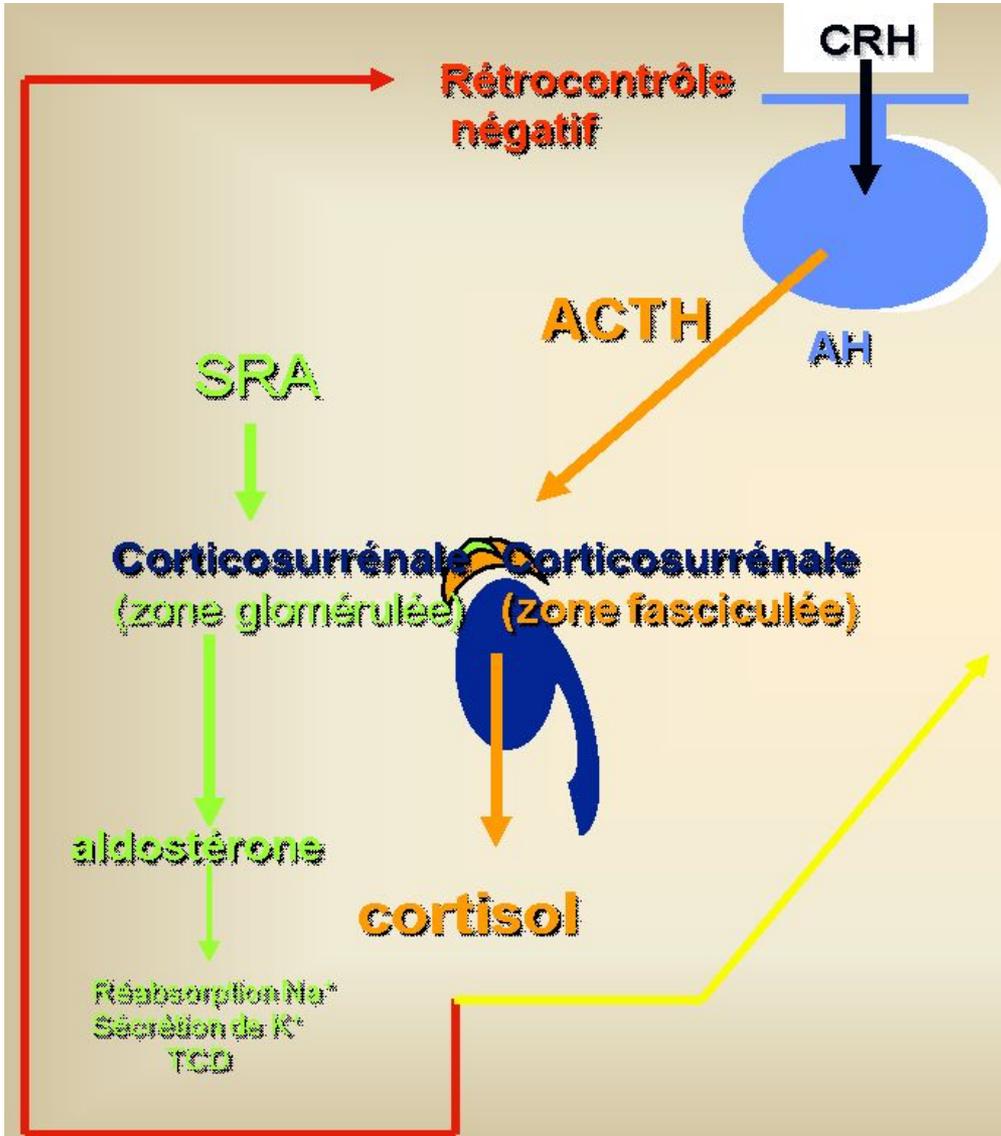


INSUFFISANCE SURRENALIENNE

Dr HARBI Amina

Service Endocrinologie CHU IBN SINA ANNABA

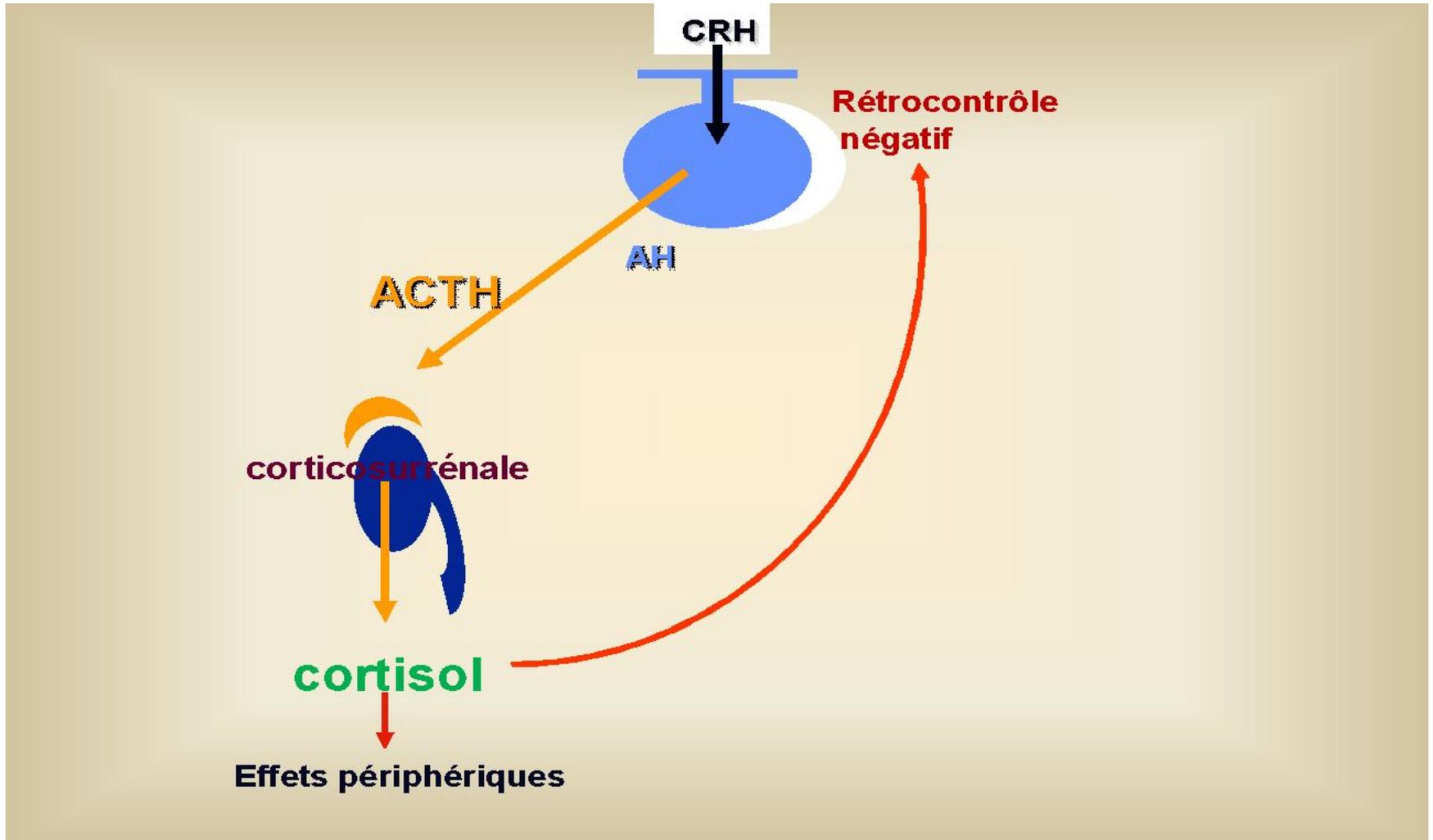
Rappel physiologique



- Effets métaboliques
 - Hyperglyc., lipolytique, catab.
- Effets anti-inflammatoires
 - ↓ transcr. cytokines
 - ↓ effets cytokines
 - ↑ Σ lipocortine (↓ Plipase A2)
 - ↓ prod NO
 - ↑ transcr gène récepteur β 2-ad
 - ↓ effet mol. adhésion
- Effets CV : ↑ réactivité vasc.
- Effets hydro-électrolytiques
 - ↑ réabs. Na, sécr. K colon, TCD
 - ↓ Σ AVP
- Effets SNC
- Réponse au stress diphasique
 - Effets permissifs/méca. défense
 - Effets suppr./limiter csq H. stress

