



# Insuffisance surrénale lente

Dr. LEMOUDAA

## Objectifs pédagogiques

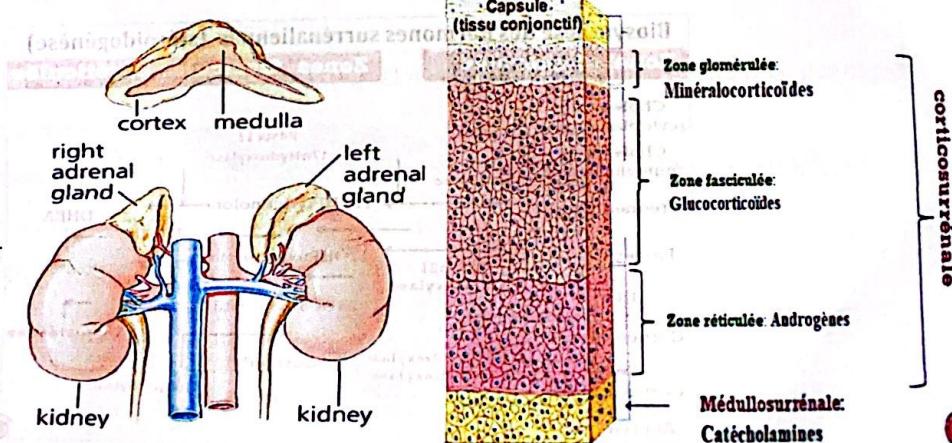
- Savoir évoquer et poser le diagnostic de l'insuffisance surrénale devant un tableau clinique non spécifique.
- Savoir penser rapidement à une décompensation surrénalienne aigue et connaître les modalités de la prise en charge urgente.
- Connaître les principales causes de l'insuffisance surrénale primaire et secondaire.
- Comprendre l'importance de l'éducation thérapeutique et savoir transmettre les mesures préventives à suivre.

## I. Introduction

- Les insuffisances surrénales (IS) sont définis par un déficit de sécrétion des hormones corticosurrénaliennes :
  - Glucocorticoïdes
  - Minéralocorticoïdes
  - Androgènes
- L'installation est souvent progressive.
- Cette pathologie peut se décompenser dans sa forme aigue et engager le pronostic vital, elle représente dans ce cas une urgence médicale.
- IS Primitives par atteinte directe des glandes surrénales.
- IS Secondaires par déficit en ACTH.
- Dans les IS secondaires le déficit en minéralocorticoïdes est généralement absent (système rénine angiotensine).
- Prévalence de l'ISP : estimée entre 82-144/million.
- La cause la plus fréquente de l'ISP est l'auto immunité chez l'adulte, et les déficits enzymatiques chez l'enfant.
- Prévalence de l'ISS : estimée entre 150-280/million.
- La cause la plus fréquente de l'ISS est le déficit corticotrope post corticothérapie.
- L'Insuffisance surrénalienne aigue survient aussi bien dans l'ISP que l'ISS.
- L'incidence de l'ISA a été estimée en Europe à 6-8/100/millions d'habitants.

## II. Rappel physiologique

Les surrénales sont des glandes endocrines au nombre de deux, situées sur la partie supéromédiale du rein, l'une à droite et l'autre à gauche. En moyenne elles mesurent 4 à 5cm de longueur. Elles pèsent environ 6g chacune



- Les surrénales sont deux petites glandes de forme pyramidale situées au dessus des rein, en rétro péritonéale, constituée de 2 couches = le cortex et la médulla
- La corticosurrénale possède 3 zones, qui sécrètent chacune différentes hormones soumises à des régulations également différentes :
  - \* Les glucocorticoïdes (cortisol, cortisone) dans la zone fasciculée.
  - \* Les minéralocorticoïdes (aldostérone) dans la zone glomérulée
  - \* Les androgènes (DHEA) surrénaux dans la zone réticulée

## 1. Les glucocorticoïdes

### Sécrétion :

- CRH (hypothalamus) stimule la synthèse de l'ACTH (hypophyse)
- qui stimule la synthèse du Cortisol (surrénale) via plusieurs étapes
- Il existe un cycle nyctéméral avec un Pic à 8 h et un minimum vers 23 h.

