

Les corticosurrénales

Pr R MALEK

Faculté de médecine ,
Université Ferhat Abbas. Sétif1
rmalekdz@gmail.com

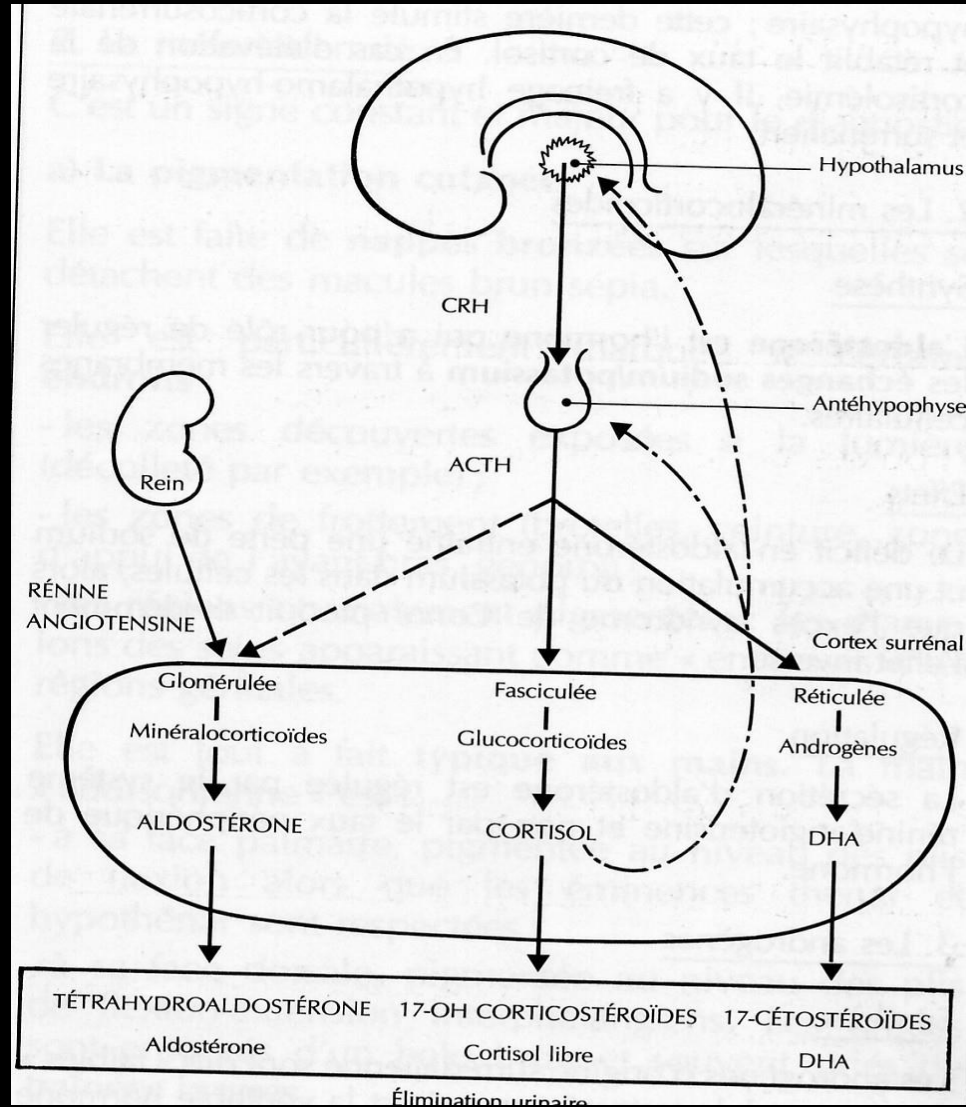
Janvier , 2024

Tous les cours de sémiologie:
disponibles sur youtube

<https://www.youtube.com/channel/UC7UuRWCVZm4hrWdLnh2YUHQ>

La corticosurrénale:

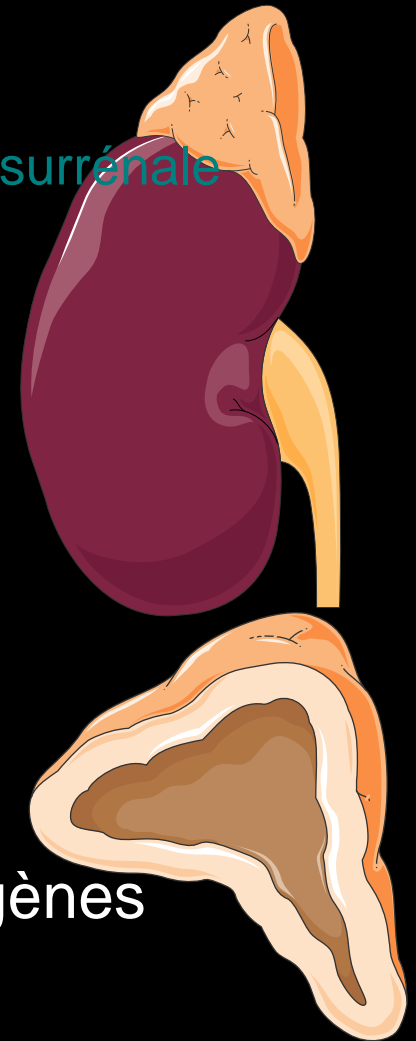
les sécrétions hormonales et leurs régulations



