



Pathologies des Glandes Surrénales

L'insuffisance surrénalienne

Module d'Endocrinologie
5 ème année de médecine

PR KHELIL NEH

MCA EN ENDOCRINOLOGIE- DIABÉTOLOGIE ET MALADIES MÉTABOLIQUES

FACULTÉ DE MÉDECINE DE TLEMCEN

Introduction

- L'insuffisance surrénale = déficit plus ou moins complet de production et de sécrétion des hormones corticosurréaliennes : glucocorticoïdes, minéralocorticoïdes et androgènes surréaliens.
- Ce déficit peut être:
 - *Primitif par atteinte des glandes surréales
 - *Secondaire par atteinte de la commande hypothalamo-hypophysaire.
- Le mode d'installation peut être brutal (ISA mettant en jeu le pronostic vital) ou au contraire très progressif (IS lente).
- Les manif clq et bio résultent d'un déficit variables en aldostérone, cortisol et androgènes surréaliens.

Tableau clinique

1- **L'asthénie** : c'est le principal motif de consultation

- Globale: physique , psychique et sexuelle
- Peu importante le matin , elle croit durant la journée et devient maximale le soir
- Plus importante à l'effort obligeant le patient à interrompre ses activités

2- **L'amaigrissement** : Important (plusieurs kilos), rapide (en quelques mois) avec fonte musculaire.

3- **Les troubles digestifs** : Anorexie et constipation.

L'apparition de douleurs abdominales, diarrhées, nausées et vomissements, font redoutés une décompensation aiguë.

Tableau clinique

4- L'hypotension artérielle:

- Signe le moins spécifique
- Initialement modérée s'accentue en orthostatisme
- Systolo-diastolique

Tableau clinique

5- La mélanodermie : pathognomonique

Signe l'atteinte périphérique

a) La pigmentation cutanée : prédomine au niveau

- Des zones découvertes : décolleté, visage
- Des zones de frottement : bretelles, ceinture, zone d'appui de l'avant-bras
- Des régions normalement pigmentées : les mamelons, OGE.
- Des cicatrices



Tableau clinique

Typique aux mains => **La main «addisonnienne» :**

- à sa face palmaire, pigmentée au niveau des plis de flexion;
- à sa face dorsale, pigmentée au niveau des plis de flexion-extension interphalangiens.
- Les ongles sont entourés d'un halo brun et souvent striés de traînées brunes.



Tableau clinique

b) La pigmentation muqueuse :

- Petites taches ardoisées au niveau des gencives, des joues, du palais.

La mélanodermie :

- Peut être difficilement perceptible sur certaines peaux très pigmentées (chez les Noirs) ;
- Peut être peu marquée, voire absente chez certains sujets à peau très pâle
- Peut s'associer à un vitiligo (15% des cas).

Au cours de l'IS centrale, la mélanodermie est absente , elle laisse place à une dépigmentation



Tableau clinique

6- Autres signes:

- Manifestations hypoglycémiques ou amélioration de l'équilibre glycémique chez un diabétique
- Troubles musculaires: crampes et myalgies
- Troubles du caractère: irritabilités , épisodes dépressifs
- Troubles sensoriels à type d'augmentation de la perception olfactive et auditive et exagération du gout en particulier pour les aliments salés
- Troubles génitaux à type d'impuissance chez l'homme, spanioménorrhée ou aménorrhée chez la femme avec dépilation axillo-pubienne.

Tableau biologique

1- Signes non spécifiques :

Biologiques

- NFS : Anémie normochrome, normocytaire, leuconéutropénie et hyperéosinophilie;
- glycémie à jeun : hypoglycémie (se majore à l'effort+++)
- ionogramme sanguin : hyponatrémie et hyperkaliémie font craindre une crise aiguë ;
- ionogramme urinaire : hypernatrurèse.

Radiologique et électrocardiographique

- Radio du thorax : petit cœur en goutte.
- ECG : recherche des signes de microvoltage et hyperkaliémie.