### Régulation :

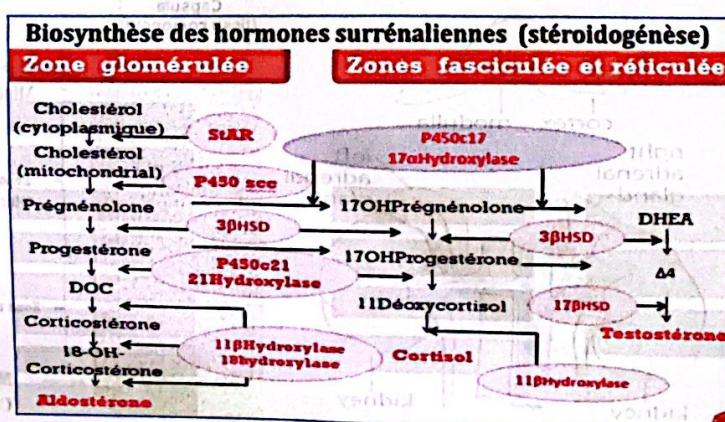
- Rétrocontrôle négatif du cortisol sur CRH et ACTH.
- Stimulation d'ACTH par hypoglycémie (contre-régulation).
- L'ACTH est sécrété en même temps que la MSH (qui stimule les mélanocytes)

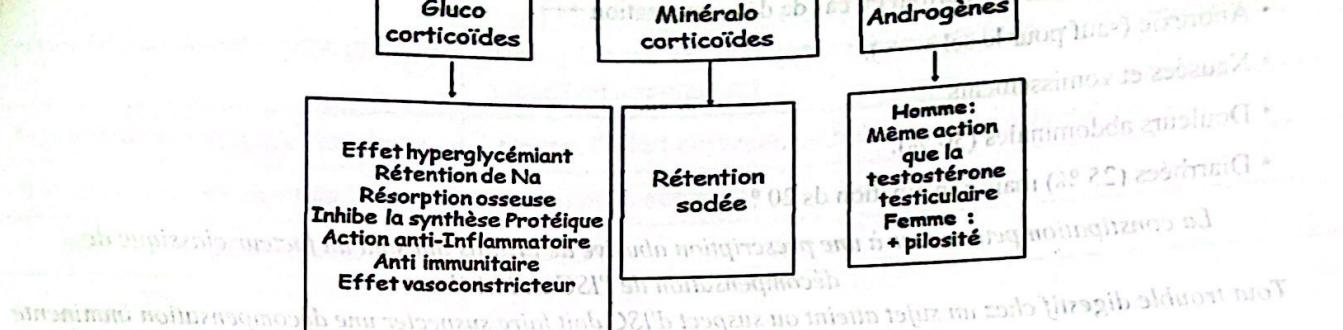
Rôle : les glucocorticoïdes participent au maintien de la glycémie, de la TA et de l'immunité :

- Catabolisme protidique permettant de fournir au foie des AA comme substrat de la Néoglucogenèse
- Maintien de la tension artérielle par élimination préférentielle de l'eau par rapport au sel (donc excès relatif de ce dernier) via une inhibition de l'ADH.
- Effet anti-inflammatoire +++
- Stimulation de la néoglucogenèse, (effet hyperglycémiant).
- Stimulation de la lipogenèse (viscérale et de la région faciotronculaire).
- Inhibition de la sécrétion d'hormone antidiurétique.
- Stimulation du tonus vasculaire.
- Effet minéralocorticoïde à forte dose.

## 2. Les Minéralocorticoïdes :

- Ils sont régulés par le système rénine angiotensine aldostérone (SRAA) et sont donc indépendants de l'ACTH +++
- Ils participent à la régulation de la pression artérielle et de la kaliémie.





