



Conférence d'endocrinologie

Internes DES EDN : Emilie Caputo (Paris), Clémence Tollard (Reims),
George Riley (Nancy), Ombeline Villette (Strasbourg).



DP 1 - Diabète de type 1



Enoncé

Vous recevez en consultation de médecine générale une jeune fille de 18 ans. Elle présente comme antécédents principaux une hypothyroïdie sur une thyroïdite d'Hashimoto traitée actuellement par Lévothyroxine à la dose de 50 µg/jour ainsi qu'une notion de gastrite chronique.

Elle consulte pour une perte de 5 kg en quelques jours. Elle indique boire 3 L d'eau par jour et devoir toujours courir aux toilettes.

A l'examen clinique la patiente pèse 60 kg pour 1,70 m. Elle décrit des douleurs abdominales diffuses et des nausées. Elle présente des signes de déshydratation extracellulaire.



Question 1- propositions

Quel est le diagnostic à évoquer immédiatement au vu de la symptomatologie décrite par la patiente ? (une seule réponse attendue)

- A. Une hyperthyroïdie
- B. Un diabète sucré
- C. Une potomanie
- D. Une néoplasie pancréatique
- E. Un diabète insipide



Question 1- correction

Quel est le diagnostic à évoquer immédiatement au vu de la symptomatologie décrite par la patiente ? (une seule réponse attendue)

- A. Une hyperthyroïdie (*absence de palpitation, pas de bouffée de chaleur ni tremblement*)
- B. Un diabète sucré (SPUPD, contexte immunitaire, perte de poids, signe clinique de cétose..)**
- C. Une potomanie (*Pas de perte de poids dans la potomanie..*)
- D. Une néoplasie pancréatique (*Absence de contexte évocateur..*)
- E. Un diabète insipide (*contexte de douleurs abdominales, de nausées → non évocateur*)



Question 2- propositions

Vous suspectez un diabète de type I. Quel(s) examen(s) réalisez-vous dans votre cabinet pour conforter votre diagnostic ?

- A. Une glycémie capillaire
- B. Une bandelette urinaire
- C. Un ionogramme sanguin
- D. Une hémoglobine glyquée
- E. Un échocardiogramme



Question 2- correction

Vous suspectez un diabète de type I. Quel(s) examen(s) réalisez-vous dans votre cabinet pour conforter votre diagnostic ?

- A. Une glycémie capillaire (recherche l'hyperglycémie)
- B. Une bandelette urinaire (rechercher la cétone urinaire)
- C. Un ionogramme sanguin (*non faisable au cabinet, et recherche de complication ionique de la déshydratation*)
- D. Une hémoglobine glyquée (*idem, et ne sert pas au diagnostic de diabète en france*)
- E. Un échocardiogramme (*oui pourquoi pas mais pas pour CONFORTER le diagnostic..*)



Question 3- proposition

La bandelette urinaire retrouve trois croix de cétone et la glycémie capillaire est à 3,8 g/l.

QROC: Quel diagnostic devez-vous évoquer en urgence ?



Question 3- correction

La bandelette urinaire retrouve trois croix de cétone et la glycémie capillaire est à 3,8 g/l.

QROC: Quel diagnostic devez-vous évoquer en urgence ?

L'acidocétose diabétique

Hyperglycémie + cétonurie et signes cliniques associés: douleurs abdominales, nausées, déshydratation



Question 4- proposition

Vous avez suspecté une décompensation acido-cétosique d'un diabète de type I et vous avez adressé la patiente au SAU de votre CHU de référence. Vous êtes actuellement l'urgentiste qui prend en charge la patiente dans le service des urgences.

Quel(s) dosage(s) biologique(s) est (sont) nécessaire(s) en urgence ?

- A. pH veineux
- B. Bicarbonate
- C. Glycémie veineuse
- D. Ionogramme et fonction rénale
- E. TSH



Question 4- correction

Vous avez suspecté une décompensation acido-cétosique d'un diabète de type I et vous avez adressé la patiente au SAU de votre CHU de référence. Vous êtes actuellement l'urgentiste qui prend en charge la patiente dans le service des urgences.

Quel(s) dosage(s) biologique(s) est (sont) nécessaire(s) en urgence ?

- A. pH veineux (*confirmer l'acidose et sa gravité*)
- B. Bicarbonate (*Confirmer l'acidose métabolique avec diminution des bicarbonates*)
- C. Glycémie veineuse (*Confirmation stricto-sensus du diagnostic de diabète sur prélèvement veineux*)
- D. Ionogramme et fonction rénale (*Recherche une IRA sur DEC ou des troubles ioniques*)
- E. TSH (*Pas d'intérêt..*)



Question 5- propositions

La patiente a un pH à 7,20 et des bicarbonates à 10 mmol/l. Le potassium est à 3,5 mmol/L. Elle n'a pas de syndrome inflammatoire biologique. Elle est prise en charge dans un service de diabétologie où elle est hydratée et mise sous insuline IV.

Devant le tableau clinique de la patiente et ses antécédents médicaux, que pouvez-vous suspectez ? (une seule réponse attendue)

- A. Une polyendocrinopathie multiple de type I
- B. Une néoplasie endocrine multiple de type IIA
- C. Une polyendocrinopathie multiple de type II
- D. Une néoplasie endocrine multiple de type I
- E. Un syndrome de Gougerot



Question 5- correction

La patiente un Ph à 7,20 et des bicarbonates à 10 mmol/l. Le potassium est à 3,5 mmol/L. Elle n'a de syndrome inflammatoire biologique. Elle est prise en charge dans un service de diabétologie où elle est hydratée et mise sous insuline IV.

Devant le tableau clinique de la patiente et ses antécédents médicaux que pouvez-vous suspectez ? (une seule réponse attendue)

- A. Une polyendocrinopathie multiple de type I
- B. Une néoplasie endocrine multiple de type IIA
- C. Une polyendocrinopathie multiple de type II**
- D. Une néoplasie endocrine multiple de type I
- E. Un syndrome de Gougerot (Distracteur)

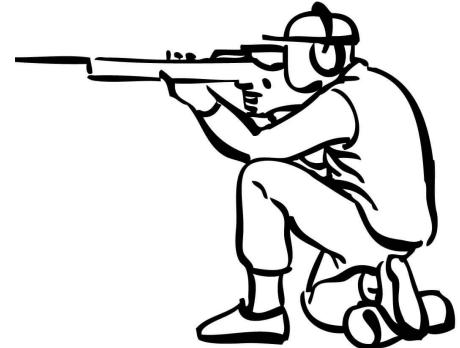


NEM ou PEAI : quezako?

Mnémotechnique NEM 1 et NEM 2 : **PAPA IL TIRE PARFAIT !**

NEM 1 : Prolactinome, PArathyroïde, Insulinome/Gastrinome.

NEM 2 : THYRoïde (CMT), PARathyroïde, PHEochromocytome



PEAI 1 (AIRE) : insuffisance surrénalienne + hypoparathyroïdie + candidose digestive

PEAI 2 : insuffisance surrénalienne + Biermer, vitiligo, T1, Hashimoto/Basedow...

point the world
SUPER
coloring

PEAI de type 1 (rare)	PEAI de type 2 (fréquente)
<ul style="list-style-type: none">Hypoparathyroïdie (80%)Insuffisance surrénale (70%)Candidose diffuse (70%)Alopécie (30%)DiabèteBiermerDysthyroïdie	<ul style="list-style-type: none">Insuffisance surrénale (100%)Dysthyroïdie (70%)Diabète de type 1 (50%)VitiligoBiermerOvarite AIConnectivites (LED, PAR, etc.)



NEM 1 ou NEM 2?

NEM1: ménine

NEM2: RET

NEM1 Prévalence 1 : 10000		NEM2 Prévalence 1 : 30000	
Hyperparathyroïdie		NEM2A	
<i>Tumeurs duodéno-pancréatiques</i>	30-80%	CMT	90-95%
– Gastrinome	40%	Phéochromocytome	40-50%
– Insulinome	10%	Hyperparathyroïdie	20-30%
– Non fonctionnelles	20%	NEM2B	
– Glucagonome, VIPome	< 2%	CMT	100%
CMT familial		Phéochromocytome	50%
<i>Adénomes hypophysaires</i>	15-50%	CMT	~ 100%
– Prolactinome	20%		
– GH + PRL, GH	5%		
– ACTH	2%		
<i>Carcinoïdes (thymus, bronches)</i>	< 10%		
<i>Tumeurs du cortex surrénalien</i>	25%		



Question 6- proposition

Vous êtes le diabétologue qui revoit la patiente quelques années plus tard. Elle est actuellement enceinte de 15 semaines d'aménorrhée. Sa dernière hémoglobine glyquée est à 8,5%. Elle est actuellement traitée par pompe insuline sous cutanée.

La grossesse pour les patientes diabétiques de type I :

- A. Est formellement contre-indiquée
- B. Nécessite un suivi régulier
- C. L'utilisation d'un traitement par pompe à infusion sous cutanée d'insuline est déconseillée
- D. Nécessite la réalisation d'un fond d'œil tous les 3 mois
- E. Contre indique l'allaitement



Question 6- correction

Vous êtes le diabétologue qui revoit la patiente quelques années plus tard. Elle est actuellement enceinte de 15 semaines d'aménorrhée. Sa dernière hémoglobine glyquée est à 8,5%. Elle est actuellement traitée par pompe insuline sous cutanée.

La grossesse pour les patientes diabétiques de type I :

- A. Est formellement contre-indiquée (Non..)
- B. Nécessite un suivi régulier (Logique)**
- C. L'utilisation d'un traitement par pompe à infusion sous cutanée d'insuline est déconseillée (Non au contraire)
- D. Nécessite la réalisation d'un fond d'œil tous les 3 mois (Oui car la grossesse aggrave une rétinopathie diabétique existante)**
- E. Contre indique l'allaitement (non absolument pas)



Question 7- proposition

Lors du fond d'œil de contrôle du début de grossesse, le fond d'œil retrouve des nodules cotonneux associés à des hémorragies rétiniennes et des micros-anévrismes dans les quatres quadrants. Ces symptômes signent une rétinopathie diabétique sévère non proliférante.

Quel(s) est (sont) le(s) élément(s) qui risque(nt) d'aggraver une rétinopathie diabétique sous-jacente ?

- A. La grossesse
- B. Un diabète mal équilibré
- C. Une rééquilibration glycémique rapide
- D. Une hypothyroïdie
- E. Des hypoglycémies



Question 7- propositions

Lors du fond d'œil de contrôle du début de grossesse, le fond d'œil retrouve des nodules cotonneux associés à des hémorragies rétiniennes et des micros-anévrismes dans les quatres quadrants. Ces symptômes signent une rétinopathie diabétique sévère non proliférante.

Quel(s) est (sont) le(s) élément(s) qui risque(nt) d'aggraver une rétinopathie diabétique sous-jacente ?

- A. La grossesse
- B. Un diabète mal équilibré
- C. Une rééquilibration glycémique rapide
- D. Une hypothyroïdie
- E. Des hypoglycémies



Question 7- correction

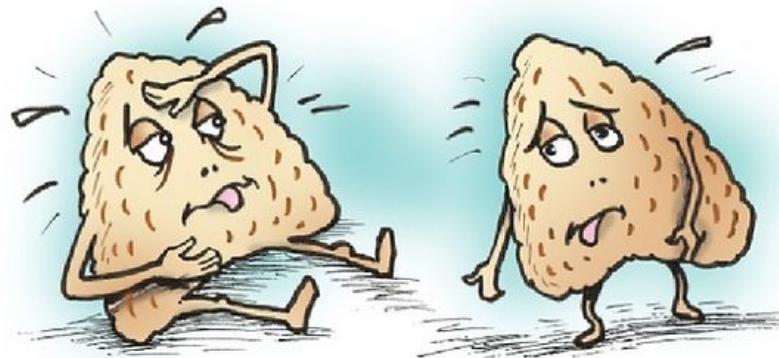
Lors du fond d'œil de contrôle du début de grossesse, le fond d'œil retrouve des nodules cotonneux associés à des hémorragies rétiennes et des micros-anévrismes dans les quatres quadrants. Ces symptômes signent une rétinopathie diabétique sévère non proliférante.

Quel(s) est (sont) le(s) élément(s) qui risque(nt) d'aggraver une rétinopathie diabétique sous-jacente ?

- A. La grossesse (vu précédemment)
- B. Un diabète mal équilibré (l'hyperglycémie chronique favorise les complications)
- C. Une rééquilibration glycémique rapide (Étude DCCT: augmentation des rétinopathies diabétiques dans le groupe traitement intensif)
- D. Une hypothyroïdie
- E. Une hyperthyroïdie

KPF endocrinologie: ISA

Une femme de 38 ans arrive au SAU pour douleurs abdominales intenses depuis 48h et asthénie. Constantes: 36,8°C, TA 85/55 mmHg FC 115 bpm, saturation 99%. Elle a comme antécédent une appendicectomie et une maladie de Basedow déclarée guérie. Elle ne prend aucun traitement. Vous évoquez une insuffisance surrénalienne aiguë.