Glande Surrénale

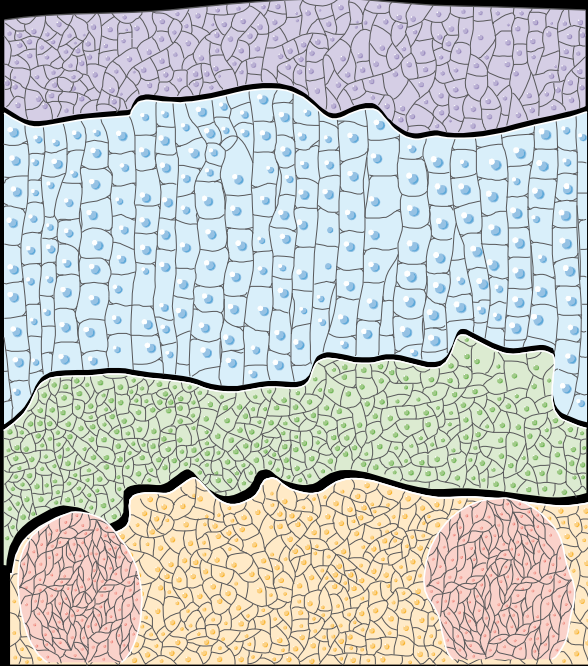
Rein et glande surrénale

- 2 glandes surrénales :
- **corticosurrénale** et **médullosurrénale**
 - poids : 5 à 7 g
- **Histologie** :
 - **Zone glomérule** ⇒ stéroïdes, aldostérone.
Minéralocorticoïdes
 - **Zone fasciculée** ⇒ glucocorticoïdes
 - **Zone réticulée** ⇒ glucocorticoïdes, androgènes

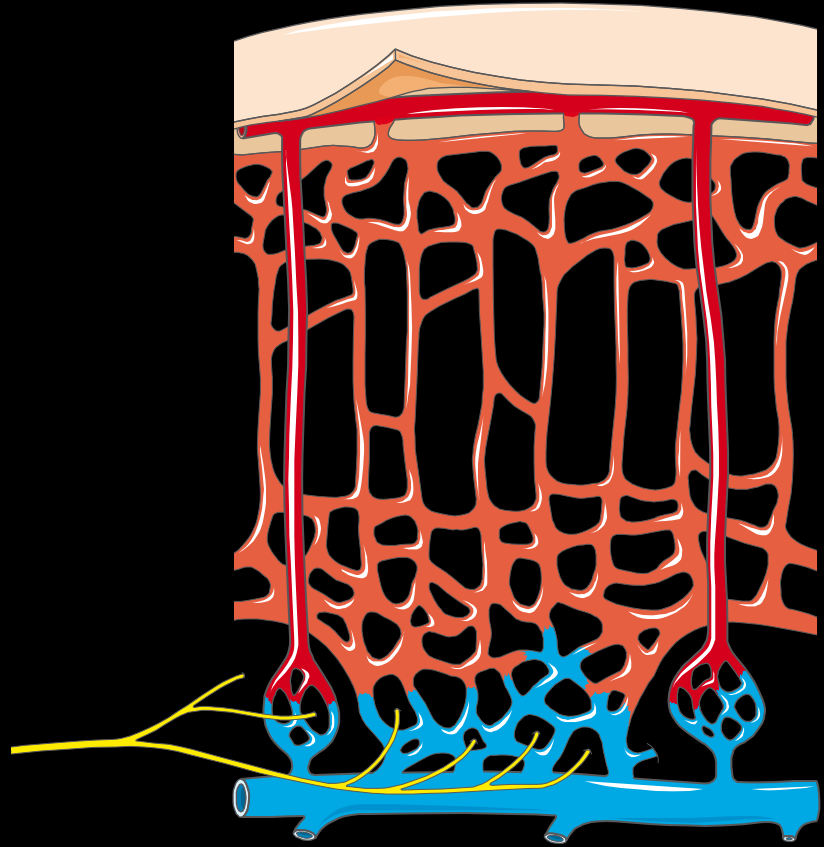


Coupe longitudinale de
la glande surrénale

Glande Surrénale



Types cellulaires



Vaisseaux

Rappel physiologique

Glucocorticoïdes (CORTISOL)

- (+) néoglycogénèse ++ → diabète
- Anomalies de répartition du tissu adipeux
- Action volume extraCaire filtration glomérulaire
- Action lytique sur éléments lymphatiques (lymphocytes \searrow , éosinopénie)
- À forte dose → \searrow résistance aux infections
- Inhibition action de la STH (os)
- Inhibition et \searrow absorption intestinale de Ca^{++} et \nearrow catabolisme protidique \Rightarrow ostéoporose

Rappel physiologique

Minéralocorticoïdes (ALDOSTERONE) :

- Réabsorption Na^+ tube distal en échange ion K^+ ou H^+
- Régulation volémie

Rappel physiologique

Androgènes

- Rôle dans la puberté :
 - apparition pilosité,
 - dvpt caractères sexuels
- Androsténédione → Testostérone

L'insuffisance Surrénale

Introduction

- **Signes d' hyporcorticisme ± associé hyperaldostéronisme**
- **L' IS est due à l' absence des hormones régulatrices**
 - De sel (aldostérone)
 - Et du glucose (hydrocortisone)
- **IS: > 90% des glandes sont détruites**
- **Insuffisance en aldostérone: perte de sel**
 - Perte en eau globale
 - Déshydratation à prédominance extraC, collapsus
- **Insuffisance en hydrocortisone:**
 - Hypoglycémie
 - Retard à l' élimination de l' eau (opsiurie)
 - Troubles musculaires: myasthénie, fatigabilité)
 - Troubles Hépatique: ↓réserves glycogéniques