### III. Présentation clinique

- Les signes cliniques de l'IS dépendent :
  - Du caractère primitif ou secondaire de l'atteinte.
  - Du degré du déficit sécrétoire.
  - De la préservation éventuelle de la sécrétion minéralocorticoïde.
- La symptomatologie s'installe de façon lente et insidieuse le plus souvent.
- Le caractère non spécifique de la symptomatologie = retard diagnostique
- Une décompensation aigue peut révéler la maladie.
- Il faut bien distinguer 2 formes d'hypofonctionnement de la surrénale :
  - > L'insuffisance surrénale d'origine périphérique (primitive) = maladie d'ADDISON : par atteinte primitive des deux glandes surrénales avec déficit globale des sécrétions surrénales
  - > L'insuffisance surrénale d'origine central (secondaire) = insuffisance corticotrope : par atteinte hypothalamo-hypophysaire, avec déficit en gluco-CTC cependant la sécrétion d'aldostérone est respectée sous le contrôle du SRAA indépendant de l'axe corticotrope)

#### A- ISC primitive

##### 1. L'altération de l'état général : progressive, domine le tableau.

- Asthénie constante = signe le plus précoce
- De survenue Progressive
- Absente ou modérée au lever, s'accentue dans la journée, maximale le soir (à prédominance vespérale)
- Physique (fatigabilité à l'effort), psychique (dépression, anxiété), sexuelle (impuissance, libido)
- Amaigrissement : constant, progressif multifactoriel (anorexie ++, déficit en sel et eau, fonte musculaire, inhibition de la NGG)
- Myalgies et arthralgies.

##### 2. La mélanodermie : élément fondamental au Dgc

- Coloration brunâtre (bronzage excessif) avec un aspect « sale » au niveau des plis palmaires, des ongles (striés), des cicatrices ++
- Surtout sur les zones exposées au soleil (visages, mains, avant-bras, décolleté, zones de frottement)
- Taches ardoisées sur les muqueuses
- Secondaire à l'hypersécrétion d'ACTH par levé de rétrocontrôle négative du cortisol sur axe HH



### 3. Les troubles digestifs : + surtout en cas de décompensation +++

- Anorexie (sauf pour le sel +++),
  - Nausées et vomissements
  - Douleurs abdominales (30 %),
  - Diarrhées (25 %) mais constipation ds 20 %
- La constipation peut mener à une prescription abusive de laxatifs qui sont un facteur classique de décompensation de l'ISC en ISA !!*
- Tout trouble digestif chez un sujet atteint ou suspect d'ISC doit faire suspecter une décompensation imminente*

### 4. L'hypotension artérielle :

- Il aide à l'hypovolémie par déficit en MC + vasoplégie due au déficit en GC
- Fréquente (90 % ont une TA < 11/7), Majorée à l'orthostatisme

### 5. L'aménorrhée : est courante chez la femme (par insuffisance ovarienne prématuée primitive ou due à l'amaigrissement)

### 6. Signes psychiatriques : Etats dépressifs +++ voire des troubles d'allure psychotique, peuvent être au premier plan retardant le Dgc.

### 7. Pathologies auto-immune associées +++ : maladie thyroïdienne auto-immune, diabète de type I, vitiligo,

hypoparathyroïdie, etc.).

### **B- ISC secondaire (I corticotrope)**

#### **• Signes cliniques communs avec ISC primitive :**

- Altération de l'état général,
- Amaigrissement,
- Anorexie,
- Myalgies et arthralgies,
- Manifestations psychiatriques.

#### **• Il existe néanmoins des différences fondamentales :**

- Pas de mélanodermie, plutôt Dépigmentation (pâleur généralisée).
- Hypoglycémies beaucoup plus fréquentes (l'enfant+++)
- Hypotension artérielle et les troubles digestifs rares (car sécrétion des minéralocorticoïde préservée +++).
- Signes cliniques associés d'Insuffisance antéhypophysaire +++ (déficit somato, thyrotrope, gonadotrope)
- +/- Syndrome tumoral hypophysaire +++

<b>Altération de l'état général</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Domine le tableau clinique</li> <li>- Asthénie, précoce, constante</li> <li>- Amaigrissement, constant (2-15Kg)</li> <li>- Anorexie se majore avec le temps</li> </ul>
<b>Mélanodermie</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- POMC</li> <li>- Régions découvertes, plis de flexions, zones de frottements, régions normalement pigmentées, cicatrices, muqueuses (tâches ardoisées)</li> </ul>
<b>Troubles digestifs</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Non spécifique et fréquents</li> <li>- Déficit MC</li> <li>- Nausées, douleurs abdominales, troubles du transit, vomissements : rare (ISA+++)</li> </ul>
<b>Hypotension artérielle systolique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hypovolémie (déficit GC et MC)</li> <li>- Modérée et se démasque à l'orthostatisme</li> <li>- Accélération du pouls et appétence au sel</li> </ul>

