillée.

5. Informations utiles

- Informations générales – source internet : <http://www.orphanet.net> (rubrique surrénales).
- Centre de Référence Maladies Rares de la Surrénales – source internet : <http://surrenales.aphp.fr>
- Association Surrénales – source internet : <http://www.surrenales.com>