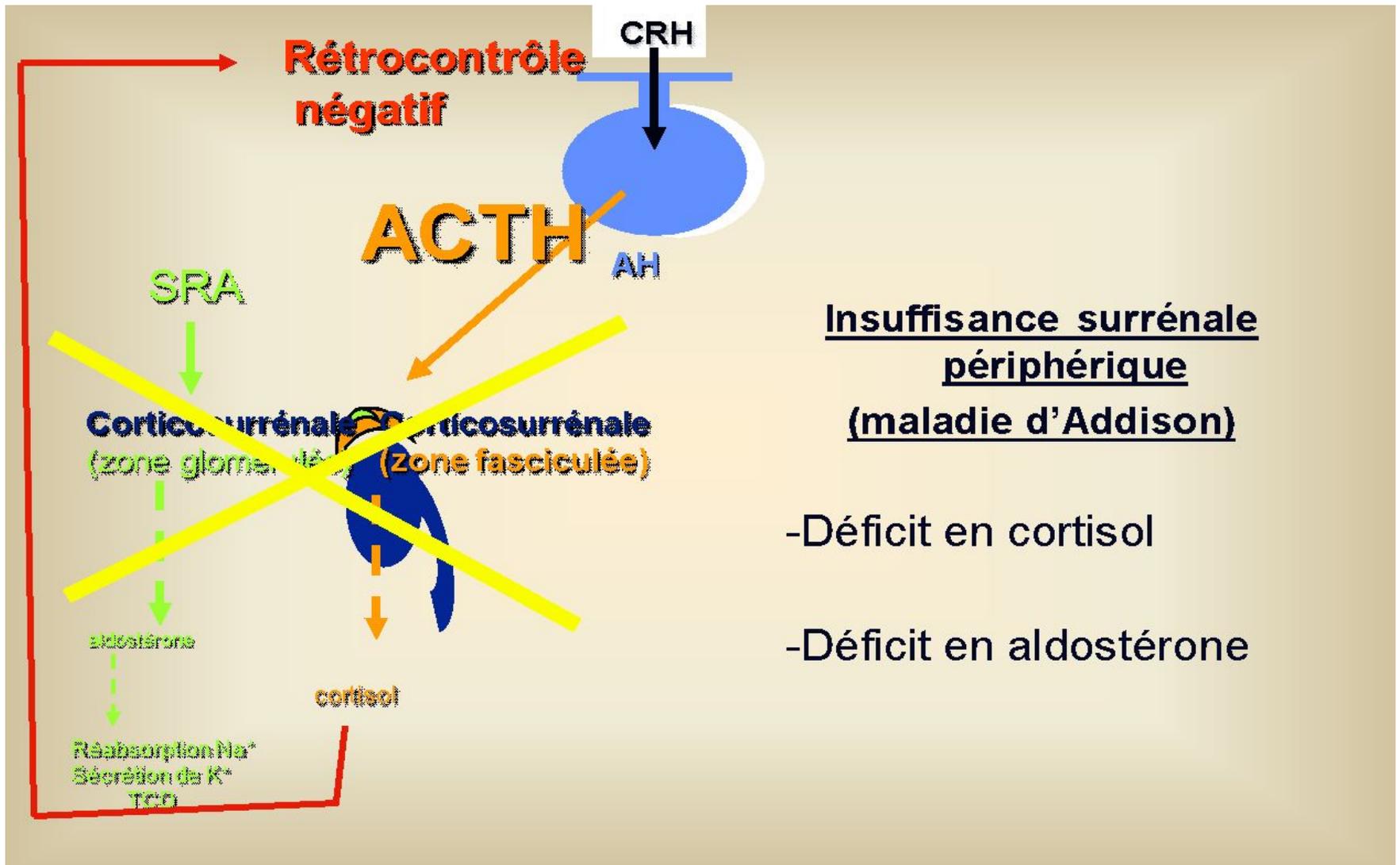
Rappel physiologique

Axe corticotrope



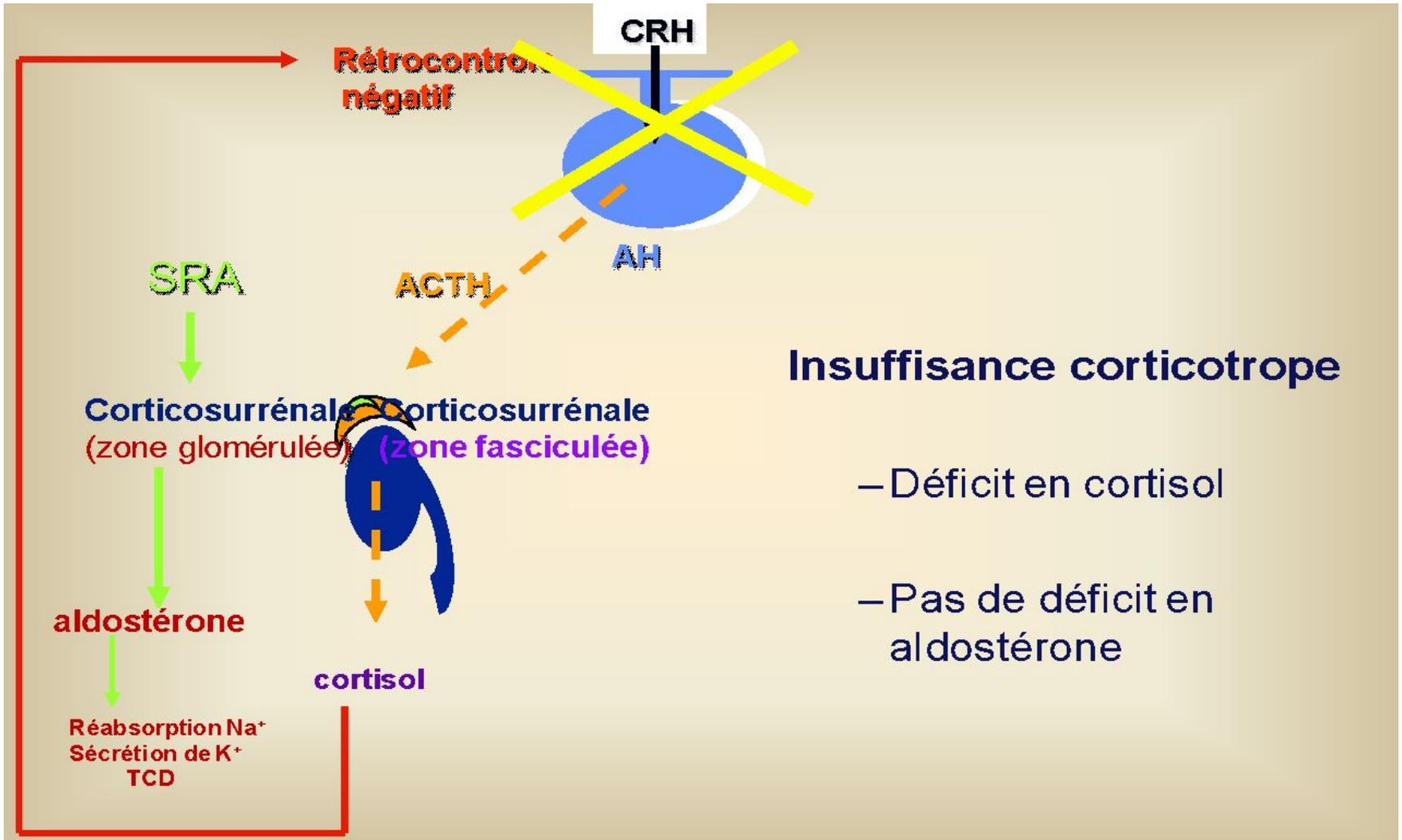
Insuffisance surrénale lente

Physiopathologie



Insuffisance surrénale lente

Physiopathologie



Insuffisance surrénale lente

- **L'insuffisance surrénale périphérique (Maladie d'Addison) : Déficit en cortisol et en aldostérone.**
- **Signes cliniques marqués:**
 - Asthénie physique et psychique
 - Hypotension. (perte de sel)
 - Tendance à l'hyperkaliémie.
 - Mélanodermie
- **L'insuffisance surrénale haute (causes hypophysaires, souvent par arrêt d'une corticothérapie prolongée):**
La sécrétion d'aldostérone est préservée

Signes cliniques et biologiques de l'insuffisance surrenalienne lente

	Insuffisance surrénale primaire	Insuffisance surrénale haute (corticotrope)
	<p>Fatigue, dépression, anorexie, perte de poids. Hypotension, Hypotension orthostatique. Nausées, vomissements, diarrhée. hypoglycémie, anémie normocytaire modérée, hyperlymphocytose, hyperéosinophilie</p>	
Peau et muqueuses	Hyperpigmentation	Pâleur, même sans anémie
Troubles ioniques	Hyperkaliémie Hyponatrémie par perte de sel	Kaliémie normale Hyponatrémie de dilution
Maladies ou symptômes associés	Pathologie auto immune associée (hypothyroïdie, vitiligo...) Tuberculose, ...	Autres manifestations d'insuffisance hypophysaire: Hypogonadisme, hypothyroïdie centrale, diabète insipide... Céphalées, troubles visuels