Réponses 1

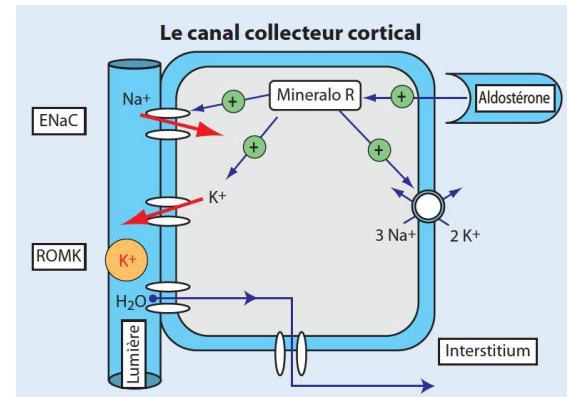
Quels sont les 6 éléments en faveur de ce diagnostic?

- Hyponatrémie
- Hypokaliémie
- Hyperkaliémie
- Hyperglycémie
- Nausées/vomissements
- Hypoglycémie
- Constipation
- Diarrhées
- Oedèmes des membres inférieurs
- Pli cutané
- Hyponatrémie
- Hématocrite abaissé

Réponses 1

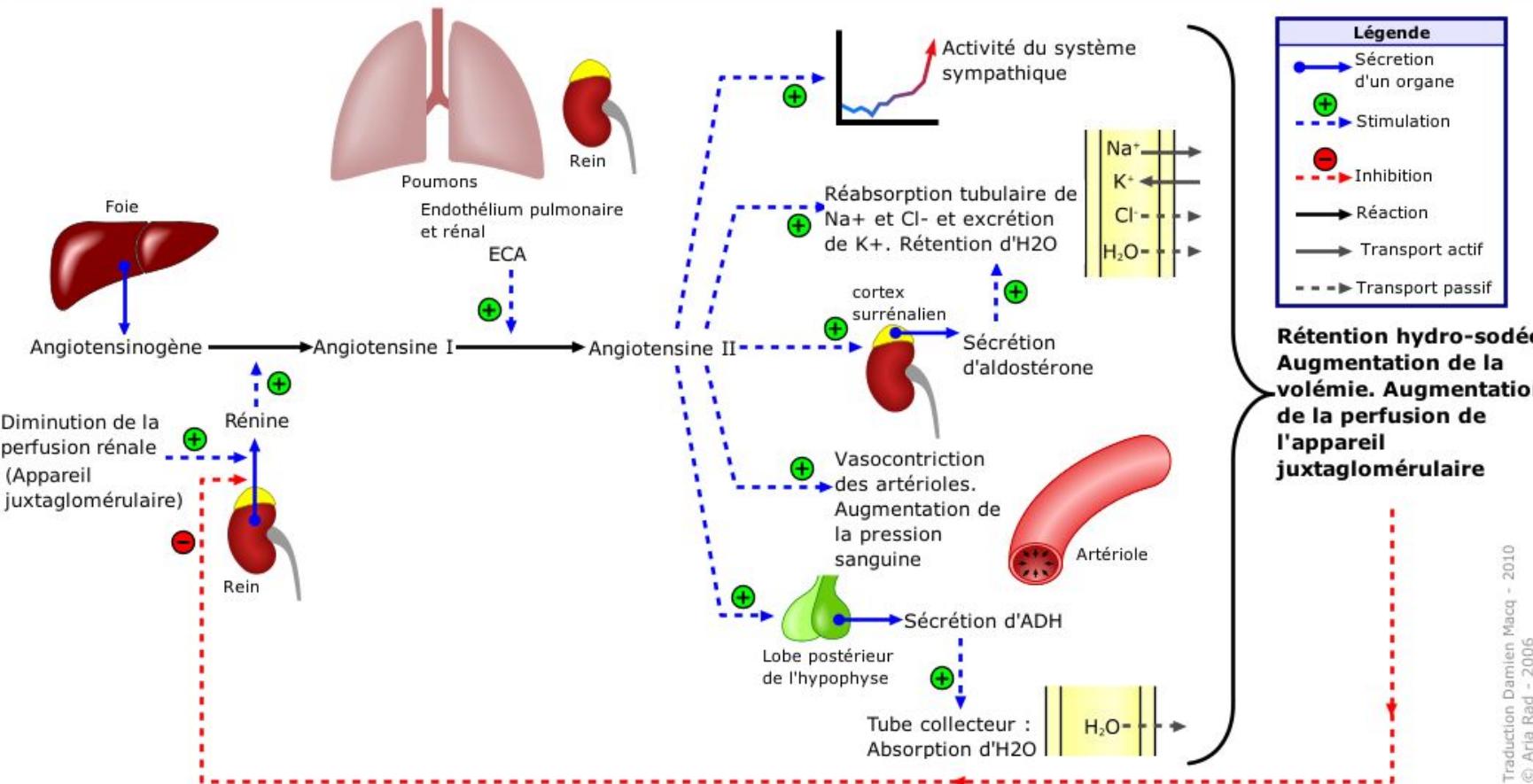
Quels sont les 6 éléments en faveur de ce diagnostic?

- Hypernatrémie: non c'est une hyponatrémie par perte de sel
- Hypokaliémie: non le profil typique est hypoNatrémie et HyperKaliémie
- **Hyperkaliémie: carence en aldostérone**
- Hyperglycémie: non c'est une hypoglycémie
- **Nausées/vomissements**
- **Hypoglycémie:** car cortisol = hyperglycémiant
- Constipation
- **Diarrhées**
- Oedèmes des membres inférieurs
- **Pli cutané: déshydratation extracellulaire avec TA basse et augmentation de l'hématocrite**
- **Hyponatrémie: carence en aldostérone, fuite urinaire de Na et échange avec un K ou un H+ expliquant l'hyperkaliémie et tendance à l'acidose métabolique**
- Hématocrite abaissé



Physiopathologie - SRAA

Système rénine-angiotensine-aldostérone





Insuffisance surrénale

Tableau 16.1. A Manifestations cliniques et biologiques de l'insuffisance surrénale chronique.

	Insuffisance surrénale primaire	Insuffisance surrénale secondaire (corticotrope)
État général	<ul style="list-style-type: none">– Fatigue, dépression, anorexie, perte de poids, hypotension, hypotension orthostatique	Idem
Peau et muqueuses	<ul style="list-style-type: none">– Hyperpigmentation	<ul style="list-style-type: none">– Pâleur, même sans anémie
Troubles ioniques	<ul style="list-style-type: none">– Hyperkaliémie– Hyponatrémie par perte de sel	<ul style="list-style-type: none">– Kaliémie normale– Hyponatrémie de dilution
Maladies ou symptômes associés	<ul style="list-style-type: none">– Pathologie auto-immune associée (hypothyroïdie, vitiligo, etc.)– Tuberculose– Tumeurs (cancer pulmonaire, digestif, rénal, mammaire, etc. ; lymphome ; mélanome)– Syndrome des anti-phospholipides	<ul style="list-style-type: none">– Signes d'insuffisance hypophysaire– Syndrome tumoral : céphalées, troubles visuels

(Source : CEEDMM, 2021.)



Question 2

QROC: Quelle étiologie de l'insuffisance surrénale devez-vous évoquer en priorité chez cette patiente?

Réponse 2

QROC: Quelle étiologie devez-vous évoquer en priorité chez cette patiente?

=> maladie d'Addison, Addison, autoimmune, rétraction corticale.
Terrain auto-immun avec la maladie de Basedow





Question 3

Vous traitez son insuffisance surrénalienne aiguë par réhydratation et hydrocortisone IV. Vous confirmez la maladie d'Addison en dosant les anticorps anti 21 hydroxylase. Vous introduisez un traitement par hydrocortisone 10 mg matin et midi et Fludrocortisone 50 µg/j.

Quelles sont les 5 propositions exactes ?

- Vous recherchez dans ses antécédents un vitiligo
- Elle présente une NEM (néoplasie endocrinienne multiple)
- Elle présente une polyendocrinopathie autoimmune
- Elle présente une adrénoleucodystrophie
- Vous lui remettez une carte d'insuffisant surrénalien
- Vous lui prescrivez un régime sans sel
- Vous lui expliquez qu'elle devra majorer ses doses d'hydrocortisone en situation de stress
- Vous lui montrez comment réaliser une injection d'hydrocortisone en cas de diarrhées ou de vomissements répétés
- Vous lui prescrivez des laxatifs en si besoin
- Vous lui prescrivez des diurétiques en si besoin



Réponses 3

Vous traitez son insuffisance surrénalienne aiguë par réhydratation et hydrocortisone IV. Vous confirmez la maladie d'Addison en dosant les anticorps anti 21 hydroxylase. Vous introduisez un traitement par hydrocortisone 10 mg matin et midi et Fludrocortisone 50 µg/j.

Quelles sont les 5 propositions exactes ?

- **Vous recherchez dans ses antécédents un vitiligo : terrain AI -> Hashimoto, Biermer, maladie coeliaque, insuffisance ovarienne primitive, diabète de type 1 ...**
- Elle présente une NEM (néoplasie endocrinienne multiple)
- **Elle présente une polyendocrinopathie autoimmune**
- Elle présente une adrénoleucodystrophie : *maladie génétique liée à l'X avec insuffisance surrénalienne + tb neurologiques par accumulation d'acide gras à très longue chaîne (la forme adulte est la 3e cause d'IS primaire en France).*
- **Vous lui remettez une carte d'insuffisant surrénalien : indispensable.**
- Vous lui prescrivez un régime sans sel : inacceptable ! Risque de décompensation aiguë.
- **Vous lui expliquez qu'elle devra majorer ses doses d'hydrocortisone en situation de stress**
- **Vous lui montrez comment réaliser une injection d'hydrocortisone en cas de diarrhées ou de vomissements répétés**
- Vous lui prescrivez des laxatifs en si besoin : inacceptable ! Risque de décompensation aiguë.
- Vous lui prescrivez des diurétiques en si besoin : inacceptable !



NEM ou PEAI : quezako?

Mnémotechnique NEM 1 et NEM 2 : **PAPA IL TIRE PARFAIT !**

NEM 1 : Prolactinome, PArathyroïde, Insulinome/Gastrinome.

NEM 2 : THYRoïde (CMT), PARathyroïde, PHEochromocytome

PEAI 1 (AIRE) : insuffisance surrénalienne + hypoparathyroïdie + candidose digestive

PEAI 2 : insuffisance surrénalienne + Biermer, vitiligo, T1, Hashimoto/Basedow...



Insuffisance surrénale aiguë

En situation de stress (fièvre, infection, stress intense, canicule...) → PRENDRE IMMÉDIATEMENT 2 CP PUIS 2 CP matin, midi et soir PENDANT 2-3J.

Injection SC si > 2 vomissements ou diarrhées ou troubles de la conscience.

Proscrire les laxatifs, diurétiques, millepertuis, éviter réglisse/pamplemousse.

Toujours avoir sa carte d'insuffisant surrénalien sur soi + cpr + trousse d'urgence.



Fig. 16.8. B Carte d'insuffisance surrénale et pochette contenant de l'hydrocortisone injectable et le matériel pour l'injection (ainsi que la carte et des comprimés d'hydrocortisone et de fludrocortisone).
(Source : CEEDMM, 2021.)



DP 1 - Surrénale

Vous recevez en consultation Mme C, 37 ans qui vient vous voir pour un diabète découvert il y a 2 ans . Son traitement comporte : Metformine 1000 mg x 3 par jour et Gliclazide 60: 2 cp le matin. Son HbA1c est à 10.9%. Elle pèse 72 kg pour 1.62 m (IMC 27.4 kg/m²). Elle a pris 5kg ces derniers mois sans raison apparente. Lors de l'examen clinique vous observez ceci :



DP: QROC 1



QROC: Quel diagnostic évoquez-vous? (1 mot)

DP: réponse QROC 1

QROC: Quel diagnostic évoquez-vous? (1 mot)

Réponses : Cushing, hypercorticisme, hypercortisolisme.

=> vergetures pourpres, larges > 1cm, foncées, plutôt verticales.





DP: question 2

Vous évoquez un syndrome de Cushing par excès de cortisol. Que recherchez-vous d'autre à l'examen clinique (4 items vrais)?