L'insuffisance surrénale

Signes cliniques

Évolution chronique avec poussées aiguës

- Asthénie
- Mélanodermie
- Amaigrissement
- Hypotension artérielle
- Les troubles digestifs

L'insuffisance surrénale

Signes cliniques

- Asthénie essentiellement à l'effort
- Horaire: sujet de plus en plus fatigué la journée, aucun effort le soir, se couche tôt
- Asthénie majeure.
- Globale:
 - physique,
 - psychique,
 - Sexuelle:
 - Impuissance chez l'homme
 - Chez la femme, l'aménorrhée s'associe souvent à la frigidité. L'asthénie est due à l'absence de cortisol.

L'insuffisance surrénale

Signes cliniques: Mélanodermie

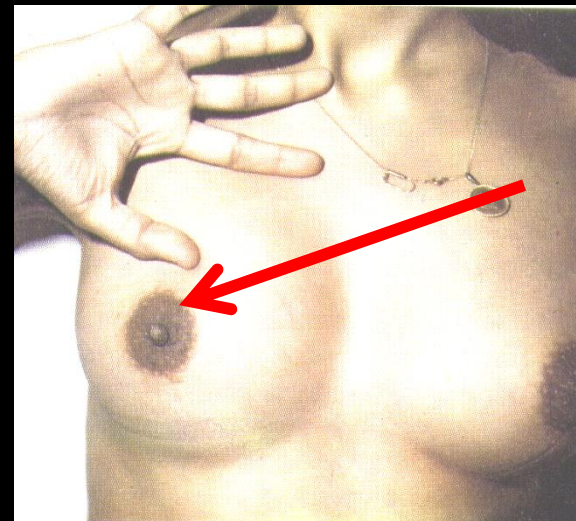
- Mélanodermie :
cause primitive
- Toujours comparer
avec des photos
antérieures
- Augmentation taux
de POMC, qui se
clive en ACTH et
en MSH.
- ,



L'insuffisance surrénale

Signes cliniques: Mélanodermie

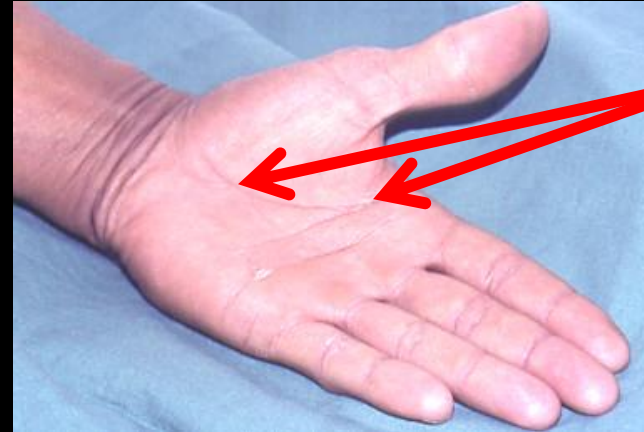
- Pigmentation brun sale :
 - régions découvertes (décolletés)
 - zones de frottement (ceinture, bretelles)
 - zone normalement pigmentées: mamelons seins, régions génitales,



L'insuffisance surrénale

Signes cliniques: Mélanodermie

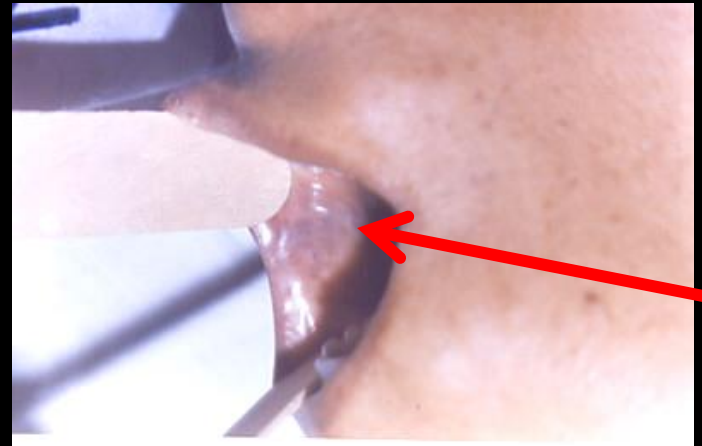
- Main « adisonnienne » :
typique:
 - Face palmaire: pigmentée
au niveau des plis de
flexion, respect des
éminences thénar et
hypothénar
 - Face dorsale: pigmentée
au niveau des plis de
flexion extension inter
phalangiennes
 - Les ongles: entourés d'un
halo brun et striés de
traînées brunes