<b>Aménorrhée secondaire (25% des cas)</b>	- Multifactorielle : AEG, perte de poids, ovarite AI (7% associée) - Dépilation axillaire et pubienne, baisse de la libido (F ménopausée) (déficit en Androgènes)
<b>Manifestations hypoglycémiques</b>	Le jeune, l'effort physique, pathologies intercurrentes*
<b>Symptomatologie psychiatrique</b>	Dépression, troubles d'allure psychotique
<b>Pathologie auto-immune</b>	Thyroïde, DT1, vitiligo, hypopara...

### C- Insuffisance surrénalienne aigue

- L'ISA est grave et peut engager le pronostic vital.
- ISA : Mode de révélation d'une insuffisance surrénalienne chronique (ISC).
- ISA : Complication létale de ISC en l'absence d'un traitement rapide et adapté.
- Le tableau clinique est plus bruyant et complet dans la décompensation aigue d'une ISP que l'ISS.
- Urgence+++ Traitement = Substitution en glucocorticoïdes et minéralocorticoïdes.
- Ultérieurement : Bilan diagnostic positif et étiologique.

**Clinique :** Peu spécifique ou commun avec le facteur déclenchant +++

- Déshydratation extra cellulaire sévère
- Asthénie, Confusion, Coma, Convulsions (hypoglycémie, hyponatrémie )
- Température élevée (déshydratation ou infection)
- Hypotension, tachycardie, tendance au collapsus, voir état de choc hypovolémique
- Anorexie, nausées, vomissements, douleurs abdominales, diarrhées (aggravant la déshydratation)
- Douleurs diffuses (myalgies, crampes, lombalgies)
- Hyperpigmentation (IS Primaire)/ Pâleur (IS secondaire )
- Syndrome tumoral (IS secondaire)
- Signes cliniques en rapport avec la cause déclenchante

**Causes de décompensation :** Décompensation ISL connue +++ ou une ISA révélatrice :

- Arrêt brutal d'une corticothérapie
- Stress : infection, vomissements, diarrhées, fracture, infarctus du myocarde, intervention chirurgicale, anesthésie, acte diagnostique invasif, effort physique important, stress psychologique intense,...
- Début d'une substitution d'une hypothyroïdie (Insuffisance anté hypophysaire)
- ISA d'emblée en cas de :

- Bloc enzymatique surrénalien (21-hydroxylase +++) complet (dans la période néonatale)/ syndrome de perte de sel
- Hémorragie bilatérale des surrénales
- Apoplexie hypophysaire.

*En cas de suspicion d'une insuffisance surrénalienne aigue, le traitement doit être débuté en urgence sans attendre les résultats des dosages hormonaux*

## IV. Diagnostic biologique

### Biologie non spécifique

- Hyponatrémie : 70 -80% (ISP)
- Hyperkaliémie : 30-40% (ISP)
- Acidose métabolique hyperchlорémique
- Insuffisance rénale fonctionnelle
- Hémoconcentration
- Anémie normochrome, normocyttaire, lymphocytose modérée, tendance à l'hyperéosinophilie
- Hypercalcémie \*
- Hypoglycémie à jeun (insuffisance antéhypophysaire)
- Dans le déficit corticotrope (Hyponatrémie de dilution par SIADH : rétention d'eau et hyponatrémie)

Plus marquée dans l'ISA

### Biologie spécifique

#### Dosages statiques :

\*Le diagnostic de l'IS quelque soit le mécanisme repose en premier lieu sur le dosage du Cortisol le matin à 8h

\*Aldostérone abaissé et Rénine élevée (dans l'ISP)

\*SDHEA diminuée

cortisol < 5 µg/dl

→ IS

cortisol > 18 µg/dl  
→ Pas d'IS

#### Tests dynamiques :

##### ❖ Test au Synacthène :

- Injection de Synacthène en IV ou IM
- Mesure du Cortisol après 30 et 60 min
- Réponse Physiologique : Cortisol > 18 µg/dl