- obésité gynoïde
- peau fine qui cicatrice mal
- des ecchymoses
- élargissement des pieds et des mains
- absence de pilosité
- acné
- hypertrophie des quadriceps
- bosse de bison
- un visage rond et pâle

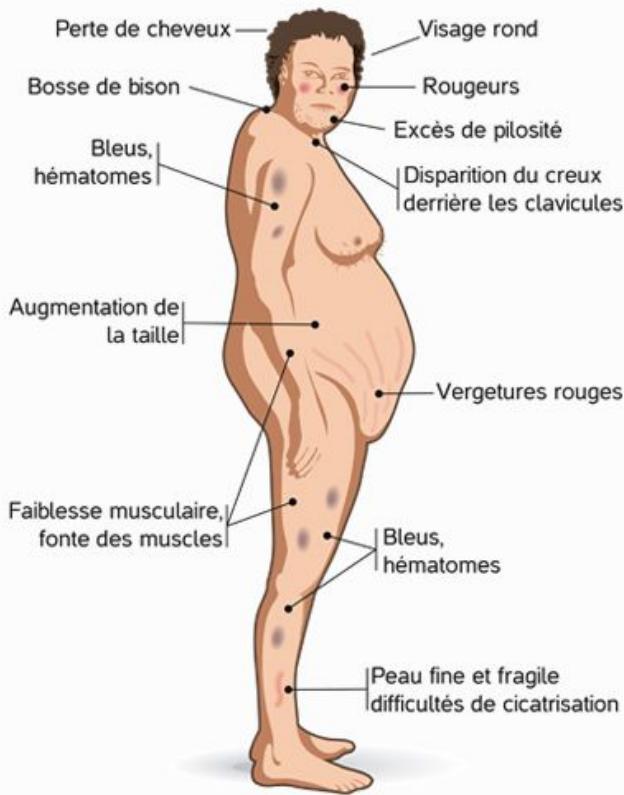


DP: réponses question 2

Vous évoquez un syndrome de Cushing par excès de cortisol. Que recherchez-vous d'autre à l'examen clinique (4 items vrais)?

- obésité gynoïde : *androïde avec comblement des creux sus claviculaires*
- **peau fine qui cicatrice mal:** *signe spécifique par hypercatabolisme du à l'excès de cortisol*
- **des ecchymoses:** *peuvent apparaître au moindre choc, parfois sans que le patient ne s'en rende compte.*
- élargissement des pieds et des mains : *acromégalie (excès d'hormone de croissance).*
- absence de pilosité : *c'est l'inverse, le Cushing peut donner un hirsutisme*
- **acné :** *hyperandrogénie (signe non spécifique)*
- hypertrophie des quadriceps : *amyotrophie des ceintures, effet catabolique du cortisol.*
- **bosse de bison :** *parfois peu spécifique chez les patients obèses*
- un visage rond et pâle : *visage dit "lunaire" et érythrosique = rouge avec des télangiectasies ou des varicosités*

Signes cliniques du Cushing



Morphologiques

Spécifiques

- Amyotrophie proximale
- Atrophie cutanée
- Vergetures pourpres
- Erythrose faciale

Non spécifiques

- Prise pondérale
- Obésité facio-tronculaire avec bosse de bison
- OMI
- Hyperandrogénie
- HTA
- Psychiatrique

Non morphologiques

- Ostéoporose
- Hypogonadisme
- OMI
- Hyperandrogénie
- HTA
- Psychiatrique



DP: question 3

Elle présente en effet une prise de poids abdominale, un visage lunaire, les vergetures pourpres (ventre, pubis, bras), une fragilité cutanée avec ecchymoses, une bosse de bison, un comblement des creux sus-claviculaires, une asthénie, acné au niveau du dos, hirsutisme au niveau du visage. Que recherchez-vous à l'interrogatoire pouvant être en lien avec son syndrome de Cushing?

- une aménorrhée
- une HTA
- des troubles du sommeil
- une irritabilité
- une déminéralisation osseuse



DP: réponses question 3

Elle présente en effet une prise de poids abdominale, un visage lunaire, les vergetures pourpres (ventre, pubis, bras), une fragilité cutanée avec ecchymoses, une bosse de bison, un comblement des creux susclaviculaires, une asthénie, acné au niveau du dos, hirsutisme au niveau du visage. Que recherchez-vous à l'interrogatoire pouvant être en lien avec son syndrome de Cushing?

- **une aménorrhée: troubles des cycles voire aménorrhée chez les femmes, troubles de l'érection/libido chez l'homme**
- **une HTA souvent modérée**
- **des troubles du sommeil: insomnie souvent car perte du cycle et excès de cortisol à minuit**
- **une irritabilité: parfois tableau inverse avec tendance dépressive ou tableau psychiatrique aigu**
- **une déminéralisation osseuse**

N.B : penser aux infections opportunistes si hypercorticisme important et baisse de l'immunité



DP: question 4

Votre patiente présente en effet une HTA de découverte récente, une aménorrhée depuis quelques mois, un hirsutisme. Vous souhaitez confirmer la présence d'une sécrétion exagérée de cortisol, quels sont les 3 dosages possibles de première intention que vous allez réaliser ?

- cortisol plasmatique à 8h
- cortisol salivaire à 8h
- cortisol plasmatique à minuit
- cortisol libre urinaire sur 24h
- test de freinage minute



DP: réponses question 4

Votre patiente présente en effet une HTA de découverte récente, une aménorrhée depuis quelques mois, un hirsutisme. Vous souhaitez confirmer la présence d'une sécrétion exagérée de cortisol, quels sont les 3 dosages possibles de première intention que vous allez réaliser ?

- cortisol plasmatique à 8h: *attention il faut chercher à montrer que le cortisol est haut, pour cela on se place à un moment où il est censé être bas = la nuit*
- cortisol salivaire à 8h: *même remarque que pour la A, mais il peut se faire à minuit en centre hospitalier, ce dosage n'est pas encore remboursé en ville, il permet de s'affranchir de l'effet des oestrogènes augmentant faussement le cortisol chez les femmes sous pilule*
- cortisol plasmatique à minuit: *il montrera l'absence de diminution du taux à minuit (normalement moment du nycthémère où la cortisolémie est la plus basse). On peut le faire en ambulatoire en salivaire à domicile.*
- cortisol libre urinaire sur 24h: *il sera élevé, bien faire la créatininurie avec pour vérifier que votre recueil urinaire est interprétable*
- **test de freinage minute :** *on donne 2 cp de dexaméthasone à minuit, on dose le cortisol sanguin le lendemain à 8h qui ne sera pas freiné par l'apport exogène de corticoides*



DP: question 5

Voici son bilan biologique :

- Cortisol urinaire des 24h (FLU) à 1575 µg/24h (11-73) avec une créatininurie à 8.84 mmol/L
- cortisolémie à minuit à 629 nmol/L
- cortisolémie après freinage minute à 455 nmol/L
- Kaliémie à 3.6 mmol/L.
- DELTA 4 androstènedione 2.9 ng/mL (0.5-1.3), testostérone 0.7 ng/mL (0.2-0.8)
- LDL cholestérol à 1.62 g/L, triglycérides 1.89 g/L.
- Prolactine 17.53 ng/mL (normale : 5.18-26.53).
- TSH 0.461 mUI/L.
- IGF1 138.2 ng/mL.
- Beta-HCG négatifs.



DP: question 5

A ce stade là vous pouvez affirmer que votre patiente présente:

- une maladie de Cushing
- un hypercorticisme clinique
- un hypercorticisme biologique
- un syndrome de Cushing
- un adénome hypophysaire



DP: réponses question 5

A ce stade là vous pouvez affirmer que votre patiente présente:

- une maladie de Cushing : *non car il s'agit d'un hypercorticisme ACTH dépendant du à un adénome hypophysaire dont le diagnostic nécessite un dosage de l'ACTH et une imagerie*
- **un hypercorticisme clinique: vergetures pourpres, obésité facio-tronculaire**
- **un hypercorticisme biologique: FLU élevé, cycle perturbé avec élévation du cortisol à minuit, freinage minute pathologique = non freiné**
- **un syndrome de Cushing : hypercorticisme**
- un adénome hypophysaire : *non il vous faut l'imagerie = IRM*



DP: question 6

Vous avez confirmé le syndrome de Cushing chez votre patiente avec un hypercorticisme clinico biologique. Quelle est la prochaine étape de votre prise en charge ?

- Prescrire un scanner des surrénales
- Prescrire un scanner de l'hypophyse
- Prescrire un dosage de l'ACTH
- Adresser au chirurgien digestif
- Adresser au neurochirurgien



DP: question 6

Vous avez confirmé le syndrome de Cushing chez votre patiente avec un hypercorticisme clinico biologique. Quelle est la prochaine étape de votre prise en charge ?

- Prescrire un scanner des surrénales
- Prescrire un scanner de l'hypophyse
- **Prescrire un dosage de l'ACTH : pour savoir si l'hypercorticisme est ACTH dépendant ou indépendant. Selon le résultat, il faudra prescrire un scanner des surrénales si ACTH bas car freiné (la sécrétion vient des surrénales) ou une IRM hypophysaire si ACTH élevé (la sécrétion vient de l'hypophyse ou d'une sécrétion ectopique).**
- Adresser au chirurgien digestif
- Adresser au neurochirurgien



DP: question 7

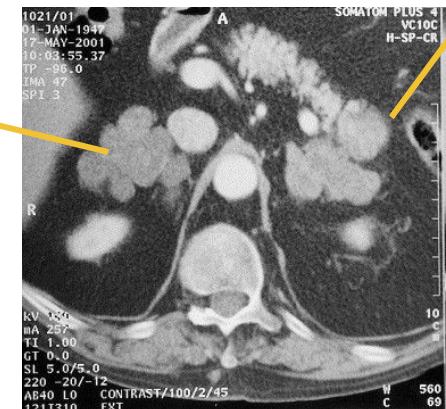
L'ACTH revient à 222 pg/mL ($N < 50$). Quelle(s) est (sont) l(es) étiologie(s) compatible(s) avec ce tableau ?

- Maladie de Cushing
- Corticosurrénalome
- Adénome surrénalien
- Sécrétion ectopique d'ACTH
- Hyperplasie bilatérale des surrénales

DP: question 7

L'ACTH revient à 222 pg/mL (N<50). Quelle(s) est (sont) l(es) étiologie(s) compatible(s) avec ce tableau ?

- **Maladie de Cushing : adénome hypophysaire avec hypercorticisme, le + fréquent**
- Corticosurrénalome : cancer de la surrénale avec hypercorticisme ACTH indépendant (*l'ACTH serait basse*) et sécrétion d'androgènes. Mauvais pronostic
- Adénome surrénalien : sécrétion périphérique de cortisol avec un hypercorticisme ACTH indépendant (*l'ACTH serait basse*)
- **Sécrétion ectopique d'ACTH : tumeur ectopique sécrétant de l'ACTH, diagnostic difficile à distinguer de la maladie de Cushing. 3 tests pour nous aider: test au CRH , test à la desmopressine, test de freinage fort. Si moindre doute on fera un scanner thoracique pour chercher une tumeur pulmonaire ou thymique notamment, en + de l'IRM hypophysaire.**
- Hyperplasie bilatérale des surrénales : souvent d'origine génétique, les 2 surrénales sont augmentées de volume, en forme de "chou fleur" avec hypercorticisme ACTH indépendant.



Imagerie surrénalienne

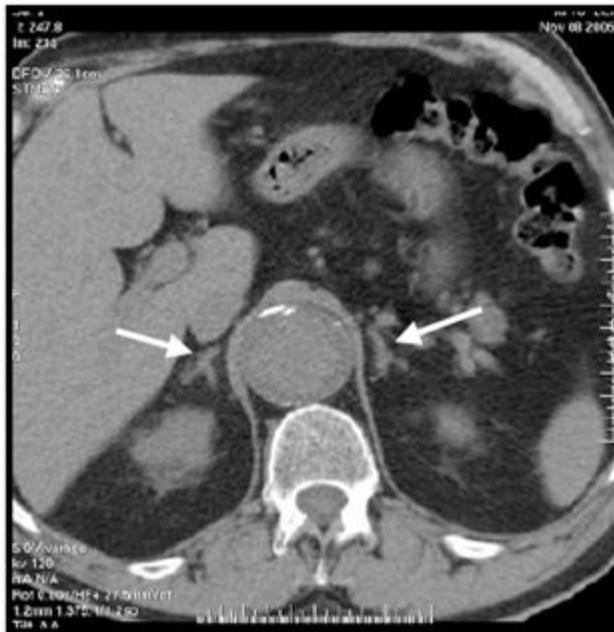


Figure 40. Aspect scannographique de surrénales normales.



Figure 41. Aspect scannographique d'un adénome surrénalien.