L'insuffisance surrénale

Signes cliniques: Mélanodermie

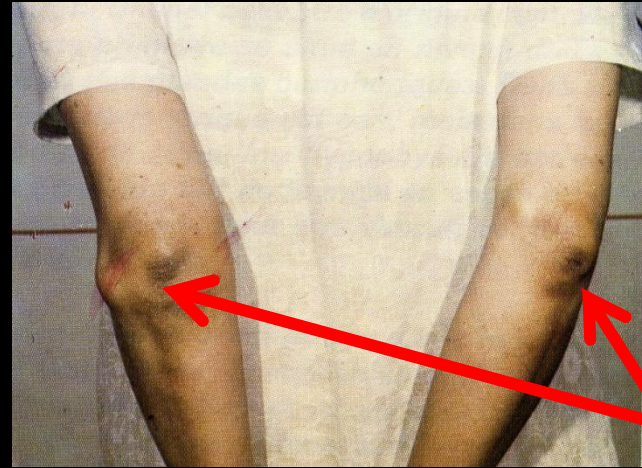
- Pigmentation des muqueuses : taches ardoisées face interne joues et gencives



L'insuffisance surrénale

Signes cliniques: Mélanodermie

- Les cicatrices se pigmentent
- Interrogatoire: détermination de l'ancienneté approximative de la maladie



L'insuffisance surrénale

Signes cliniques

- Amaigrissement :
 - Important: plusieurs kgs
 - Rapide : en quelques mois
 - Accompagné d'une fonte musculaire (++)
- Hypotension :
 - Annoncée parfois par des lipothymies, syncopes (participation de l'hypoglycémie)
 - PA systolique ≤ 90 mmHg et PA diastolique ≤ 50 mmHg
 - Pouls faible, régulier
- Les troubles digestifs:
 - Dominés par l'anorexie
 - Fréquents: douleurs abdominales, diarrhées, nausées et vomissements
 - Font craindre l'imminence d'une crise aigue

L'insuffisance surrénale

Signes cliniques

- **La crise aiguë :**
 - Facile à reconnaître si elle survient chez un malade connu
 - Dgc difficile si elle est inaugurale
 - Causes déclenchantes :
 - Infection
 - Choc émotionnel
 - Intervention chirurgicale
- **Asthénie, hypotension, Dlr épigastrique → qq jours**
- **Douleurs abdominales, Vomissements violentes**
- **Déshydratation → collapsus vasculaire**
- **En général elle se traduit par un triple tableau clinique:**
 - collapsus cardio-vasculaire,
 - adynamie extrême,
 - nausées et vomissements profus.
- **Biologie = hyperkaliémie + hypoglycémie + hyponatrémie (dgc) ,
hypernatriurie**

L'insuffisance surrénale

Signes biologiques

– Cortisol

- ∟∟∟ cortisol plasmatique (8h – 16h)
- ∟∟∟ métabolites du cortisol (cortisol libre urinaire)

– Test ACTH : Négatif: pas d'augmentation du cortisol → cause primitive

- Positif → cause H. hypophysaire

– Autres examens:

- NFS: hyperéosinophilie
- Hypoglycémie
- Ionogramme sanguin: Hyponatrémie et hyperkaliémie
- Ionogramme urinaire: hypernatriurèse

L'insuffisance surrénale

Examens complémentaires

- Radio du thorax:
 - Petit cœur en goutte
- ECG:
 - Microvoltage
 - Signes
d'hyperkaliémie

L'insuffisance surrénale.

Étiologies

- **Causes principales :**
 - la tuberculose des surrénales
 - la maladie d'Addison (atrophie corticale).
 - Cause auto-immune
- **Autres causes**
 - Post chirurgicale
 - Hémochromatose
 - Envahissement cancéreux bilatéral
 - Corticothérapie prolongée
 - Hémorragie des surrénale

Les hypercorticismes

- Hypercorticisme iatrogène : prise prolongée de Cortancyl
- Tumeur surrénale primitive
- Maladie de Cushing: Dysfonctionnement de la commande HH de l'ACTH):
 - CRH → ACTH → ↗ sécrétion cortisol (hyperplasie surrénales)

Les hypercorticismes

le syndrome de Cushing

- **Définition :**
- hyperproduction d'hormones glucocorticoïdes (cortisol) et d'androgènes par les glandes surrénales.
- Le syndrome de Cushing recouvre la maladie de Cushing et les autres causes d'hypersécrétion d'hormones surrénales.
- Le cas type est la femme d'âge moyen.

Les hypercorticismes

le syndrome de Cushing: Signes cliniques

- **Obésité faciotronculaire:**
 - cou apparaît court, épais, la nuque contient une boule de graisse.
 - Le tronc est épais, infiltré de graisses au niveau du dos, des épaules et des seins.
 - L'abdomen est moins volumineux, la racine des membres est épaisse, mais les avant-bras, jambes et fesses sont plates. Au total, il s'agit plus d'une répartition anormale des graisses que d'une obésité vraie.
 - L'amyotrophie est très importante, surtout visible au niveau des mollets, responsable d'une asthénie musculaire majeure.
 - Redistribution centripète (cou et tronc) du tissu adipeux

Les hypercorticismes

obésité facio-tronculaire



Les hypercorticismes

le syndrome de Cushing: Signes cliniques

- Bouffissure du visage, arrondi « en plein lune »
- Érythrose
- Buffalo-neck : bosse graisseuse nucale
- Acné



Figure 14. — Syndrome de Cushing (cliché Dr Cénac).



Photo faite 1 an avant le début de la maladie.