Diagnostic positif

- Cortisolémie <30 ng/ml (ou 83 nmol/l).
- ACTH > 100 ng/ml = insuffisance surrénale **primaire**
- Un taux normal d'ACTH n'élimine pas une insuffisance corticotrope
- - L'Aldostérone normale ou basse en position couchée et surtout en orthostatisme contraste avec une rénine élevée dans l'insuffisance surrénale primaire.
- Dans l'insuffisance corticotrope (secondaire), rénine et aldostérone sont normales

Diagnostic positif

- Test au synacthène :
 - Injection IM ou IV de 0,25 mg de Synacthène ordinaire avec dosage de la cortisolémie à T60'.
- Test positif si la cortisolémie à T60' >210 ng/ml (600 nmol/l).
- Une réponse insuffisante lors du test au synacthène affirme l'insuffisance surrénale.
- Une réponse normale élimine une insuffisance surrénale périphérique (Maladie d'Addison).

Diagnostic positif

En revanche, le test au synacthène peut être faussement normal dans 10% des insuffisances corticotropes.

Lorsque la suspicion clinique est forte, on complétera l'exploration par un test à la métopirone ou une hypoglycémie insulinique

Les causes les plus fréquentes

Insuffisance surrénale basse	Insuffisance corticotrope
<ul style="list-style-type: none">• Auto immune (80%) Femme (3/1), terrain personnel et familial de maladies auto immunes (hypothyroïdie, Diabète de type 1...) Petites surrénales au scanner et Ac +• Tuberculose (10-20%) Immunodéprimé (VIH++, diabétique) Transplanté, ATCD tuberculose. Surrénales calcifiées, Signes radio de tuberculose• Métastases surrénaliennes• Autre infection du VIH• Blocs enzymatiques	<ul style="list-style-type: none">• Corticothérapie ++++• Adénome ou autre tumeur hypophysaire. Signes d'insuffisance anté hypophysaire, céphalées, troubles visuels.• Nécrose hypophysaire ou hypophysite (post partum)

Diagnostic étiologique

Chez l'enfant:

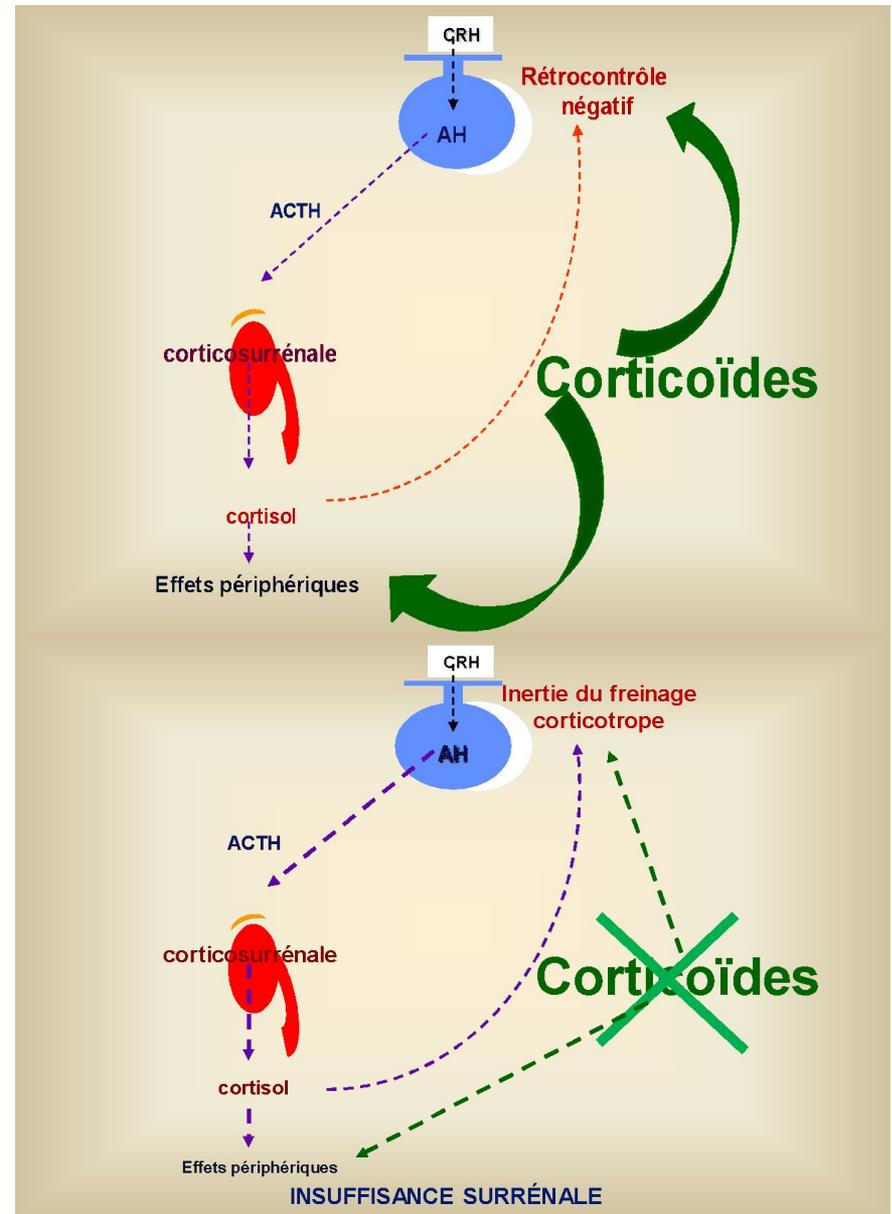
- **Adrénoleucodystrophie** : maladie récessive liée à l'X, entraînant une accumulation d'acides gras à très longue chaîne,. Elle touche les garçons
- **Bloc enzymatique (hyperplasie congénitale des surrénales)**: maladies autosomiques récessives
- **Hypoplasie congénitale des surrénales** (mutation de Dax1), inactivatrice du récepteur de l'ACTH, hémorragie bilatérale des surrénales dans le cadre d'une méningite à méningocoque.