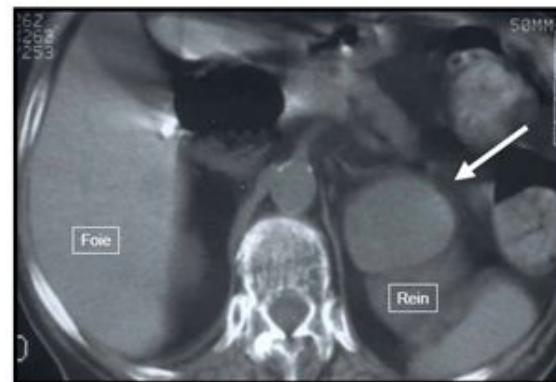
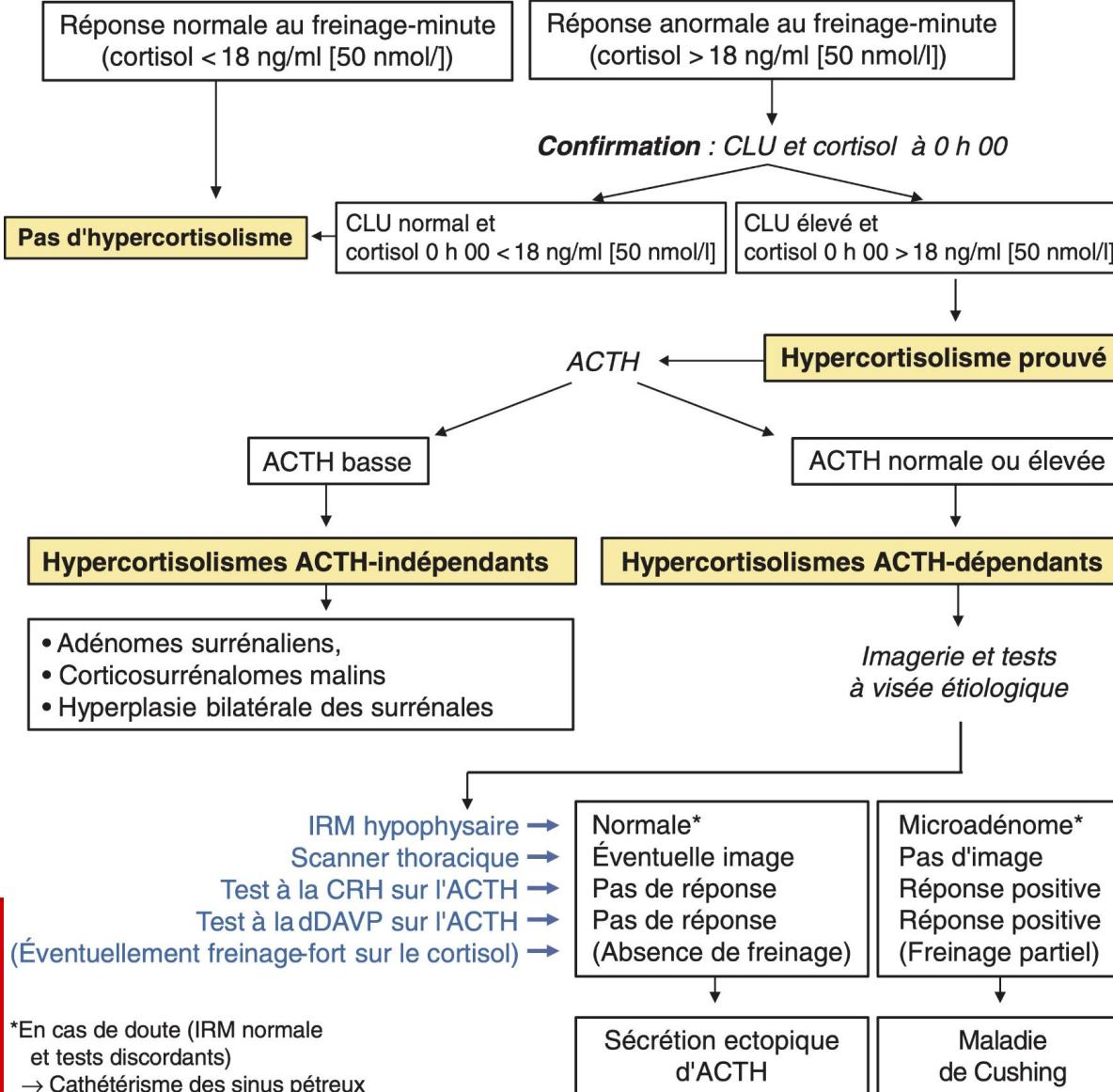


Figure 42. Aspect scannographique d'un corticosurrénalome.

Hypercortisolisme



Dépistage en ambulatoire : freinage minute (ou cortisol salivaire à 0 h 00 si possible)



source: collège
d'endoc 2020



DP 4 - Thyroïde

Enoncé



Vous recevez dans votre cabinet une patiente de 24 ans, étudiante infirmière, qui est invalidée par des diarrhées depuis maintenant 3 mois. Elle a perdu 5 kg en 3 mois et décrit une asthénie avec perte de force musculaire. Elle a des sueurs, est nerveuse et vous raconte que sa mère est décédée d'un cancer du côlon.

Son poids est de 60 kg pour une taille de 1m73 (IMC 20 kg/m²).

Les constantes sont : FC 110 bpm, PA 123/58 mmHg, Température 36,5 °C, saturation 98% en air ambiant, FR 16/min.



Question 1 - propositions

1 – Sur la base de ces éléments, quelle(s) est(sont) votre (vos) hypothèse(s) diagnostique(s) ?

A – Maladie de Crohn

B – Hyperthyroïdie

C – Trouble fonctionnel intestinal

D – Cancer colorectal dans le cadre d'un syndrome de Lynch

E – Maladie coeliaque



Question 1 - correction

1 – Sur la base de ces éléments, quelle(s) est(sont) votre (vos) hypothèse(s) diagnostique(s) ?

A – Maladie de Crohn : *diarrhées chroniques, amaigrissement, terrain*

B – Hyperthyroïdie : *diarrhée, amaigrissement, tachycardie, sueurs*

C – Trouble fonctionnel intestinal : *retentissement trop important*

D – Cancer colorectal dans le cadre d'un syndrome de Lynch : *perte de poids, asthénie, troubles digestifs, ATCD de cancer du côlon au 1°.*

E – Maladie coeliaque : *diarrhées chroniques, amaigrissement, terrain*

Question 2

A l'examen clinique, vous retrouvez un éréthisme cardiaque et un goitre thyroïdien avec un thrill à l'auscultation. Vous constatez également ceci :





Question 2 - propositions

2 - Vous évoquez une maladie de Basedow. Quelle(s) réponse(s) est(sont) exacte(s) ?

- A – l'exophtalmie se mesure grâce aux lunettes de Frenzel.
- B – Le degré d'activité de l'orbitopathie dépend du degré de thyrotoxicose.
- C – on utilise la classification NOSPECS pour calculer le degré d'activité de l'orbitopathie.
- D – Le ptosis de l'œil gauche est en faveur d'une orbitopathie basedowienne.
- E – l'orbitopathie basedowienne est non pulsatile.



Question 2 - correction

2 - Vous évoquez une maladie de Basedow. Quelle(s) réponse(s) est(sont) exacte(s) ?

- A – l'exophtalmie se mesure grâce aux lunettes de ~~Frenzel~~. *Hertel*
- B – Le degré d'activité de l'orbitopathie dépend du ~~degré de thyrotoxicose~~.
Titre des anticorps anti-Rc de la TSH (TRAK)
- C – on utilise la classification ~~NOSPECS~~ pour calculer le degré d'activité de l'orbitopathie. *Classification CAS (Clinical Activity Score)*
- D – Le ~~ptosis~~ de l'œil gauche est en faveur d'une orbitopathie basedowienne.
Rétraction palpébrale droite et exophtalmie
- E – l'orbitopathie basedowienne est non pulsatile : *Axile, Bilatérale mais souvent Asymétrique, Indolore, Non pulsatile, Réductible (non compliquée)*.



Classifications CAS et NOSPECS

Encadré 22.1

Clinical Activity Score (CAS) selon l'European Group on Graves' Orbitopathy

Inflammation orbitaire si ≥ 3 points (chaque signe clinique observé compte pour 1 point).

- Douleurs spontanées rétro-oculaires
- Douleurs lors des mouvements oculaires
- Rougeur de la paupière (pseudo-blépharite)
- Rougeur de la conjonctive
- Chémosis
- Œdème de la paupière
- Œdème de la caroncule et/ou du repli semi-lunaire

Tableau 22.1. Classification NOSPECS*.

	0	1 (1 point)	2 (2 points)	3 (3 points)
1. Aucun signe				
2. Signes palpéraux				
3. Atteinte des tissus mous	Non	Minime	Modérée	Importante
4. Exophthalmie (Hertel)	< 17 mm	17–22,5	23–25	> 25 mm
5. Trouble oculomoteur	Aucune gêne	Gêne rare	Gêne fréquente	Gêne permanente
6. Kéратite	Non	Kéратite ponctuée	Ulcère	Nécrose
7. Neuropathie compressive	Non	AV = 0,63–0,5	AV = 0,4–0,1	AV < 0,1

AV : acuité visuelle; NOSPECS : *No signs or symptoms, Only signs of lid retraction and stare, Soft tissues involvement, Proptosis of 3 mm or greater, Extraocular muscle involvement, Corneal involvement and sight loss, Secondary optic nerve disease.*
*Le total des scores est le score global : < 3 = discrète, 3–5 = modérée, > 5 = grave.



Question 3 - propositions

3 - Quel(s) examen(s) est(sont) obligatoire(s) pour confirmer le diagnostic de maladie de Basedow ?

- A – TSH
- B – T4L
- C – TRAK
- D – Echographie Doppler thyroïdienne
- E – Scintigraphie thyroïdienne.



Question 3 - correction

3 - Quel(s) examen(s) est(sont) obligatoire(s) pour confirmer le diagnostic de maladie de Basedow ?

A – TSH : *TSH basse + orbitopathie clinique -> maladie de Basedow.*

B – T4L : *profondeur de l'hyperthyroïdie (pas pour faire le diagnostic).*

C – TRAK : *pas nécessaire s'il y a une orbitopathie clinique !*

D – Echographie Doppler thyroïdienne : *caractérise le goître (hypoéchogène et vascularisé++) mais pas pour faire le diagnostic.*

E – Scintigraphie thyroïdienne : *utile au diagnostic si TRAK négatifs (hyperfixation diffuse et homogène).*



Question 4 - propositions

4 – Le bilan biologique revient avec une TSH < 0,01 mUI/l [N = 0,4–4] ; T4L = 43 pmol/l [N = 11–18]. Quel(s) traitement(s) parmi les suivants proposez-vous à la patiente ? (5 réponses)

- A – Antithyroïdiens de synthèse
- B – Thyroïdectomie totale
- C – Radiothérapie orbitaire
- D – IRAthérapie à l'iode 131
- E – Surveillance seule sous Bêta-bloquants
- F – Contraception
- G – Collyre de vitamine E
- H – Dormir tête surélevée
- I – Collyre hypotonisant
- J – Occlusion palpébrale
- K – sevrage tabagique



Question 4 - correction

4 – Le bilan biologique revient avec une TSH < 0,01 mUI/l [N = 0,4–4] ; T4L = 43 pmol/l [N = 11–18]. Quel(s) traitement(s) parmi les suivants proposez-vous à la patiente ? (5 réponses)

A – Antithyroïdiens de synthèse : *oui 12-18 mois ou pré-OP pour avoir une euthyroïdie.*

B – Thyroïdectomie totale

C – Radiothérapie orbitaire :

D – IRAthérapie à l'iode 131 : *contre-indiqué dans ce cas précis car aggrave l'orbitopathie !*

E – Surveillance seule sous Bêta-bloquants

F – Contraception : *indispensable ! Les ATS et les TRAK passent la barrière placentaire.*

G – Collyre de vitamine E : *vitamine A pour protéger la cornée*

H – Dormir tête surélevée : *pour éviter l'oedème conjonctival et palpébral au réveil ^^*

I – Collyre hypotonisant : *non, traitement du glaucome aigu à angle fermé...*

J – Occlusion palpébrale : *protection de la cornée en cas de lagophthalmie*

K – sevrage tabagique : *OR de 7 de développer une orbitopathie avec un tabagisme actif...*



Question 5 - QROC

5 - Quel paramètre biologique dosez-vous à 3-4 semaines de l'introduction du traitement pour vérifier son efficacité ?



Question 5 - correction

5 - Quel paramètre biologique dosez-vous à 3-4 semaines de l'introduction du traitement pour vérifier son efficacité ?

Réponse : T4L.

Inertie de reprise de l'axe thyréotrope → la TSH reste basse même si le traitement est efficace!

Délai d'action des antithyroïdiens de synthèse : 10-15 jours.



Question 6 - propositions

6 – Un mois après l'introduction du carbimazole 40 mg/j, la patiente présente une angine avec de la fièvre. Elle vous rapporte sa NFS : leucocytes 3 G/L, Hb 13,4 g/dL, Hématocrite 39%, VGM 97 fl, Plaquettes 215 G/L, PNN 0,3 G/L, Lymphocytes 2 G/L, Eosinophiles 0,1 G/L, Basophiles 0,01 G/L. Que faites-vous ?

A – Vous la traitez par ATB si le score de McIsaac est ≥ 2 et vous lui dites de revenir si aggravation.

B – Vous instaurez une antibiothérapie large en urgence.