Les hypercorticismes

le syndrome de Cushing: Signes cliniques

- Vergetures pourpres (bras, périombilicales)
- Fragilité capillaire : purpura, pétéchies



Les hypercorticismes

le syndrome de Cushing: Signes cliniques

- HTA: précoce et presque toujours présente.
 - permanente, stable, systolique et diastolique, peu marquée
- Hypertrichose, hirsutisme (rare si hypercorticisme pur)
 - hyperpilosité apparaît sous la forme d'un fin duvet sur le visage, d'un peu de barbe.
 - En cas de tumeur surrenalienne, on peut voir apparaître un virilisme vrai (hirsutisme), avec: la calvitie des lobes temporaux, et l'hypertrophie du clitoris.
- Aménorrhée chez la femme



Les hypercorticismes

le syndrome de Cushing: Signes cliniques

- **Le diabète:**
 - généralement latent,
 - peut être évident, avec une hyperglycémie, une polyuro-polydipsie.
- **L'hypokaliémie est à l'origine d'un diabète insipide néphrogénique, par blocage de l'action de l'ADH.**

Les hypercorticismes

le syndrome de Cushing: Signes cliniques

- **L'ostéoporose: presque toujours présente,**
- **elle se traduit par des douleurs vertébrales, pelviennes, parfois des fractures spontanées.**
- **Les troubles psychiques sont présents dans la moitié des cas:**
 - **se sont souvent des états mélancoliques, dépressifs,**
 - **parfois un état maniaque avec délires hallucinatoires.**



Les hypercorticismes.

Étiologies

- **Maladie de Cushing:**
 - 3/4 des cas.
 - C'est un adénome corticotrope (sécrétant de l'ACTH) de l'antéhypophyse.
- **Les tumeurs des surrénales:** 15% des syndromes de Cushing
 - bénignes (adénomes): sécrétions de glucocorticoïde pur
 - malignes (coticosurrenalomes): les androgènes sont aussi très augmentés (hirsutisme++).
- **Les cancers extra-surrénaux:**
 - substance qui mime l'ACTH (les ACTH-like), constituant ainsi un Cushing para-néoplasique.
- **Les syndromes de Cushing idiopathiques:** 10% des Cushing.

Les hypercorticismes.

Examens complémentaires

- **Biologie :**

- élévation du taux de cortisol, avec perte du cycle nycthéméral,
- le cortisol libre urinaire est augmenté.
- L'hyperglycémie est fréquente,
- on retrouve parfois une polyglobulie.
- Alcalose hypokaliémique.

Les hypercorticismes.

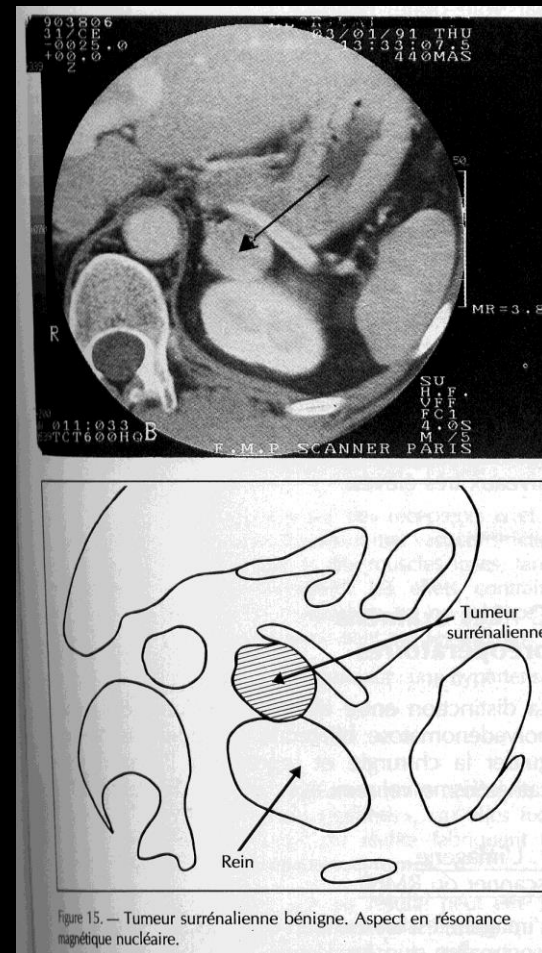
Examens complémentaires

- Les épreuves dynamiques: dexaméthasone qui est un glucocorticoïde de synthèse dont l'action freinatrice sur l'antéhypophyse est plus puissante que celle du cortisol.
- Si le taux de cortisol sanguin ne chute pas, c'est pathologique.
- Si le taux d'ACTH est élevé et non freinable, il s'agit d'une maladie de Cushing.
- Si le taux d'ACTH est très bas et répond au test à la dexéméthasone, il s'agit d'une tumeur surrenalienne.
- Le Cushing paranéoplasique est mis en évidence par la présence de substances ACTH-like, non influencées par les épreuves dynamiques.
- Dans tout les cas les sécrétions surrenalienne sont élevées et non freinées par le test à la dexaméthasone.

Les hypercorticismes.

Examens complémentaires

- L'imagerie: elle comporte le scanner et/ou l'IRM, à la recherche d'une tumeur antéhypophysaire ou surrénalienne.
- En cas de polyadénomatose, les adénomes sont bilatéraux.