→ Explore L'ISP et l'ISS

5 µg/dl < Cortisol > 18 µg/dl

##### Test au Synacthène

##### ❖ Autres Tests dynamiques :

- Hypolycémie Insulinique
- Test à la Métopirone
- Test au CRH
- En 2ème intention
- Si suspicion d'un déficit corticotrope +++
- Ils sont contre-indiqués en cas d'insuffisance surrenale lente primitive en raison du risque élevé de décompensation aiguë

➤ ACTH franchement élevée : IS Pimaire

➤ ACTH basse ou paradoxalement normale : IS Secondaire

	ISC BASSE	INSUFF. CORTICOTROPE
CLINIQUE	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mélanodermie</li> <li>• Symptômes marqués</li> <li>• Pas de signes d'adénome hypophysaire</li> <li>• Décompensation rapide et sévère du fait de l'hypoaldostéronisme (fuite sodée + hyperkaliémie)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pâleur – dépigmentation</li> <li>• Symptômes peu marqués</li> <li>• Signes en faveur d'un adénome hypophysaire si présent</li> <li>• Décompensation peu marquée (asthénie + hyponatrémie) car pas d'hypoaldostéronisme</li> </ul>
BIOLOGIE	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Syndrome d'hypoaldostéronisme (hyponatrémie-hyperkaliémie) signe d'une décompensation imminente</li> <li>• ACTH augmentée</li> <li>• Tests au Synacthène<sup>a</sup> (ordinaire + retard) négatifs</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hyponatrémie plus fréquente (SIADH / oopsiurie) mais kaliémie normale +++</li> <li>• Pas d'hypoaldostéronisme</li> <li>• ACTH inadaptée</li> <li>• Test au Synacthène<sup>a</sup> ordinaire négatif ou parfois positif</li> <li>• Test metopirone ou hypo insulinique négatifs</li> </ul>

Tableau : comparatif clinico-biologique de l'ISC basse et de l'insuffisance corticotrope

- ASP et TDM : surrénales augmentées de taille à la phase aiguë, puis s'atrophient, calcifications bilatérales pathognomoniques (mais ds 50% seulement)
- Radio du thorax et scanner thoracique : séquelles de tuberculose.
- Dans ce contexte, l>IDR n'a aucune valeur diagnostique.
- Atteinte globale : corticosurrénale et médullosurrénale parfois
- Aucun signe en faveur d'une origine auto-immune+++

#### ► Vasculaires :

- Hémorragie bilatérale des surrénales
- Sd de Waterhouse-Friedrichsen (purpura fulminans)
- Coagulopathie (CIVD, TRT anticoagulants)
- Traumatisme ou chirurgie

#### ► Iatrogène : Kétoconazole, Mitotane, surrénalectomie bilatérale...

#### ► Infectieuses : Histoplasmose, cryptococcose, toxoplasmose, SIDA (infections opportunistes ou liée au traitement), CMV, Néoplasie..

#### ► Infiltratives : Sarcoidose, Lymphome, Amylose

#### ► Métastases Bilatérales : Kc du poumon, Sein, colon, rein, Mélanome...

#### ► Adrénoleucodystrophie « ALD » = 4%

- Maladie récessive liée à l'X, elle entraîne une accumulation d'acides gras à très longue chaîne, par mutation d'un gène codant pour un transporteur de ces molécules dans le peroxysome.
- Elle touche les garçons, dans l'enfance ou au début de l'âge adulte (= adrénoleuconeuromyélopathie).
- L'ALD associe une IS à des troubles neurologiques d'aggravation progressive mais d'intensité et de date d'apparition variables.

#### ► Syndrome de Résistance à l'ACTH : Par mutation du récepteur de l'ACTH : Sd de déficit familial isolé en Glucocortcoides et le syndrome des 3 A ( Sd d'Allgrove : Alacrymie, Achalasie du cardia, Adrenal Insufficiency)

#### ► Hyperplasies congénitales des surrénales (HCS) :

- Cause la plus fréquente chez l'enfant ++
- Maladies autosomiques récessives liées à une mutation d'un gène codant pour une enzyme de la stéroidogénèse :

➤ Déficit en 21 a hydroxylase : le plus fréquent

➤ Autres : Déficit en 11 b hydroxylase, Déficit en 3 b hydroxystroïde déshydrogénase « 3bHSD », Autres :

Hyperplasie lipoïde des surrénales

➤ Par Déficit en 21 a hydroxylase :

- Dans les formes complètes, le diagnostic est établi dans la période néonatale sur une déshydratation avec perte de sel et troubles digestifs, hypoglycémie (**Syndrome de perte de sel**)
- Il existe des formes partielles (l'enzyme mutée a gardé une partie de son activité), révélées plus tardivement devant un hirsutisme et d'autres signes d'hyperandrogénie chez la femme, l'insuffisance surrénale étant partielle.