Diagnostic étiologique

- **Autres causes surrénaliennes rares:**
 - Iatrogènes
 - Métastases bilatérales : cancer du poumon, rein ou ORL...
 - Tumeurs primitives bilatérales: lymphome
 - - Maladie infiltrative
 - Causes vasculaires

Diagnostic étiologique

- Causes d'insuffisance corticotrope
- - interruption d'une corticothérapie prolongée à dose supra physiologique (plus de 30 mg d'équivalent hydrocortisone soit plus de 7 mg de prednisone par exemple) pendant 3 à 4 semaines (grande variabilité individuelle dans la sensibilité de l'axe).



Prise en charge

Traitement substitutif: glucocorticoïde+ minéralocorticoïde

- **Hydrocortisone °**, 20 à 30 mg par jour, 2/3 de la prise le matin, 1/3 à midi.
- **Fludrocortisone °**, 50 à 150 mcg/jour en 1 ou 2 prises.
- Dans l'insuffisance corticotrope, seule l'hydrocortisone est nécessaire+++
- **Traitement de la cause** Si il y a lieu (tuberculose, métastases, autre infection, sarcoïdose...)

Prise en charge

- **Education thérapeutique du patient**
 - - Régime normosodé.
 - - Pas d'automédication (surtout laxatifs et diurétiques).
 - - Doubler la dose d'Hydrocortisone en cas de fièvre ou pathologie intercurrente.
 - - Augmenter la dose en cas de grossesse.
 - - Connaître les signes d'insuffisance surrénale.

Prise en charge

- Avoir chez soi une ampoule d'hydrocortisone injectable 100 mg à injecter en IM en cas de vomissements ou de malaise ou d'autre signe de décompensation surrénalienne.
- - Traitement à vie (ou jusqu'à preuve de la récupération de l'axe hypophyso-surrénalien en cas d'insuffisance corticotrope post corticothérapie).
- - Porter sur soi une carte de traitement.
- - Prévenir tout nouveau médecin consulté (anesthésiste....) de la pathologie surrénalienne et de son traitement.