C – Vous arrêtez définitivement le carbimazole.

D – Vous hospitalisez la patiente en milieu protégé.

E – Vous switchez le carbimazole par du propylthiouracile.



Question 6 - correction

6 – Un mois après l'introduction du carbimazole 40 mg/j, la patiente présente une angine avec de la fièvre. Elle vous rapporte sa NFS : leucocytes 3 G/L, Hb 13,4 g/dL, Hématocrite 39%, VGM 97 fl, Plaquettes 215 G/L, PNN 0,3 G/L, Lymphocytes 2 G/L, Eosinophiles 0,1 G/L, Basophiles 0,01 G/L. Que faites-vous ?

A – Vous la traitez par ATB si le score de McIsaac est ≥ 2 et vous lui dites de revenir si aggravation. *Neutropénie immunoallergique au carbimazole = URG*

B – Vous instaurez une antibiothérapie large en urgence : *neutropénie fébrile → B-lactamine large spectre actives sur P. aeruginosa.*

C – Vous arrêtez définitivement le carbimazole : *oui car survenue d'EI grave.*

D – Vous hospitalisez la patiente en milieu protégé.

E – Vous switchez le carbimazole par du propylthiouracile : *faux arrêt définitif de tous les ATS.*



Agranulocytose aux ATS

Encadré 13.1

Agranulocytose aux antithyroïdiens de synthèse

NB : Une neutropénie modérée (< 1 500 G/ml) peut accompagner une hyperthyroïdie (NFS de référence).

Dépistage de l'agranulocytose par NFS régulière les deux premiers mois du traitement.

NFS si fièvre, signes pharyngés (angine) sous antithyroïdiens de synthèse.

- Conduite à tenir : neutrophiles < 0,8 G/l (consensus de la SFE, 2016) :
 - arrêt des ATS ;
 - suivi.
- Neutrophile < 0,5 G/l → Agranulocytose avec risque infectieux majeur :
 - hospitalisation urgente en milieu protégé ;
 - arrêt définitif des ATS ;
 - antibiothérapie large ;
 - facteur de croissance hématopoïétique, G-CSF (*Granulocyte-Colony Stimulating Factor*), non obligatoire ;
 - suivi de la récupération.



Question 7 - propositions

7 - La patiente est désormais remise de sa neutropénie fébrile, son bilan thyroïdien vous indique une TSH à 0,03 mUI/l et une T4L à 23 pmol/L [N = 11–18]. Que proposez-vous comme prise en charge ?

A – Vous lui proposez une décroissance du carbimazole par méthode de titration.

B – Vous lui proposez un traitement médical par la méthode block and replace en introduisant de Lévothyrox en plus du carbimazole.

C – Vous lui proposez une thyroïdectomie totale.

D – La patiente a un risque de crise aiguë thyrotoxique en cas de thyroïdectomie totale.

E – La patiente a un risque de dysphonie après l'opération.



Question 7 - correction

7 - La patiente est désormais remise de sa neutropénie fébrile, son bilan thyroïdien vous indique une TSH à 0,03 mUI/l et une T4L à 23 pmol/L [N = 11–18]. Que proposez-vous comme prise en charge ?

A – Vous lui proposez une décroissance du carbimazole par méthode de titration : *CI définitive aux ATS chez cette patiente.*

B – Vous lui proposez un traitement médical par la méthode block and replace en introduisant de Lévothyrox en plus du carbimazole.

C – Vous lui proposez une thyroïdectomie totale.

D – La patiente a un risque de crise aiguë thyrotoxique en cas de thyroïdectomie totale : *oui car elle n'est pas en euthyroïdie avant l'OP.*

E – La patiente a un risque de dysphonie après l'opération : *n. récurrent.*



Question 8 - propositions

8 – La patiente a été traitée par thyroïdectomie totale sans complication et est désormais en euthyroïdie sous Lévothyrox. Quelques mois plus tard, elle vous annonce qu'elle est enceinte.

- A – Il y a un risque d'hypothyroïdie fœtale.
- B – Il y a un risque que le bébé naîsse avec un goître thyroïdien.
- C – Il y a un risque d'hyperthyroïdie fœtale.
- D – Vous conseillez une interruption médicale de grossesse au vu des risque materno-fœtaux.
- E – Un traitement par propylthiouracile sera préféré chez cette patiente au premier trimestre.

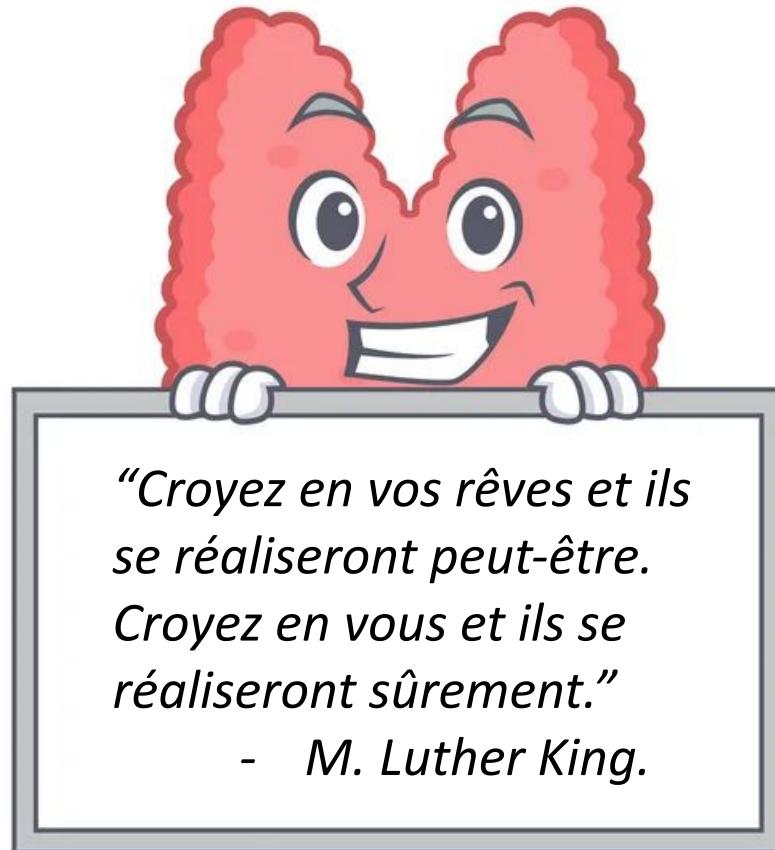


Question 8 - correction

8 – La patiente a été traitée par thyroïdectomie totale sans complication et est désormais en euthyroïdie sous Lévothyrox. Quelques mois plus tard, elle vous annonce qu'elle est enceinte.

- A – Il y a un risque d'hypothyroïdie fœtale : *pas d'ATS chez elle.*
- B – Il y a un risque que le bébé naîsse avec un goître thyroïdien.
- C – Il y a un risque d'hyperthyroïdie fœtale : *passage transplacentaire des TRAK → surveillance en milieu spécialisé.***
- D – Vous conseillez une interruption médicale de grossesse au vu des risque materno-fœtaux : *pas d'IMG pour une dysthyroïdie.*
- E – Un traitement par propylthiouracile sera préféré chez cette patiente au premier trimestre : *non car CI définitive à tous les ATS chez elle.*

Merci pour votre attention



*“Croyez en vos rêves et ils
se réaliseront peut-être.
Croyez en vous et ils se
réaliseront sûrement.”*

- M. Luther King.



Adénome hypophysaire

George RILEY

Interne en 7ème semestre

DES Endocrinologie – Diabétologie – Nutrition au CHRU de Nancy

FST de Médecine et Biologie de la Reproduction - Andrologie

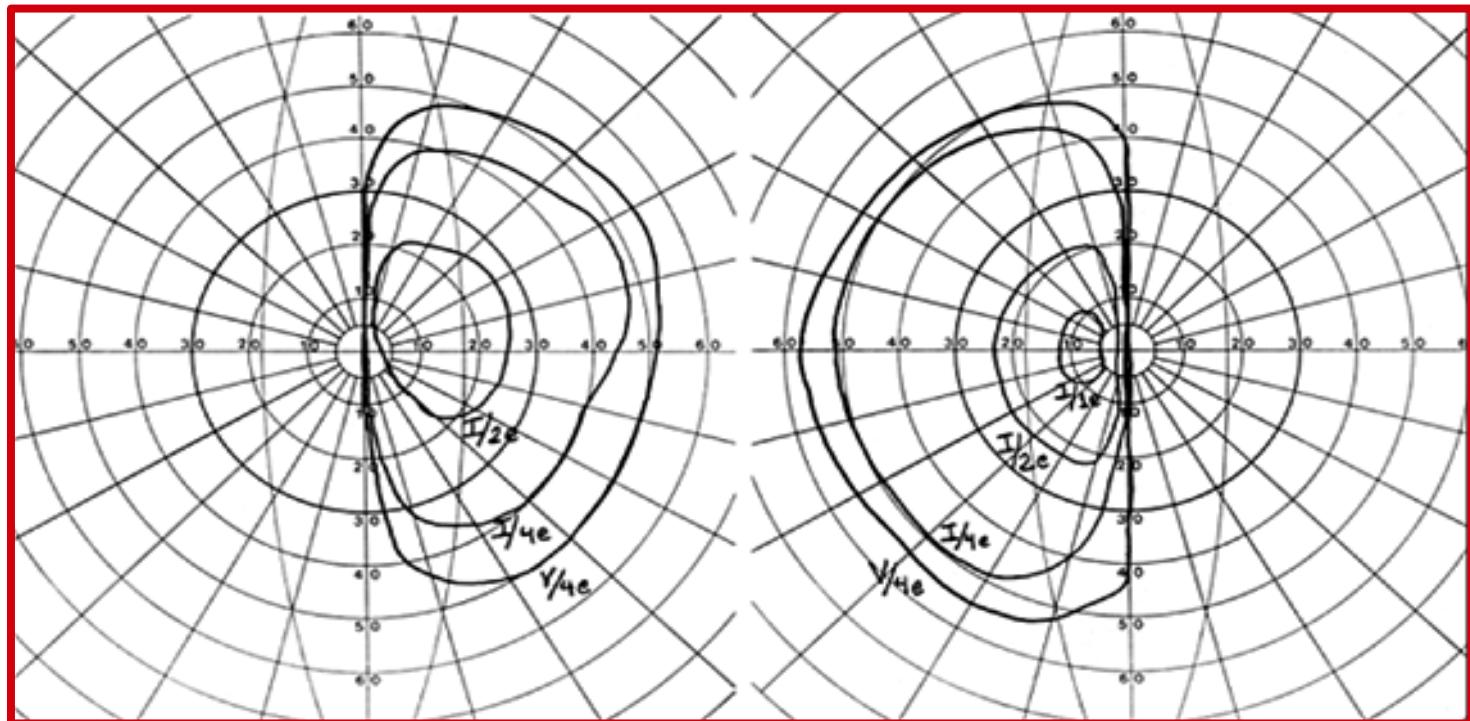




DP2 – Enoncé

- Mr T, 24 ans, se présente aux urgences ophtalmologiques un soir pour **altération du champ visuel** constatée par sa compagne. Il signale comme ATCD des **céphalées** 2 -3 fois par semaine (devenues plus fréquentes ces derniers temps mais bien soulagées par des prises d'**IBUPROFENE**) ainsi qu'une **colique néphrétique il y a 5 ans** et une **fracture du poignet** droit il y a 1 an lors d'une chute de sa hauteur en randonnée.
- Cliniquement il n'existe pas de douleur oculaire, pas de rougeur, pas de baisse de l'activité visuelle, les réflexes photomoteurs directs et consensuels sont préservés. Le fond d'œil et la tonométrie sont normaux.