#### ► Hypoplasie congénitale des surrénales : pathologie rare résulte d'anomalies des gènes impliqués dans le développement des surrénales (2 gènes SF1 et DAX +++)

- ASP et TDM : surrénales augmentées de taille à la phase aiguë, puis s'atrophient, calcifications bilatérales pathognomoniques (mais ds 50% seulement)
- Radio du thorax et scanner thoracique : séquelles de tuberculose.
- Dans ce contexte, l>IDR n'a aucune valeur diagnostique.
- Atteinte globale : corticosurrénale et médullosurrénale parfois
- Aucun signe en faveur d'une origine auto-immune+++

#### Vasculaires :

- Hémorragie bilatérale des surrénales
- Sd de Waterhouse-Friedrichsen (purpura fulminans)
- Coagulopathie (CIVD, TRT anticoagulants)
- Traumatisme ou chirurgie

#### Iatrogène : Kétoconazole, Mitotane, surrénalectomie bilatérale...

#### Infectieuses : Histoplasmose, cryptococcose, toxoplasmose, SIDA (infections opportunistes ou liée au traitement), CMV, Néoplasie..

#### Infiltratives : Sarcoidose, Lymphome, Amylose

#### Métastases Bilatérales : Kc du poumon, Sein, colon, rein, Mélanome...

#### Adrénoleucodystrophie « ALD » = 4%

- Maladie récessive liée à l'X, elle entraîne une accumulation d'acides gras à très longue chaîne, par mutation d'un gène codant pour un transporteur de ces molécules dans le peroxysome.
- Elle touche les garçons, dans l'enfance ou au début de l'âge adulte (= adrénoleuconeuromyélopathie).
- L'ALD associe une IS à des troubles neurologiques d'aggravation progressive mais d'intensité et de date d'apparition variables.

#### Syndrome de Résistance à l'ACTH : Par mutation du récepteur de l'ACTH : Sd de déficit familial isolé en Glucocortcoides et le syndrome des 3A ( Sd d'Allgrove : Alacrymie, Achalasie du cardia, Adrenal Insufficiency)

#### Hyperplasies congénitales des surrénales (HCS) :

- Cause la plus fréquente chez l'enfant ++
- Maladies autosomiques récessives liées à une mutation d'un gène codant pour une enzyme de la stéroidogénèse :
  - Déficit en 21 a hydroxylase : le plus fréquent
  - Autres : Déficit en 11 b hydroxylase, Déficit en 3 b hydroxystroïde déshydrogénase « 3bHSD », Autres : Hyperplasie lipoïde des surrénales
  - Par Déficit en 21 a hydroxylase :
    - Dans les formes complètes, le diagnostic est établi dans la période néonatale sur une déshydratation avec perte de sel et troubles digestifs, hypoglycémie (**Syndrome de perte de sel**)
    - Il existe des formes partielles (l'enzyme mutée a gardé une partie de son activité), révélées plus tardivement devant un hirsutisme et d'autres signes d'hyperandrogénie chez la femme, l'insuffisance surrénale étant partielle.

#### Hypoplasie congénitale des surrénales : pathologie rare résulte d'anomalies des gènes impliqués dans le développement des surrénales (2 gènes SF1 et DAX +++)

## B. Etiologie de l'IS Secondaire

Elle peut être isolée ou s'inscrire dans un cadre de **pan hypopituitarisme**, qu'il convient de chercher le déficit corticotrope post **corticothérapie** est la cause la plus fréquente +++