Sémiologie sexuelle

DR A BOUKRI, Pr R MALEK

Faculté de médecine ,
Université Ferhat Abbas. Sétif1
rmalekdz@gmail.com

Mai 2024

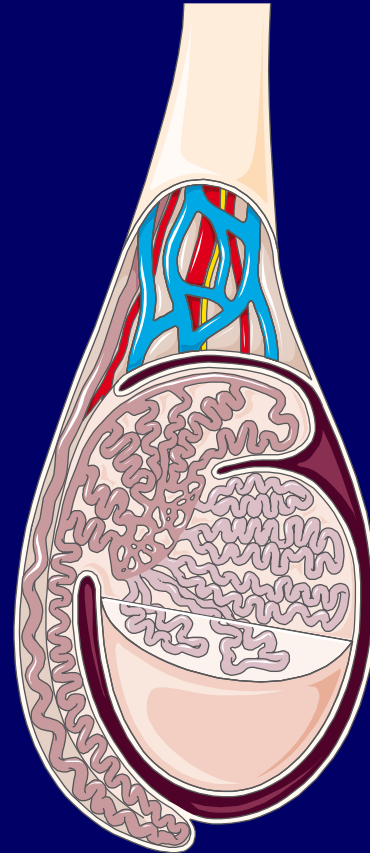
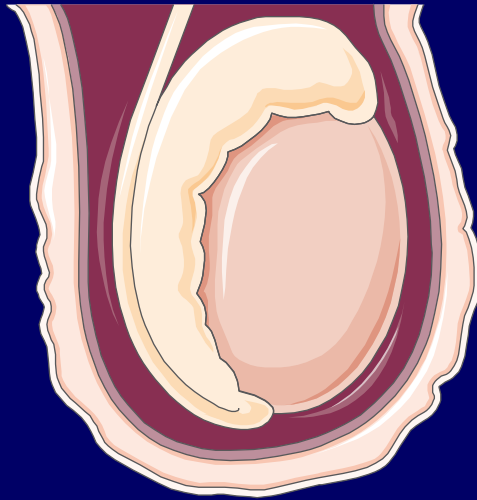
Sémiologie sexuelle

- **Ambiguïtés sexuelles :**
- La différenciation des organes sexuels est sous la dépendance des chromosomes sexuels :
 - chromosomes X et Y chez l'homme,
 - 2 chromosomes X chez la femme
- Pendant la vie embryonnaire, le chromosome Y commande la différenciation en testicule. En l'absence de chromosome Y, la différenciation se fait vers l'ovaire.

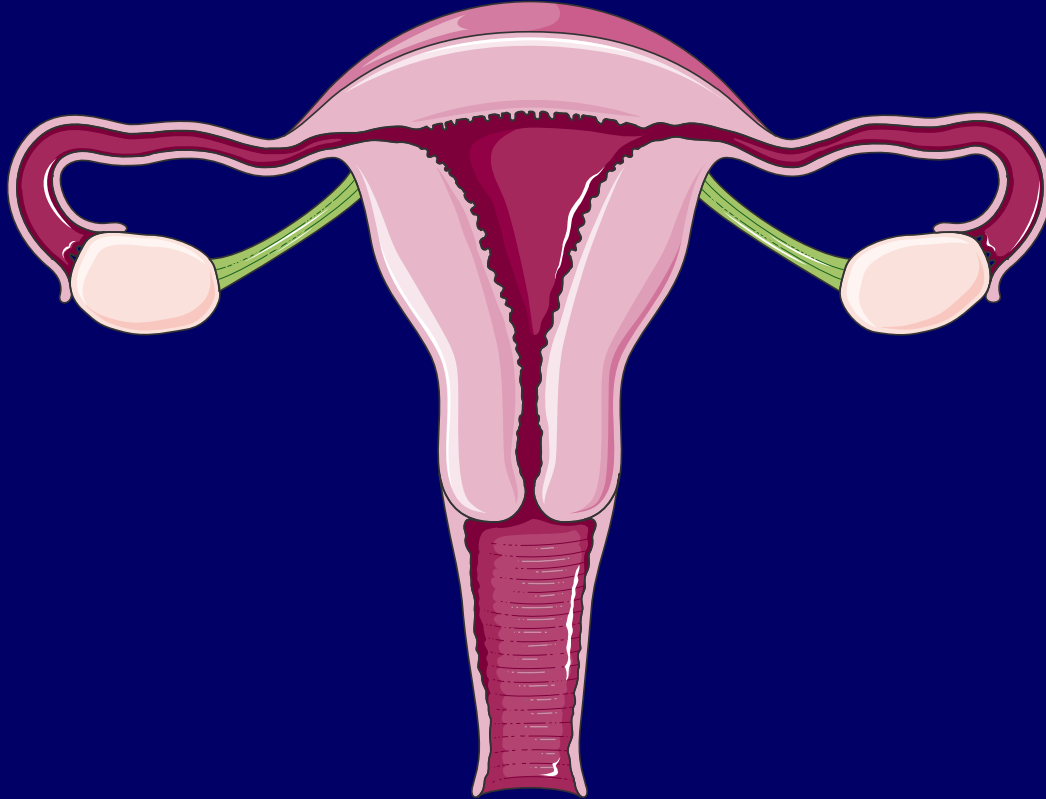
Sémiologie sexuelle

- Les organes génitaux internes (épididyme et canal déférent chez l'homme, trompes utérines et utérus chez la femme) dérivent de structures embryonnaires communes :
 - les canaux de Wolff (à l'origine des voies sexuelles masculines)
 - et les canaux de Muller (à l'origine des voies sexuelles féminines).
 - La testostérone, principale hormone masculine produite par le testicule, favorise la croissance des canaux de Wolff et inhibe celle des canaux de Muller.
 - En l'absence de testostérone, le développement des canaux de Muller s'effectue.