CV de Goldman





Question 1

- A. Il s'agit d'une **quadranopsie bitemporale supérieure**
- B. Il s'agit d'une **hémianopsie bitemporale**
- C. Il s'agit d'une **hémianopsie binasale**
- D. Cet examen est évocateur d'une **atteinte des radiations optiques**
- E. Cet examen est évocateur d'une **compression du chiasma optique**



Question 1 - Correction

Il s'agit d'une quadranopsie bitemporale supérieure

Il s'agit d'une hémianopsie bitemporale

Il s'agit d'une hémianopsie binasale

Cet examen est évocateur d'une atteinte des radiations optiques

Cet examen est évocateur d'une compression du chiasma optique

BE

Question 1 – Correction

1



cécité unilatérale

2



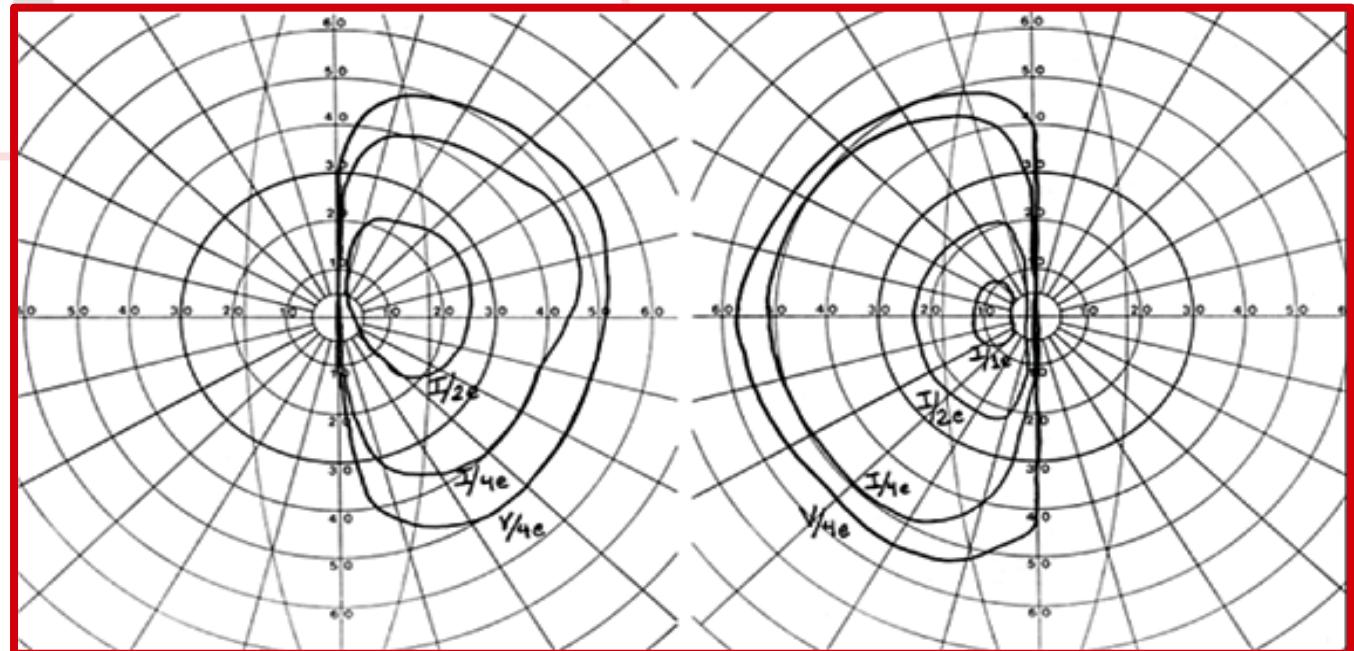
hémianopsie bitemporale

3

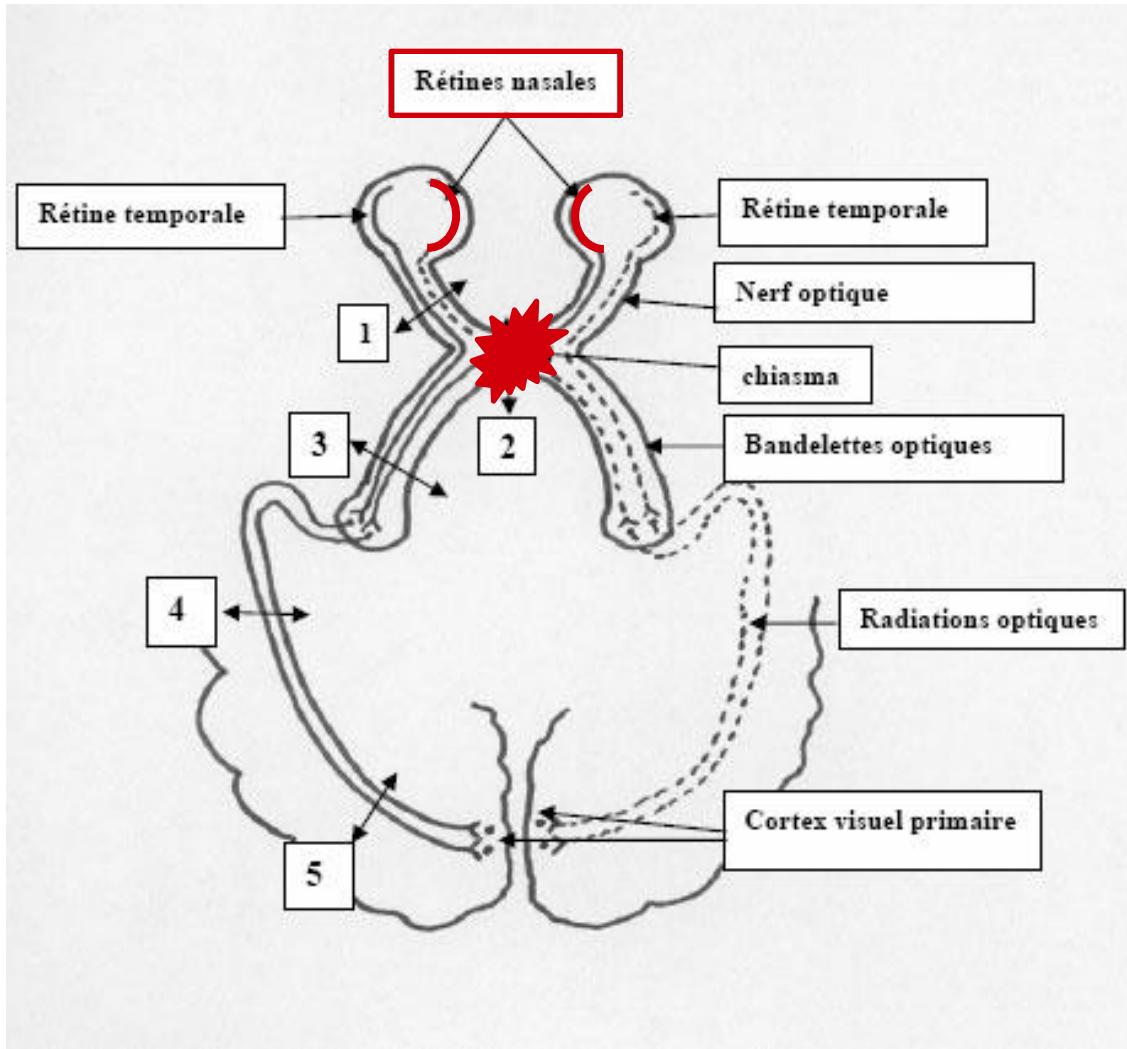


hémianopsie latérale homonyme

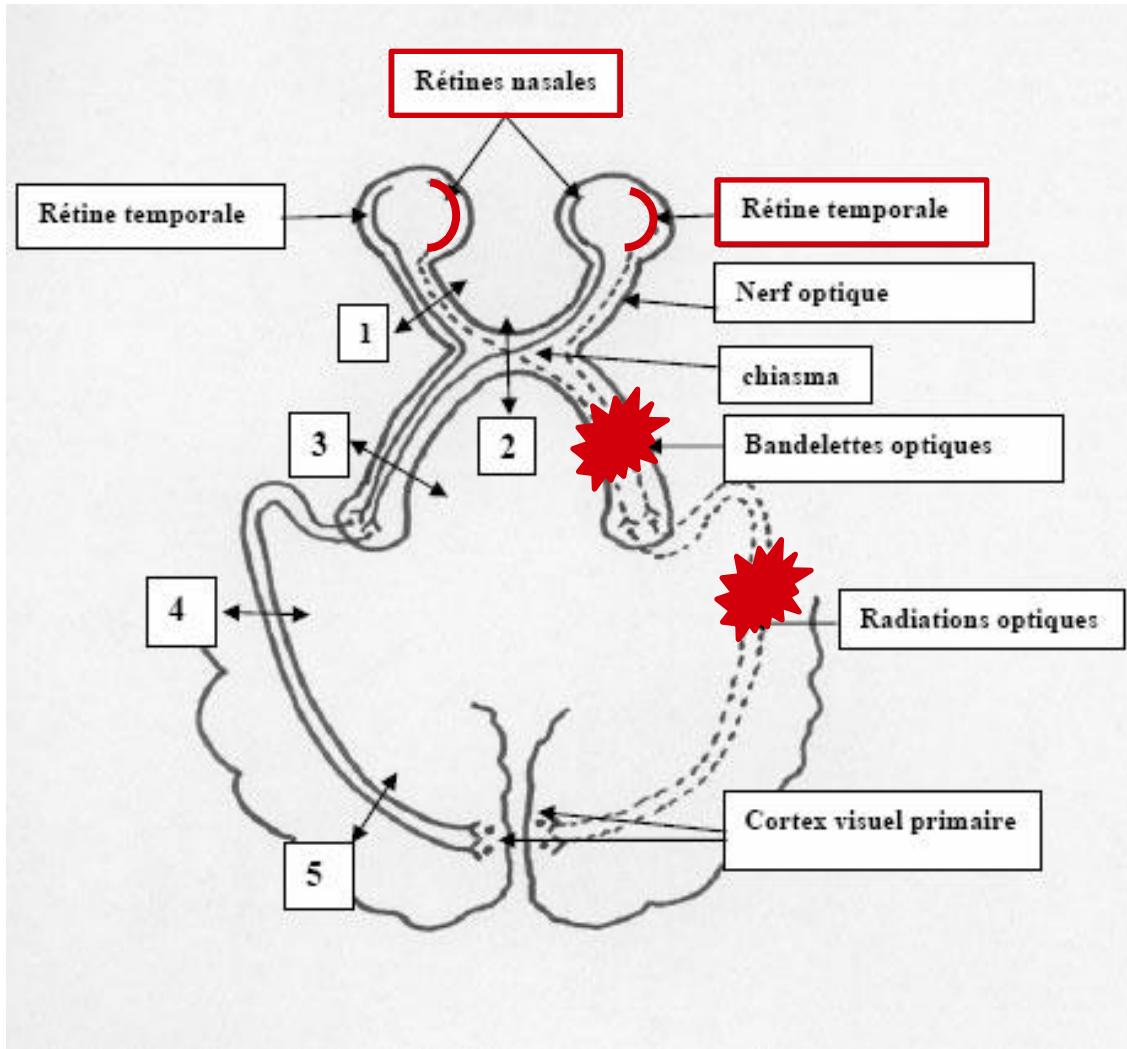
4



Question 1 – Correction



Question 1 – Correction



Question 2



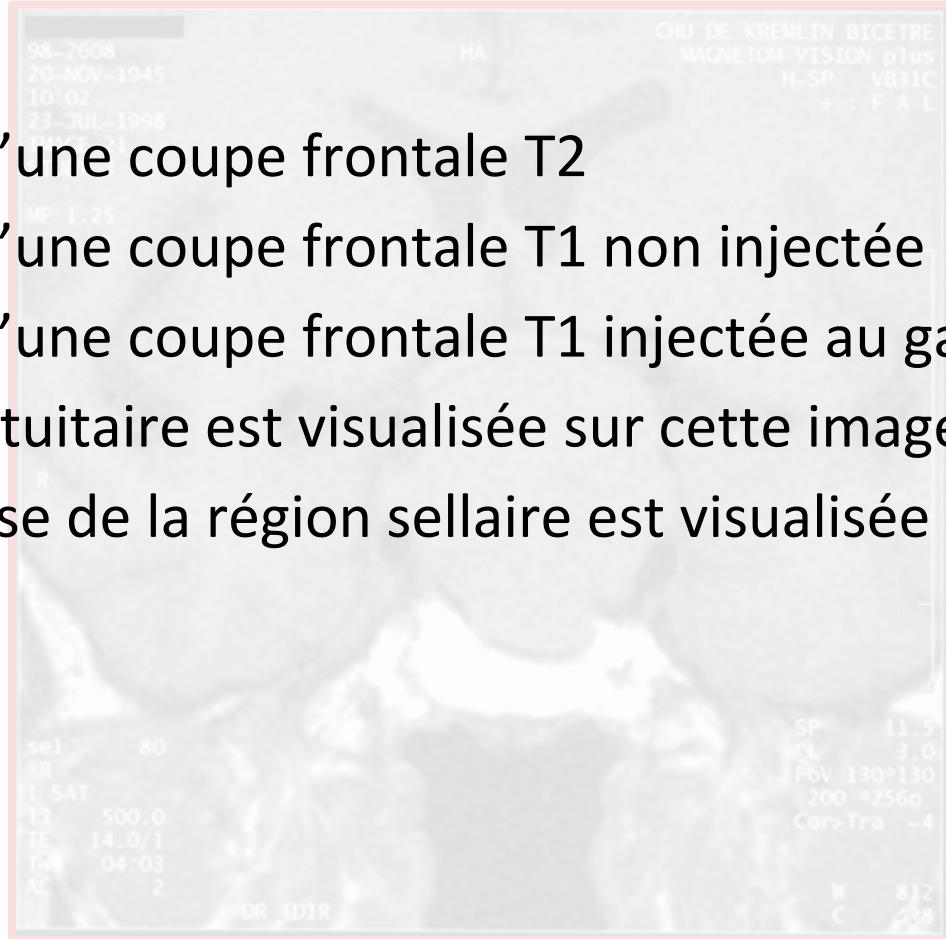
Quel est l'examen que vous réalisez en urgence ?