Tableau biologique

2- Signes spécifiques : Les dosages hormonaux

- **Cortisolémie** à 8 heures du matin
 - * Effondrée (< 138 nmol/L) = IS
 - * > 500 nmol/L élimine l'IS
 - * Entre les deux: avoir recours au test stimulation: test au Synacthène
- **ACTH** : Elevée en cas d'ISC basse
 - Abaissée ou « anormalement normal » (inadaptée) en cas d'insuffisance corticotrope
- **L'aldostéronémie** normale ou basse avec hausse de la rénine active plasmatique
- Les androgènes: Δ 4-androstènedione, déhydroépiandrostérone (DHA) et sulfate de DHA, sont bas.
- **Test au Synacthène® (ACTH recombinante)**
 - L'injection de 0,25 mg de Synacthène® IM (test immédiat) n'entraîne pas d'élévation notable du taux de cortisol plasmatique, un taux <500 nmol/L signe l'IS
 - Nb: dans l'insuffisance centrale on peut avoir recours à d'autres tests: hypoglycémie insulinaire, test à la métopirone

Diagnostic étiologique

A/ IS périphérique :

- L'atrophie corticale auto-immune : cause la plus fréquente
- La tuberculose des surrénales
- Iatrogène : chirurgie, Mitotane , Kétoconazole.
- Infection : VIH ou mycoses disséminées (cryptococcose, histoplasmosse)
- Envahissement / infiltration : lymphome, sarcoïdose, amylose, métastases
- L'adrénoleucodystrophie
- Blocs enzymatiques : 21 hydroxylase....

Diagnostic étiologique

B/ Causes centrales:

- Corticothérapie au long court avec mise au repos de l'axe hypothalamo-hypophysaire surrénalien
- Cause tumorale: Adénome hypophysaire sécrétant ou non, tumeur hypothalamique ou parasellaire, craniopharyngiome
- Causes infectieuses: méningoencéphalite, TBC
- Causes vasculaire: syndrome de Sheehan, anévrisme de la carotide int, thrombose du sinus caverneux
- Causes infiltratives: hypophysite lymphocytaire, hémochromatose, sarcoïdose, histiocytose X
- Post chirurgicale ou post radiothérapie
- Selle turcique vide

Prise en charge thérapeutique

1. Hormonothérapie substitutive à vie :

- Hydrocortisone : 30 mg/j en 2 à 3 prises (matin, midi , 16h)
- Fludrocortisone (Syncortyl) : 50-100 ug/j (minéralocorticoïde)

2. Traitement étiologique à chaque fois que possible

3. Education et règles hygiéno-diététiques :

- Régime normosodé
- Pas d'automédication : pas de diurétiques ou laxatifs
- Eviter le jeun
- Connaître les situations et les signes de décompensation (Stress, chirurgie, infections, OTR, coup de chaleur, médicaments, régime sans sel, mauvaise observance...)
- Doubler ou tripler sa dose d'hydrocortisone lors de ces situations
- Port d'une carte d'insuffisant surrénal

4. Surveillance : Poids, TA, Kaliémie

Particularités de l'insuffisance surrénalienne aiguë

Toute suspicion d'ISA = traitement en urgence +++ sans attendre la confirmation


- Signes digestifs : nausées, vomissements, douleurs abdominales, diarrhées
- Déshydratation extracellulaire sévère: faciès creusé, hypotonie des globes oculaires, pli cutané et éventuelle hyperthermie
- Collapsus, choc hypovolémique
- Confusion, coma
- Douleurs diffuses (myalgies, crampes, lombalgies)

Bilan complémentaire

- NFS : Hémococoncentration
- Ionogramme sanguin : Hyponatrémie, hyperkaliémie
- Insuffisance rénale fonctionnelle
- Hypoglycémie
- Rechercher une cause de décompensation : Bilan infectieux, IDM....

Particularités de l'insuffisance surrénalienne aiguë

Etiologies:

- Décompensation d'une IS chronique suite à une circonstance déclenchante: maladie intercurrente, agression physique et psychique, prise de diurétiques, régime désodé....
- Causes iatrogènes: arrêt brutal d'une corticothérapie prolongée, à l'issue d'une surrénalectomie ou chir hypophysaire, Mitotane, kétoconazole
- L'ISA peut survenir sur des surrénales antérieurement saines  Mécanisme vasculaire:
 - * Hématome des surrénales au cours des TRT anticoagulants
 - * Thrombose des veines surrénaliennes au cours d'une hémopathie ou une thrombopénie
 - * Nécrose hémorragique des surrénales au cours des septicémie à gram – ou des méningococcémies aiguës

Prise en charge de l'insuffisance surrénalienne aiguë

Traitement d'urgence : en milieu hospitalier

- Rééquilibrage hydro-électrolytique : remplissage vasculaire, supplémentation sodée et glucidique
- Hormonothérapie :
 - Hydrocortisone bolus (IVD) de 100 mg puis 50 à 100 mg toutes les 6h durant les premières 24 H (IVSE)
 - Poursuivre 3 à 4 jours avec baisse progressive puis passage à la forme orale
 - Syncortyl(Amp de 10mg): 10mg /12h en IM pendant les 48 premières heures, puis relais par la fludrocortisone per os
- Recherche et traitement du facteur déclenchant
- Surveillance