Prise en charge

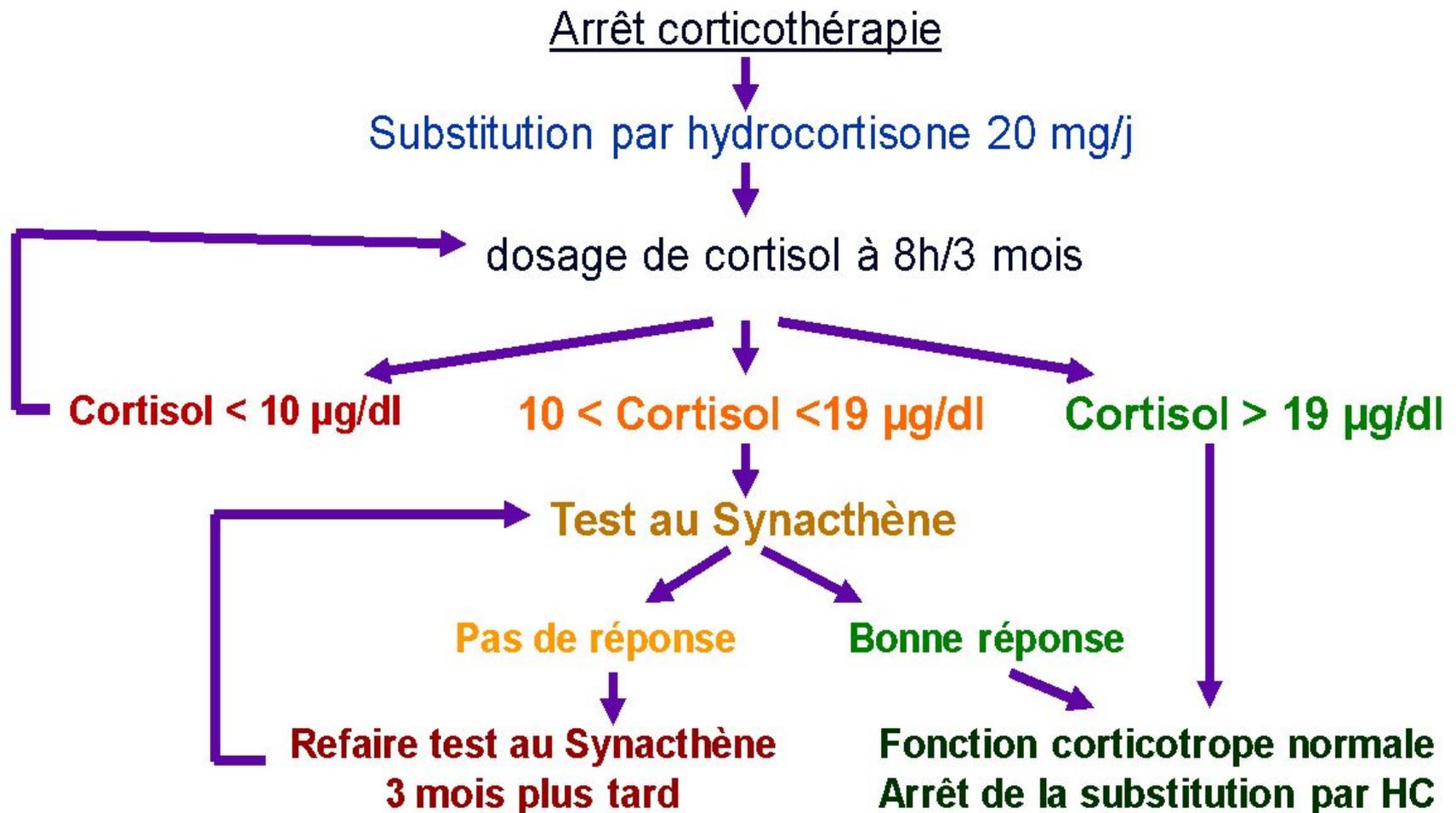
- **Surveillance:** Elle est surtout **clinique+++**
- - Pour adapter les doses on se base sur la sensation ou non de fatigue, le poids, la TA couché et debout.
- On recherche des signes de surdosage en hydrocortisone (gonflement et rougeur du visage, prise de poids, HTA...) et en fludrocortisone (Œdème des membres inférieurs, HTA...)
- On recherche des signes de sous dosage (Hypotension orthostatique, fatigue, nausées...).
- Biologiquement, vérifier la normalité de **l'ionogramme.**

Couverture péri-opératoire

Besoins en HC : dose à peine > à la dose substitutive !

- Interventions mineures
(hernie inguinale, procédures < 1h) : **25 mg/j HC** pendant 1jr
- Interventions « modérées »
(cholecystectomie, PTH...) : **50-75 mg/j HC** pendant 1-2 jours
- Interventions lourdes (chirurgie cardiaque, transplantation, ,
colectomie totale...) : **100-150 mg/j HC** pendant 2-3 jours

Comment, en pratique, tester la fonction corticotrope après arrêt d'une corticothérapie ?