Testicule



Utérus



Ambiguïtés sexuelles :

- Les organes génitaux externes (OGE) apparaissent vers la 15ème semaine de gestation.
- L'action des hormones mâles aboutit à l'apparition d'OGE de type masculin. L'absence de testostérone entraîne l'apparition d'OGE de type féminin.

Ambiguïtés sexuelles :

- **L'hermaphrodisme vrai** est défini par la présence chez un même individu des organes reproducteurs des 2 sexes ;
- **Le pseudo-hermaphrodisme masculin** est défini par la présence chez un même individu de 2 testicules et d'OGE ambigus ;
- **Le pseudo-hermaphrodisme féminin** est défini par la présence chez un même individu de 2 ovaires et d'OGE ambigus.

Sémiologie sexuelle

- La différenciation sexuelle humaine est déterminée :
 - d'une part par des facteurs génétiques,
 - d'autre part par des facteurs hormonaux

Anomalies de la différenciation et du développement sexuels

- **Causes génétiques**
 - Anomalies liées à l'absence d'un chromosome X ou Y
 - L'absence du chromosome Y et par CSQ de sécrétion de testostérone active est capable de modifier le phénotype.
- **Causes hormonales**

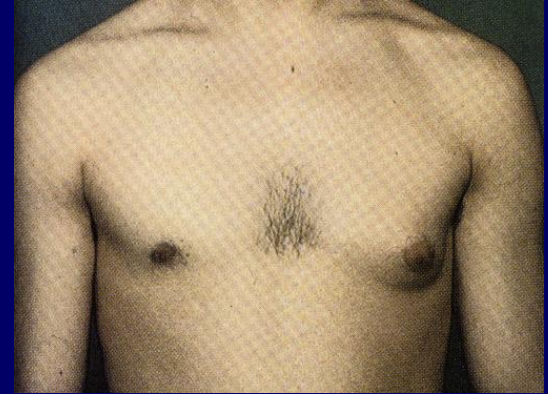
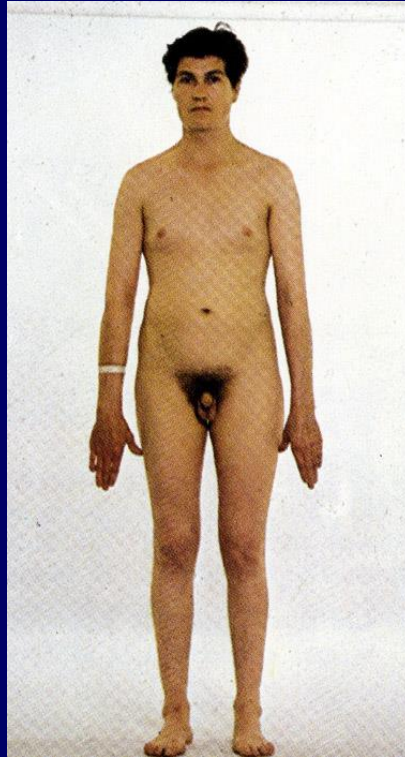
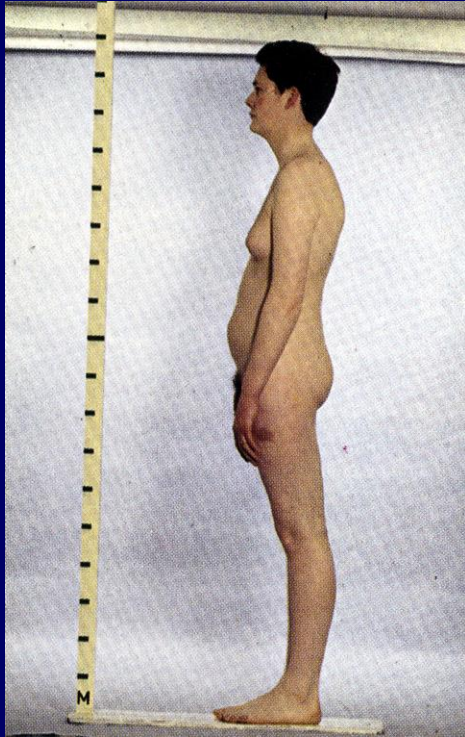
INFERTILITÉS LIÉES AUX ANOMALIES CHROMOSOMIQUES

- *a) Infertilité liée à une aneuploidie 1.*
SYNDROME DE KLINEFELTER (47,XXY)
- Le syndrome de Klinefelter est la plus fréquente es anomalies chromosomiques associées à une infertilité masculine.

Tableau 2 : Pourcentage des signes cliniques et biologiques dans la population atteinte d'un syndrome de Klinefelter

ANOMALIES CLINIQUES ET BIOLOGIQUES	PATIENTS ATTEINTS EN %
Infertilité	99/100
Petits testicules	99/100
Elévation FSH-LH	90/100
Diminution testostérone	65/85
Diminution pilosité faciale	60/80
Gynécomastie	50/75
Diminution pilosité pubienne	30/60
Micro-pénis	10/25

Sd de klinefelter



Anomalies de la différenciation et du développement sexuels

Causes hormonales

– Avant la naissance :

- Une production hormonale d'androgène chez un fœtus féminin par la CS de celui-ci, au cours de déficit enzymatique portant sur la biosynthèse du cortisol (hyperplasie congénitale surrénale) : c'est le *pseudohermaphrodisme*. Trompes, utérus, ovaires.



