

Université FerhatAbbas-sétif
Faculté de médecine
Module d'Endocrinologie
Insuffisance surrénale

Pr Khettabi

Le 15mars 2020

I- Définition-introduction-intérêt de la question :

C'est la carence progressive ou brutale en hormones corticosurrénales. Elle peut être primitive à une atteinte surrénalienne ou secondaire à une atteinte hypothalamo- hypophysaire.

Intérêt de la question

Affection rare dans sa forme primitive, le risque est lié à la décompensation aigue qui doit être évitée par une éducation soigneuse et une hormonothérapie substitutive à vie.

II-Physiopathologie

Dans l'insuffisance surrénale primitive :

- les déficits gluco- et minéralocorticoïde s'expriment cliniquement quand 80 à 90% des surrénales sont détruites
- L'ACTH augmente par absence de rétrocontrôle négatif
- Augmentation concomitante d'alpha-MSH et de bêta-LPH d'où mélanodermie.

En cas de lésion de la commande hypothalamo-hypophysaire :

- Le taux d'ACTH est bas
- il n'y a pas de mélanodermie
- Dans les formes évoluées s'observe une dépigmentation

La sécrétion d'aldostérone n'est pas supprimée du fait de la prédominance du système de régulation rénine-angiotensine.

Dans la corticothérapie prolongée :

- les signes d'hypercortisolisme contrastent pendant quelques temps avec les signes biologiques déficitaires car le déficit est fonctionnel

III-Clinique

Type de description : la maladie d'Addison

L'installation du tableau est:

- le plus souvent insidieuse
- parfois plus rapide
- voire aiguë

Associant :

a-La mélanodermie est le signe le plus évocateur :

- c'est un brunissement de la peau comparable à un bronzage, accentué par l'exposition solaire
- Quelques caractères sont à signaler :

-La mélanodermie n'est pas homogène et il existe des zones brunes sales

-Elle prédomine sur les régions exposées mais aussi dans les zones de pression (genoux, coudes et zones de frottement) et les régions normalement pigmentées (organes génitaux externes, mamelons)

-Les muqueuses buccales et génitales sont maculées de taches ardoisées

-La paume et la plante des pieds sont respectées mais les plis palmaires sont atteints réalisant la main addisonienne. De même, les ongles sont striés.

b-Les troubles digestifs sont à type :

-D'anorexie sauf appétit conservé pour le sel

- de constipation

-Douleurs abdominales

-Diarrhée

-vomissements

Ces signes précèdent souvent une décompensation aigue

c-L'asthénie :

Est constante et progressive, elle respecte les premières heures et s'aggrave au cours de la journée, elle est essentiellement physique, intellectuelle et sexuelle

d-L'amaigrissement :

Est constant et est expliqué par : la fuite sodée, l'inhibition de la néoglucogenèse, et l'anorexie.

- Des signes atypiques peuvent se voir il s'agit de :

- Malaises hypoglycémiques à jeun
- irritabilité ou au contraire tendance dépressive
- crampes des membres inférieurs surtout en extension
- troubles génitaux divers, plus facilement appréciés chez la femme

-Une complication

C'est l'insuffisance surrénale aiguë :

Elle met en jeu le pronostic du patient, et peut être un mode de découverte de la maladie

Examens complémentaires

Examens biologiques non spécifiques

Formule numération sanguine(FNS) : leuco neutropénie, et éosinophilie

- **Ionogrammes urinaires :** peu perturbés (*en dehors d'une poussée aiguë*)
- *Natriurèse élevée (signe le plus fréquent)*
- **Ionogrammes sanguins :**
 - *Hyponatrémie*
 - *Hypochlorémie*
 - *Hyperkaliémie*
 - *Parfois on retrouve une hypercalcémie*

- **Glycémie :** normale ou basse

Test à l'eau

- élimination incomplète de l'eau absorbée ou *opsiurie*
- corrigée sous glucocorticoïdes

L'eau absorbée doit être éliminée dans les **4h**, le test est positif si *moins de 380 ml sont éliminés en 2h après absorption de 600 ml.*

Les dosages hormonaux

- L'élévation de l'ACTH est associée à un cortisol de 8h abaissé ou atteignant la limite inférieure de la normale

Le test au Synacthène immédiat (**0,25mg IVou IM**) montre une cortisolémie **1h** après > **20mg/100ml**, elle reste effondrée chez l'addisonien

- ***Un cortisol bas et un test au Synacthène négatif suffisent au diagnostic de maladie d'Addison***
- *L'aldostérone sanguine est basse ou atteint la normale inférieure avec rénine augmentée*

Imagerie

-**Radiographie pulmonaire :** peut retrouver des signes de tuberculose

-**L'abdomen sans préparation, l'échographie :** retrouvent

Des *calcifications surrénaliennes* d'origine tuberculeuse dans 30% des cas

Scanner surrénalien: montre une *hypertrophie surrénalienne bilatérale (qui régresse au fil du temps quand l'étiologie est tuberculeuse)*

Diagnostic différentiel

☐ Devant une **mélanodermie** :

- *Éliminer une hémochromatose avec éclat métallique de l'hyperpigmentation*
- *certaines syndromes de Cushing*
- La mélanodermie des SDF qui s'accompagne de lésions de grattage

☐ Diagnostic différentiel d'une **asthénie** :

- *Les psychasthénies : dans ce cas l'asthénie est matinale et s'améliore au cours de la journée survenant le plus souvent chez une femme jeune*

Diagnostic étiologique

1-la tuberculose surrénalienne :

- la tuberculose est éteinte quand s'installe la maladie d'Addison
- La recherche du bacille tuberculeux est impérative
- L'atteinte médullosurrénalienne est un argument supplémentaire
- Négativité des anticorps anti surrénaliens

2- la rétraction corticale d'origine auto-immune

- Il existe une nette prédominance féminine .et sa survenue se fait entre **30** et **40** ans
- présence d'anticorps anti-surrénaliens *dans 50% des cas avec présence fréquente d'anticorps anti-organes (thyroïde, parathyroïdes, estomac et ovaires)*
- association à d'autres maladies auto-immunes

Syndrome de Schmidt associe une insuffisance surrénale par rétraction corticale et une thyroïdite chronique d'Hashimoto

3-Métastases surrénaliennes

Elles sont fréquentes dans :

le cancer bronchique (*+++*) et le cancer du sein.