<b>Imprégnation cortisolique prolongée</b>	- Corticothérapie prolongée - Syndrome de Cushing (après TRT)
<b>Iatrogènes</b>	- Chirurgie - Radiothérapie - Médicaments : <b>Morphiniques, anti dépresseurs, anti psychotique, Anti CTLA4 (Hypophysites)</b>
<b>Tumorale</b>	- Adénomes, métastases - Craniopharygiomes...
<b>Hypophysites</b>	Lymphocytaire, granulomateuse, TBC, sarcoidose, vascularite...
<b>Vasculaire</b>	- Syndrome de Sheehan - Apoplexie hypophysaire
<b>Traumatique</b>	
<b>Génétique</b>	Le déficit corticotrope peut apparaître tardivement et diagnostiquée à l'âge adulte

## VI. Prise en Charge Thérapeutique

- **Traitement substitutif**
- **Education +++ traitement préventif**
- **Traitement étiologique**

### ✚ Traitement substitutif

#### ➤ Substitution glucocorticoïdes

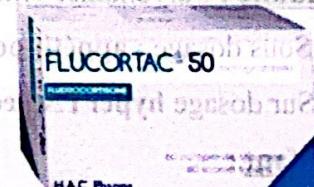
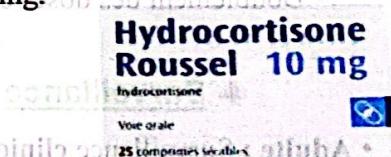
- Traitement de première ligne chez l'enfant et l'adulte ; **Hydrocortisone cp de 10mg.**
- Dose moyenne de **20 à 30mg/j (Adulte)**
- En **2 à 3 prises par jour**, la dose la plus élevée étant donnée le matin\*

#### ➤ Substitution minéralocorticoïdes

- La substitution minéralocorticoïde n'est pas utile dans l'**insuffisance corticotrope**
- **9-alpha-fludrocortisone (Flucortac®)cp 50ug**
- La dose moyenne est de **100µg (50-200µg/j)**

#### ➤ Substitution androgénique

- L'intérêt de la supplémentation en **DHEA** est **controversée**.
- Elle peut être proposée chez les patientes présentant une **baisse de la libido, dépression et/ou une baisse d'énergie malgré une substitution optimale en GC et en MC.**
- En l'absence de bénéfice ou en cas d'effets indésirables de l'androgénothérapie, cette substitution sera **interrompue**



### **Education+++ et prévention**

- Son objectif principal est de prévenir les décompensations surrénales aigues
- La prescription du traitement médical doit s'accompagner impérativement d'une éducation stricte afin de prévenir les décompensations aigues, à reprendre autant de fois que nécessaire.
- ✓ Régime alimentaire normalement sodé.
- ✓ Les diurétiques et les laxatifs sont proscrits.
- ✓ Connaitre les prodromes d'une ISA (troubles digestifs, nausées et vomissements, asthénie profonde).
- ✓ Connaitre les modifications thérapeutiques à effectuer en cas de grande chaleur, de stress aigu, infection ou traumatisme : doublement voir triplement de la dose d'HCC.
- ✓ Le port permanent d'une Carte mentionnant l'IS ainsi que le traitement substitutif.
- ✓ Le traitement ne doit jamais être interrompu.
- ✓ Faire attention aux interactions médicamenteuses, certains médicaments peuvent être des inducteurs enzymatiques.
- ✓ Le patient doit disposer d'une ampoule d'HCC (stockée au réfrigérateur) à administrer en IM en cas d'intolérance digestive qu'elle soit ou non annonciatrice d'une décompensation.

### **Les interventions chirurgicales** : préparation particulière :

- Doublement des doses d'HCC la veille
- Administration de 50 à 100mg d'HCC le matin de l'intervention, perfusion d'HCC pendant l'intervention

### **La grossesse :**

- Posologie d'HCC de 20mg/j (8mg/m<sup>2</sup>) en 2 à 3 prises
- Posologie plus importante éventuellement en début de la grossesse (troubles digestifs)
- Augmentation éventuelle de la dose à partir du deuxième trimestre (pas de consensus)
- Pendant le travail : bolus de 100mg d'HCC
- Doublement des doses en post partum pendant 24 à 48h

### **Surveillance**

#### **Adulte** : Surveillance clinique et biologique :

- Sous dosage : appétit pour le sel, hypoTA, nausées, hypoNa, hyperK, élévation de la rénine
- Sur dosage hyperTA, œdèmes, hypoK, rénine indétectable ou dans les valeurs basses de la normale