IRM hypophysaire ou
IRM cérébrale

Question 3

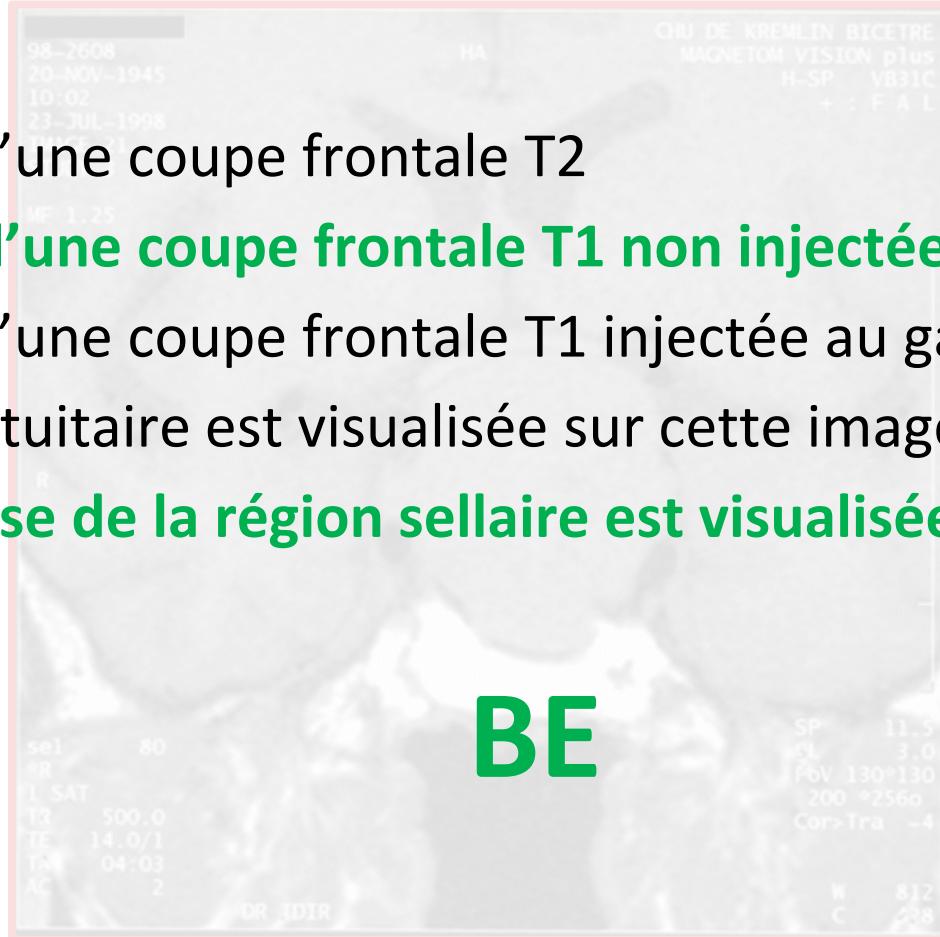


- A. Il s'agit d'une coupe frontale T2
- B. Il s'agit d'une coupe frontale T1 non injectée
- C. Il s'agit d'une coupe frontale T1 injectée au gadolinium
- D. La tige pituitaire est visualisée sur cette image
- E. Une masse de la région sellaire est visualisée sur cette image

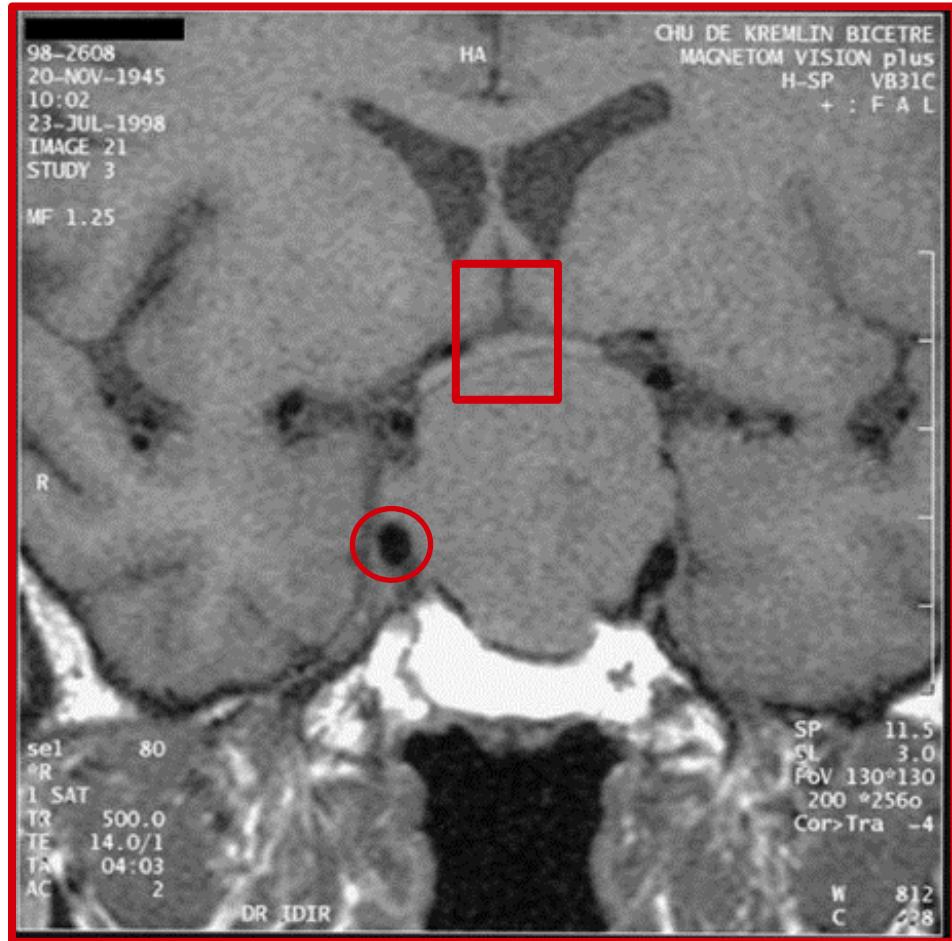


Question 3 - correction

- A. Il s'agit d'une coupe frontale T2
- B. **Il s'agit d'une coupe frontale T1 non injectée**
- C. Il s'agit d'une coupe frontale T1 injectée au gadolinium
- D. La tige pituitaire est visualisée sur cette image
- E. **Une masse de la région sellaire est visualisée sur cette image**



Question 3 - correction



- T1 car hypersignal substance blanche (*T1 court : graisse*), hyposignal substance grise et ventricules (*T1 long : eau*).
- Non injectée car axes vasculaires non rehaussées
- Tige non visualisée, refoulée et comprimée
- Masse sellaire visualisée



Question 4

QRU : qu'évoquez-vous en 1^{er} lieu

- A. Un craniopharyngiome
- B. Un gliome
- C. Un méningiome
- D. Un macroadénome hypophysaire
- E. Une hypophysite



Question 4

QRU : qu'évoquez-vous en 1^{er} lieu

- A. Un craniopharyngiome : très rare, envahit les structures adjacentes.
- B. Un gliome : tumeur parenchymateuse.
- C. Un méningiome : développé au dépend des méninges.
- D. Un macroadénome hypophysaire**
- E. Une hypophysite : très rare, tableau clinique peu compatible

D

Question 5



Devant ce tableau de probable macroadénome hypophysaire avec une compression des voies optiques, que proposez-vous comme dosages biologiques complémentaires chez ce patient ?

- A. Un ionogramme sanguin.
- B. ACTH/cortisol
- C. TSH/T4
- D. LH/FSH/Testostérone
- E. Prolactine



Question 5 - correction

Devant ce tableau de probable macroadénome hypophysaire avec une compression des voies optiques, que proposez-vous comme dosages biologiques complémentaires chez ce patient ?

Ionogramme sanguin indispensable et peut orienter sur plusieurs diagnostics, par ex :

- hyponatrémie sans hyperkaliémie dans une insuffisance corticotrope
- hypernatrémie avec hémococoncentration dans un diabète insipide



Question 5 - correction

Evaluation de l'ensemble des axes hypophysaires en préopératoire : « *hypophysiogramme statique* »

- Axe corticotrope : Cortisol + ACTH
- Axe gonadotrope :
 - Homme : LH/FSH + Testostérone
 - Femme : LH/FSH + Œstrogène
- Axe thyréotrope : TSH + T4
- Axe lactotrope : Prolactine
- Axe somatotrope (+ discutable) : GH + IGF1



Question 6

Le patient est opéré en urgence par l'équipe de neurochirurgie ce qui permet la résection d'une masse antéhypophysaire de 3 cm, par voie trans-sphénoïdale, sans incident. La pièce opératoire est envoyée en anatomopathologie. Vous récupérez le bilan hormonal réalisé en préopératoire (à 08h) et qui montre :

Ionogramme :

Sodium (mmol/l) :	141	(N : 136-145)
Potassium (mmol/l) :	3.84	(N : 3.5-4.5)
Chlore (mmol/l) :	107	(N : 98-107)
Protéines plasmatiques (g/l) :	68	(N : 57-82)
Urée (mmol/l) :	3.3	(N : 3.2-8.2)
Créatinine (μ mol/l) :	105	(N : 62-115)
DFG CKD-EPI:	78 mL/min/1.73m²	(N > 90)
Osmolarité mesurée (mOsm/kg) :	292	(N : 285-295)



Question 6

Le patient est opéré en urgence par l'équipe de neurochirurgie ce qui permet la résection d'une masse antéhypophysaire de 3 cm, par voie trans-sphénoïdale, sans incident. La pièce opératoire est envoyée en anatopathologie. Vous récupérez le bilan hormonal réalisé en préopératoire (à 08h) et qui montre :

Hypophyseogramme		
LH (mUI/ml) :	1.2	(N : 1.5-9.3)
FSH (mUI/mL) :	1.9	(N : 1.4-18.1)
Testostérone (ng/mL):	1.2	(N : 1.6-7.5)
GH (mol/L) :	0.15	(N : 0.00-0.05)
IGF1 (ng/mL) :	173.4	(N : 96.4-227.8)
TSH (mUI/L) :	0.75	(N : 0.55-4.78)
T4 (mol/l) :	14.17	(N : 11.5-22.7)
ACTH (pg/mL) :	20.3	(N : 4.7-48.8)
Cortisol (ng/ml) :	150	(N : 53-224)
Prolactine (ng/ml) :	75	(N < 20.3)

Hypogonadisme
Hypogonadotrope

Hyperprolactinémie
modérée (20-200 ng/ml)

*Cortisol libre urinaire des 24h : normal.
Sous-unité alpha : indosable (normale).*



Question 6 – QCM

- A. Il s'agit vraisemblablement un **macroadénome lactotrope sécrétant**.
- B. Il s'agit vraisemblablement d'un **macroadénome non sécrétant**.
- C. Il existe des arguments pour une **hyperprolactinémie de déconnexion**.
- D. La présence d'un diabète insipide préopératoire doit faire rechercher une autre étiologie que l'adénome hypophysaire.
- E. L'insuffisance gonadotrope peut-être secondaire à l'hyperprolactinémie.



Question 6 – correction

- A. Il s'agit vraisemblablement un macroadénome lactotrope sécrétant.
- B. **Il s'agit vraisemblablement d'un macroadénome non sécrétant.**
- C. **Il existe des arguments pour une hyperprolactinémie de déconnexion.**
- D. **La présence d'un diabète insipide préopératoire doit faire rechercher une autre étiologie que l'adénome hypophysaire.**
- E. **L'insuffisance gonadotrope peut-être secondaire à l'hyperprolactinémie.**

BCDE



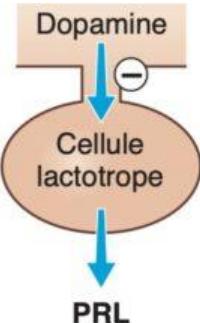
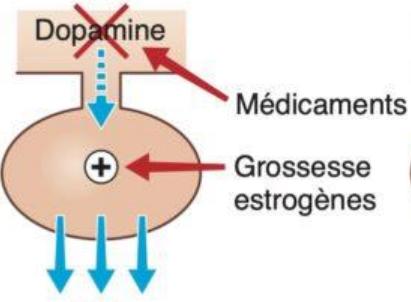
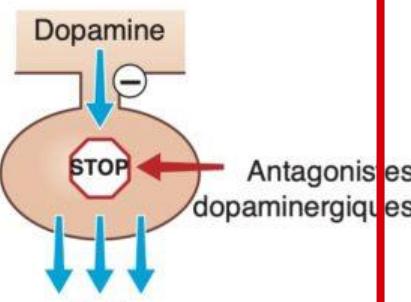
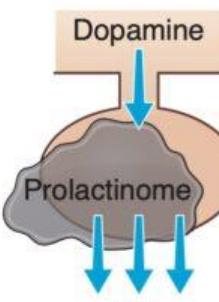
Question 6 – correction

- A. Il s'agit vraisemblablement un macroadénome lactotrope sécrétant.
- B. **Il s'agit vraisemblablement d'un macroadénome non sécrétant.**
- C. **Il existe des arguments pour une hyperprolactinémie de déconnexion.**

Non sécrétant car absence de sécrétion :

- Corticotrope (Maladie de Cushing)
- Somatotrope (Acromégalie)
- Thyréotrope (Hyperthyroïdie centrale, très rare)
- Gonadotrope
- Lactotrope?