L'insuffisance surrénale aiguë

- Clinique :
 - Fièvre +++
 - Anorexie, douleurs abdominales
 - Asthénie, adynamie ou agitation
 - PA basse... collapsus
- Biologie
 - Hyponatrémie
 - Hyperkaliémie
 - Acidose modérée
 - Urée augmentée
 - Hypoglycémie

Diagnostic positif

- Cortisolémie effondrée
- L'ACTH très élevée dans l'insuffisance surrénale basse, normale ou basse dans l'insuffisance corticotrope.
- A distance, on complètera les explorations par un test au synacthène et une mesure de la rénine et de l'aldostérone.
- **En aucun cas l'on attendra les résultats pour débiter le traitement.**

Diagnostic étiologique

- Décompensation IS chronique:
 - Arrêt du traitement substitutif (vomissements, patient à jeun, malade inconscient...)
 - Augmentation des besoins: chirurgie, accouchement, infection, traumatisme...
 - A part : déviation du métabolisme du cortisol par inducteur enzymatique...

Diagnostic étiologique

- Hémorragie bilatérale des surrénales:
 - Hémorragie massive et spontanée
 - Y penser +++ ▫ Échographie, TDM font le diagnostic
- Facteurs de risque
 - Maladie thrombo-embolique
 - Troubles de coagulation
 - Post-opératoire, postpartum
 - Sepsis

L'insuffisance surrénale aiguë

- Diagnostic de l'hémorragie bilatérale des surrénales :
 - Collapsus + Facteurs de risque + Tableau évocateur (douleurs abdominales, fièvre, hyponatrémie, hyperkaliémie, baisse de l'Hb...) ▫ traitement ... scanner
 - Ultérieurement dosage du cortisol et de l'ACTH
- Traitement de l'ISA
 - Hydrocortisone 100mg IV puis 50-100mg/6h
 - Remplissage sérum salé (4000cc/24h)

Prise en charge de l'insuffisance surrénale aigue

- **C'est une urgence extrême. Le traitement est débuté dès que le diagnostic est évoqué, si possible après dosage du cortisol (si le diagnostic n'était pas connu)**

Prise en charge de l'insuffisance surrénale aigue

- **Au domicile du patient**
- - Administration de 100mg d'hydrocortisone IM ou IV (un patient dont l'insuffisance surrénale est connue doit disposer chez lui de plusieurs ampoules gardées à 4°)
- - Transport médicalisé en milieu hospitalier

Prise en charge de l'insuffisance surrénale aigue

- A l'hôpital
- - Transfert en urgence en réanimation
- - Rééquilibration hydroelectrolytique
- Au début, l'adjonction de glucose permet de corriger l'hypoglycémie.
- 500 cc de plasmagel en moins de 30', si collapsus, puis 1000cc de G5 avec 9g de NaCl/l, 1 litre en 1 heure, puis 4 litres de sérum physiologique sur le reste des 24 heures (à adapter)
- Pas de potassium en raison de l'hyperkaliémie.

Prise en charge de l'insuffisance surrénale aigue

- - **Hormonothérapie substitutive :**
- **Hydrocortisone par voie IV :**
- dose initiale de 200mg
- 100mg IV toutes les 6 à 8 heures.
- Le lendemain, la dose est réduite de moitié et la décroissance est poursuivie pour arriver en 4 à 5 jours à la dose de 30 mg per os.

Prise en charge de l'insuffisance surrénale aigue

- **Les minéralocorticoïdes ne sont pas nécessaires à la phase aigue**
 - On ajoutera de la 9 alpha fludrocortisone (florinef°)
peros; 100 à 150 µg/24 h.
- **- Recherche et traitement du facteur déclanchant**

Prise en charge de l'insuffisance surrénale aigue

- **Surveillance**
- FC, TA, T°, conscience, diurèse.
- Refaire un ionogramme sanguin après 4 à 6 heures.
- ECG si hyperkaliémie importante.

Prise en charge de l'insuffisance surrénale aigue

- Traitement préventif
- Renforcer l'éducation du patient
- Régime normosodé.
- Pas d'automédication (surtout laxatifs et diurétiques).
- Doubler la dose d'Hydrocortisone en cas de fièvre ou pathologie intercurrente.
- Augmenter la dose en cas de grossesse.
- Connaître les signes de décompensation aigue
- Prévenir tout médecin de sa maladie et du traitement