#### **Enfant** :

- = Adulte signes cliniques et biologique de sur ou sous dosage
- Surveillance particulière de la prise de poids et de la croissance chez le jeune enfant
- Maintenir la réninémie dans les valeurs moyennes à hautes de la normale

Si un patient présente une HTA sous Fludro d'abord on réduit la dose si ça ne marche pas, associer un trt de l'HTA

## Traitement de l'ISA

- **Urgence médicale+++**
- **Ne pas attendre les résultats du bilan pour commencer le traitement**
- **Hospitalisation**
- **Mesures de réanimation (si tableau clinique très sévère)**
- **Rééquilibration hydroélectrolytique**
- **Hormonothérapie substitutive**
- **Traitement du facteur déclenchant**
- **Surveillance**
- **Education**

### **> Rééquilibration hydroélectrolytique :**

- Expansion volémique par remplissage vasculaire : SSI (1 l la première heure), SGI si hypoglycémie pendant 24 à 48h
- Supplémentation sodée en fonction de la clinique et de l'ionogramme
- Pas de supplémentation potassique +++

### **> Hormonothérapie substitutive :**

- Hémisuccinate d'Hydrocortisone : Bolus de 100 mg en IV ou IM puis 200 mg/ 24h (des bolus en IV ou en IM de 50mg/06 heures)
- Si Hydrocortisone non disponible, on peut utiliser le Prednisolone
- Enfant : 2mg/Kg / 6h d'HHC en IVD avec réhydratation et correction ionique
- À cette dose l'association au fludrocortisone est inutile
- Retour à la voie orale en triplant la dose à 60mg/ j répartie en 3 prises, après la correction des désordres cliniques et hémodynamiques
- Retour aux posologies habituelles après diminution progressive en quelques jours

### **> Recherche et traitement du facteur déclenchant**

### **> Surveillance :**

- Clinique : conscience, Fc, TA, T, diurèse, gly cap, poids, auscultation
- Biologique : ionogramme chaque 4 heures
- ECG
- **Surveillance au long cours :**
  - Si l'IS est connue reprendre l'éducation
  - Si l'ISA est révélatrice d'une ISC : bilan, traitement et Education

## Arrêt d'une Corticothérapie

- Corticothérapie à doses supraphysiologique : rétrocontrôle négatif.
- L'arrêt d'une Corticothérapie expose à l'insuffisance Corticotrope
- Les facteurs de risques associés au développement d'une insuffisance Corticotrope lors de la décroissance ou de l'arrêt du traitement glucocorticoïde sont :
  - Doses de Corticoïdes  $\geq 20$  mg par jour d'équivalent de Prednisone pendant au moins 3 semaines,
  - Un traitement par corticoïdes (quelle que soit la dose) associé à un inhibiteur enzymatique puissant du cytochrome P450 (Ritonavir, par exemple)
  - Patient ayant présenté sous traitement, un syndrome de Cushing iatrogène.
- Décroissance progressive d'une Corticothérapie au long court, arrivé à la dose de 5 mg/j d'équivalent de Prednisone : **Switcher vers 20 mg d'HC.**
- Le patient doit à ce stade être considéré comme étant en IS.
- Après 2 à 4 semaines de substitution par HC, une évaluation hormonale peut être proposée.
- La démarche diagnostique est la même que pour toute suspicion d'IS, en prenant la précaution de faire les dosages avant la prise d'HCC du matin
- La récupération d'un fonctionnement Corticotrope normal est variable et peut demander plusieurs mois ou années.

## **VII. Points Essentiels**

- L'insuffisance surrénalienne lente peut décompenser en forme aigue, mettant en jeu le pronostic vital, ce qui constitue toute la gravité de cette pathologie.
- L'évolution est souvent lente et progressive, la décompensation aigue peut être le mode révélateur.
- Le tableau clinique est souvent non spécifique, Il faut savoir l'évoquer.
- Les principales étiologies sont représentées par le déficit corticotrope post corticothérapie, l'auto-immun et la tuberculose chez l'adulte, le déficit en 21 hydroxylase chez le nouveau né et l'enfant.
- Le traitement comprend une substitution hormonale souvent à vie, une éducation thérapeutique qui est primordiale, afin de prévenir les complications aigues.
- L'insuffisance surrénalienne aigue représente une urgence médicale, le traitement doit être mis en route dès la suspicion clinique.