Question 6 – correction

- A. 
- B. 
- C. 
- D. 
- La sécrétion de PRL par la cellule lactotrope est freinée en permanence par la dopamine hypothalamique.
- Seul axe qui fonctionne comme ça !

Problème

- < 2
- 2
- >



Question 6 – correction

- D. La présence d'un diabète insipide préopératoire doit faire rechercher une autre étiologie que l'adénome hypophysaire.

L'adénome hypophysaire n'est que très rarement responsable d'un diabète insipide préopératoire – doit faire suspecter une autre étiologie pouvant atteindre la post hypophyse (apoplexie? craniopharyngiome?).

- E. L'insuffisance gonadotrope peut-être secondaire à l'hyperprolactinémie.

Cause classique d'hypogonadisme hypogonadotrope. Prolactine en 1ere intention dans les bilans d'infertilité ou bilans de dysménorrhée.

PRL inhibe de la sécrétion de kisspeptine des neurones ARC qui modulent la pulsatilité de la GnRH (et donc la sécrétion de FSH/LH : tableau d'hypoG-hypoG)



Question 7

Mr X est transféré dans le service d'endocrinologie à J2 post-opératoire pour la suite de la prise en charge. Quelques heures après son arrivée, l'interne du service est alerté par le fait que le **patient a déjà bu 3L d'eau depuis son arrivée et a encore très soif.**

Sodium (mmol/l) :	156	(N : 136-145)
Potassium (mmol/l) :	3.4	(N : 3.5-4.5)
Chlore (mmol/l) :	109	(N : 98-107)
Protéines plasmatiques (g/l) :	85	(N : 57-82)
Urée (mmol/l) :	7.3	(N : 3.2-8.2)
Créatinine (μ mol/l) :	130	(N : 62-115)
DFG CKD-EPI:	60 mL/min/1.73m ²	(N > 90)
Osmolarité mesurée (mOsm/kg) :	318	(N : 285-295)

DEC + DIC



Question 7 - QCM

Mr X est transféré dans le service d'endocrinologie à J2 post-opératoire pour la suite de la prise en charge. Quelques heures après son arrivée, l'interne du service est alerté par le fait que le **patient a déjà bu 3L d'eau depuis son arrivée et a encore très soif.**

- A. Vous suspectez en 1er lieu un diabète insipide néphrogénique.
- B. Vous suspectez en 1er lieu un diabète insipide central.
- C. S'il s'agit d'un diabète insipide, il présentera des urines concentrées.
- D. Si les urines sont diluées ($Osm < 60 \text{ mOsm/l}$) un test de restriction hydrique (en hospitalisation) est à discuter.
- E. Le traitement par MINIRIN (DESMOPRESSINE) est inutile en cas de diabète insipide central.



Question 7 - correction

Mr X est transféré dans le service d'endocrinologie à J2 post-opératoire pour la suite de la prise en charge. Quelques heures après son arrivée, l'interne du service est alerté par le fait que le **patient a déjà bu 3L d'eau depuis son arrivée et a encore très soif.**

- A. Vous suspectez en 1er lieu un diabète insipide néphrogénique.
- B. **Vous suspectez en 1er lieu un diabète insipide central.**

Polydipsie + déshydratation globale avec DIC (hypernatrémie hypertonique) et DEC (hyperprotidémie).

IRA K-DIGO 1 et une discrète **hypokaliémie** (vraisemblablement en lien avec une hyperactivation secondaire du SRAA dans le contexte de déshydratation).

Diabète insipide post-opératoire de l'hypophyse (donc central) à évoquer en premier lieu.

Complication connue de la chirurgie des macroadénomes.

Peut être **transitoire (+++)** ou **définitive**.



Question 7 - correction

Mr X est transféré dans le service d'endocrinologie à J2 post-opératoire pour la suite de la prise en charge. Quelques heures après son arrivée, l'interne du service est alerté par le fait que le **patient a déjà bu 3L d'eau depuis son arrivée et a encore très soif.**

- A. Vous suspectez en 1er lieu un diabète insipide neurohypophyse.
 - B. Vous suspectez en 1er lieu un diabète insipide central.
 - C. S'il s'agit d'un diabète insipide, il présentera des urines concentrées.
 - D. S'il s'agit d'un diabète insipide, il présentera des urines diluées et hydronégative.
- NON :** c'est les urines seront diluées de façon inadaptée : c'est le mécanisme même de la déshydratation, un défaut de concentration des urines par un défaut de sécrétion (ou d'action) de l'ADH.
- E. L'interne peut suspecter une maladie de Cushing ou une maladie de Cushing central.



Question 7 - correction

Mr X est transféré dans le service d'endocrinologie à J2 post-opératoire pour la suite de la prise en charge. Quelques heures après son arrivée, l'interne du service est alerté par le fait que le **patient a déjà bu 3L d'eau depuis son arrivée et a encore très soif.**

- A. Vous suspectez en 1er lieu un diabète insipide neurohypophyse.
- B. Vous suspectez en 1er lieu un diabète insipide central.
- C. Vous suspectez en 1er lieu une hypernatrémie.
- D. Si les urines sont diluées ($\text{Osm} < 60 \text{ mOsm/l}$) un test de restriction hydrique (en hospitalisation) est à discuter.

Inutile voir dangereux : le patient a déjà une hypernatrémie **si ses urines sont diluées le diagnostic est posé.**

Le test de RH est à réserver essentiellement au patient normonatrémique dans un but de provoquer une déshydratation et de voir l'effet sur ses urines (vérifier qu'il concentre correctement).



Question 7 - correction

Mr X est transféré dans le service d'endocrinologie à J2 post-opératoire pour la suite de la prise en charge. Quelques heures après son arrivée, l'interne du service est alerté par le fait que le **patient a déjà bu 3L d'eau depuis son arrivée et a encore très soif.**

A. Vous suspectez un diabète insipide neurohypophyse.

B. ~~Vous suspectez un diabète insipide central.~~

Diabète insipide central = défaut de sécrétion d'ADH

C. ~~Le diabète insipide central est une maladie des voies hypotalamo-hypophyse.~~

DESMOPRESSINE ≈ ADH

D. ~~Le diabète insipide central est une maladie de rétention hydrique en absence d'antidiurétique.~~

E. Le traitement par MINIRIN (DESMOPRESSINE) est inutile en cas de diabète insipide central.



Question 8 - QCM

Un traitement par MINIRIN est débuté, le patient quitte le secteur d'hospitalisation et a pu être sevré progressivement de ce traitement. Vous le revoyez en consultation 4 mois plus tard et vous lui expliquez qu'il a vraisemblablement présenté un **diabète insipide central post-opératoire transitoire**.

Il vous rapporte les résultats de son hypophysiogramme statique de contrôle réalisé à 08h qui est strictement normal. Les résultats de l'anatomopathologie étaient en faveur d'un adénome gonadotrope. Le diagnostic définitif est celui d'un **adénome gonadotrope non sécrétant avec une hyperprolactinémie de déconnexion**.

Vous vous interrogez sur la possibilité que le tableau s'inscrive dans le cadre des néoplasies endocriniennes multiples (NEM), des maladies génétiques autosomiques dominantes rares.



Question 8 - QCM

Vous vous interrogez sur la possibilité que le tableau s'inscrive dans le cadre des néoplasies endocriniennes multiples (NEM), des maladies génétiques autosomiques dominantes rares.

- A. Puisqu'il s'agit d'une maladie génétique autosomique dominante rare, le risque de transmission est d'environ 1/4 pour la descendance d'un sujet atteint.
- B. Chez ce patient, une recherche de NEM1 est à discuter en premier lieu.
- C. Chez ce patient, une recherche de NEM2 est à discuter en premier lieu.
- D. Il existe un haut risque de cancer médullaire de la thyroïde dans la NEM1 pouvant justifier d'une thyroïdectomie prophylactique.
- E. Il existe un haut risque de phéochromocytome dans la NEM1 pouvant justifier d'une recherche systématique de cette maladie.



Question 8 - correction

Vous vous interrogez sur la possibilité que le tableau s'inscrive dans le cadre des néoplasies endocriniennes multiples (NEM), des maladies génétiques autosomiques dominantes rares.

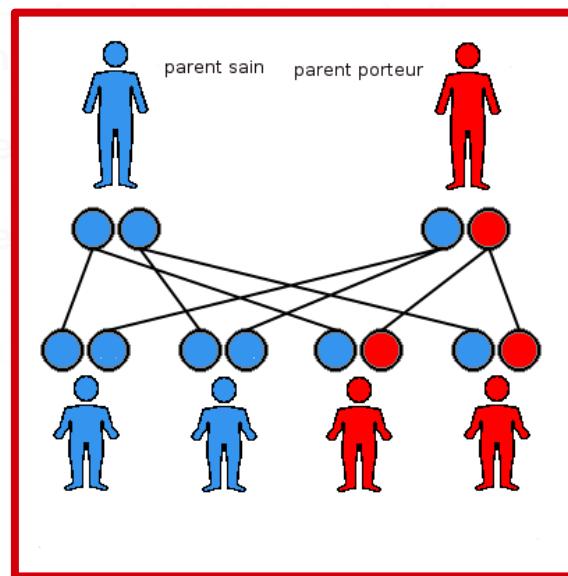
- A. Puisqu'il s'agit d'une maladie génétique autosomique dominante rare, le risque de transmission est d'environ 1/4 pour la descendance d'un sujet atteint.
- B. Chez ce patient, une recherche de NEM1 est à discuter en premier lieu.**
- C. Chez ce patient, une recherche de NEM2 est à discuter en premier lieu.
- D. Il existe un haut risque de cancer médullaire de la thyroïde dans la NEM1 pouvant justifier d'une thyroïdectomie prophylactique.
- E. Il existe un haut risque de phéochromocytome dans la NEM1 pouvant justifier d'une recherche systématique de cette maladie.

B

Question 8 - correction

Vous vous interrogez sur la possibilité que le tableau s'inscrive dans le cadre des néoplasies endocriniennes multiples (NEM), des maladies génétiques autosomiques dominantes rares.

- A. Puisqu'il s'agit d'une maladie génétique autosomique dominante rare, le risque de transmission est d'environ 1/4 pour la descendance d'un sujet atteint.



Chances de transmission : 1/2



Question 8 - correction

NEM1 Prévalence 1 : 10000	NEM2 Prévalence 1 : 30000
ATCD de fracture + CN chez ce jeune patient	Hyperparathyroïdie 90-100% NEM2A
bien soulagées par des prises d'IBUPROFENE) ainsi qu'une colique néphrétique il y a 5 ans et une fracture du poignet droit il y a 1 an lors d'une chute de sa hauteur en randonnée.	Adénome duodéno-pancréatiques 30-80% CMT 90-95% Phéochromocytome 40-50% Hyperparathyroïdie 20-30%
Patient opéré d'un macroadénome	NEM2B Adénomes hypophysaires 10% – Non fonctionnelles 20% – Glucagonome, VIPome <2% CMT familial
	CMT ~ 100% Phéochromocytome 50%
	CMT ~ 100%
	Carcinoïdes (thymus, bronches) <10%
	Tumeurs du cortex surrénalien 25%



Question 8 - correction

Vous vous interrogez sur la possibilité que le tableau s'inscrive dans le cadre des néoplasies endocriniennes multiples (NEM), des maladies génétiques autosomiques dominantes rares.

- A. Puisqu'il s'agit d'une maladie dominante, et qu'il s'agit d'une maladie dominante rare, le risque de transmission est d'environ 50%. **Oui, mais NEM2**
- B. Chez ce patient, une recherche de NEM1 est à discuter en premier lieu.
- C. Chez ce patient, une recherche de NEM2 est à discuter en premier lieu.
- D. Il existe un haut risque de cancer médullaire de la thyroïde dans **NEM2** pouvant justifier d'une thyroïdectomie prophylactique.
- E. Il existe un haut risque de phéochromocytome dans **NEM2** pouvant justifier d'une recherche systématique de cette maladie.



Remerciements :

- Dr Nicolas SCHEYER, ACC, CHRU de Nancy
- Dr Léa DEMARQUET, PH, CHRU de Nancy



Questions?