4-Les infections fongiques et virales

Cryptococcose, Coccidiomycose et histoplasmoses et les localisations surrénaliennes du VIH

5-Les anticortisoliques de synthèse : Op'DDD, l'aminoglutéthimide, le kétoconazole (Nizoral) et la suramine, inhibiteurs de la stéroïdo-génèse peuvent provoquer une insuffisance surrénalienne

6-Une hémorragie bilatérale des surrénales d'origine :

- Iatrogène (accidents aux anticoagulants) , lors d'une méningococcie ou au cours d'un syndrome des antiphospholipides.

7- Etiologies rares

- hypoplasie congénitale des surrénales

-adrénoleudystrophie :

- une anomalie des AG à longues chaînes
- avec dysfonctionnement neurologique et surrénalien

-déficit en C20-22-desmolase

- une insuffisance en aldostérone, cortisol et androgène, avec perte de sel à la naissance.

Formes cliniques

Les déficits corticotropes réalisent des tableaux cliniques, biologiques et étiologiques différents

Cliniquement :

-Absence de pigmentation ou même une dépigmentation dans les formes évoluées

-prédominance de l'asthénie avec hypotension et amaigrissement moindres

-Association possible avec :

- *autres signes d'insuffisance antéhypophysaire et signes neurologiques étiologiques*

Biologiquement

-Les troubles ioniques sont peu marqués contrairement à l'hypoglycémie (influence du déficit en GH)

-L'opsiurie est constante

-L'ACTH et le cortisol sont bas

Les étiologies sont dominées par la corticothérapie prolongée avec arrêt brutal

Evolution et pronostic

L'insuffisance surrénale aigue est une urgence médicale

Les facteurs déclenchants:

- *un arrêt du traitement*
- *une insuffisance relative de traitement*
- *un régime sans sel*
- *un traitement diurétique*
- *une déshydratation*

Enfin une hémorragie bilatérale des surrénales

Cliniquement

- *troubles digestifs : douleurs abdominales, nausées, vomissement, diarrhées*
- *troubles cardiovasculaires : collapsus cardiovasculaire*
- *troubles neurologiques : agitation ou adynamie puis coma*
- *hypo ou hyperthermie, crampes douloureuses, asthénie majeure, déshydratation globale*

La biologie n'est que l'exacerbation des signes biologiques habituels de l'insuffisance surrénale lente :

- *hypochloronatrémie intense*
- *hyperkaliémie menaçante*
- *± hypercalcémie*
- *hypoglycémie et insuffisance rénale fonctionnelle*

Traitement

1-but du traitement

C'est un traitement substitutif des déficits hormonaux

2-Moyens du traitement

Glucocorticoïde, et un minéral corticoïde

3-indications du traitement

A-traitement de l'insuffisance surrénale compensée

-20 à 30 mg d'hydrocortisone suffisent(8h et 16h)

-La posologie est habituellement de **20 mg– 10mg – 0mg**

-Une posologie initiale de **50 mg/j** per os est souvent réalisée

-un traitement complémentaire minéralo corticoïde est prescrit si :

- la *tension artérielle systolique est <à110mmHg*
- la *natrémie <135meq/l*
- *ou si un déficit en aldostérone a été établi par dosage*

-posologie initiale de 0,05 à 0,1mg/j de fludrocortisone ,suivie d'une posologie de 0,05 à 0,3 mg/j.

Education thérapeutique

-L'opothérapie substitutive a un effet spectaculaire

-C'est un traitement à vie

-qui ne doit être arrêté sous aucun prétexte

-Le patient est porteur d'une carte d'addisonien qu'il doit en permanence posséder sur lui

Surveillance

-Le patient est informé qu'en cas de *situation de stress*, la dose doit être augmentée à 60 ou 80 mg pendant 2j

-En cas de *malaise, diarrhée ou vomissements* il doit faire une injection de 50 à 100 mg d'hémisuccinate d'hydro-cortisone (HSHC) par voie IM suivie d'une consultation.

-**La surveillance clinique comprend** : une régression des signes cliniques, des anomalies de l'ionogramme.

-L'apparition de signes de syndrome de Cushing doit faire *diminuer la dose d'hydrocortisone*

-L'hypertension artérielle fait *diminuer ou même arrêter le traitement par fludrocortisone*

B-Traitement de la décompensation aigue

-Remplissage vasculaire par des macromolécules, glucosé à 10% et salé isotonique *sans apport de potassium*.

- habituellement **4l/24h**.

-Le traitement hormonal continu :

- **HSHC(hémisuccinate d'hydrocortisone) 50 à 100 mg** en flash IV ou IM
- **puis perfusion de 400 à 600mg/24h (100mg/6h)** dans du glucosé ou du salé

Dans la crainte d'un déficit aldostéronique qui ne serait pas compensé par l'apport d'HSHC, l'*acétate de désoxycorticostérone* (*syncortyl*) peut être utilisé à la dose de **10 mg/24h**