Anomalies de la différenciation et du développement sexuels

– Avant la naissance :

- A l'inverse, la testostérone produite normalement par le testicule XY peut être inactive au niveau de ses organes cibles (déficit en récepteur) : c'est un *pseudohermaphrodisme masculin* : l'aspect extérieur est féminin, il n'existe pas d'organes génitaux internes caractéristiques de ce sexe. Ces sujets sont XY et ont 2 testicules = syndrome de féminisation testiculaire.

Causes hormonales

- *Après la naissance* : On peut assister dans les 2 sexes à une puberté précoce :
 - Isesexuelle : dans le sens du sexe génétique et phénotypique (anomalie centrale, tumeur hypothalamique)
 - Hétérosexuelle : virilisation pubertaire féminine ou féminisation chez le garçon

Causes hormonales

– A la puberté et après la puberté :

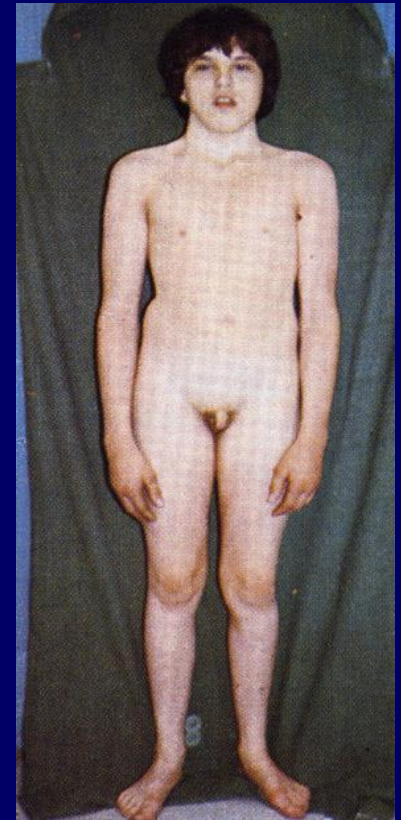
- Absence de puberté ou puberté incomplète (tumeur ou agénésie hypothalamique)
- Apparition de manifestations hétérosexuelles

Sémiologie

- Les problèmes sont variables selon l'âge:
- A la naissance :
- Reconnaissance du sexe légal
- En cas de doute : différer la reconnaissance du sexe (ex. complém.)
- **Ambiguïtés sexuelles :**
 - Hypospadias : verge peu développée
 - Cryptorchidie : absence de testicules dans les bourses
 - Anomalies du sinus urogénital au niveau de l'abouchement respectif de l'uretère et du vagin.
 - Coelioscopie et Laparotomie : *Inventaire des organes génitaux internes*
- Recherche de la masse chromatinienne sur les cellules du frottis buccal : c'est le *corpuscule de BARR* :
 - Existence du corpuscule de BARR → XX
 - Sujets mâles ou XO → n'ont pas de BARR
 - Urétrographie, coelioscopie
 - Androgènes, cortisol.

Diagnostic

- **Syndrome de Turner** : dysgénésie ou agénésie gonadique XO
 - Dgc ≠ tiel à la naissance : pas d'ambiguïté
 - sexuelle
 - Cou palmé
Thorax en bouclier
Malformation cardiaque
Nævi pigmentaires disséminés
 - Dgc → Absence de corpuscules de BARR



Pseudo-hermaphrodismes (PH)

- Ambiguïtés des organes génitaux
 - » PH masculin si XY et gonades masculines
 - » PH féminin si XX et organes génitaux internes féminins
- **Hermaphrodismes vrais :**
exceptionnels

Pseudo-hermaphrodismes (PH)

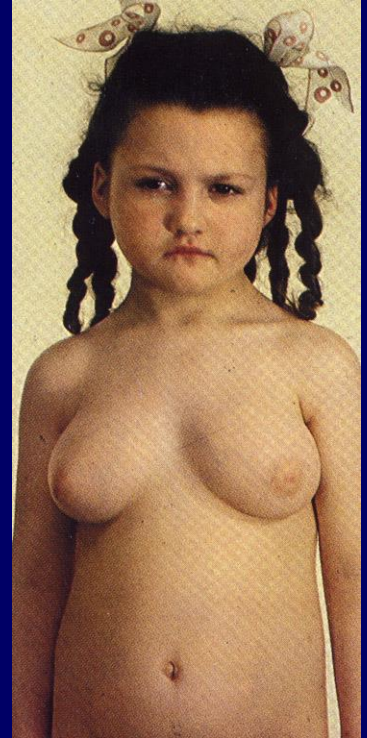
- Ambiguïtés des organes génitaux
 - » PH masculin si XY et gonades masculines
 - » PH féminin si XX et organes génitaux internes féminins
- **Hermaphrodismes vrais :**
exceptionnels

AVANT LA PUBERTÉ

- Signes de puberté précoce iso ou hétérosexuelle
- Chez le garçon :
 - » Apparition de pilosité
 - » Dvpt organes génitaux externes
 - » Avance maturation osseuse
 - » Poussée croissance anormale
- Rechercher :
 - » Hyperplasie congénitale surrénale
 - » Tm virilisante surrénale
 - » Tm testiculaire
 - » Tm hypothalamique (gliome, astrocytome, pinéalome)
Les pubertés précoces pathologiques s'accompagnent volontiers de : HIC – diabète insipide – boulimie
 - » Puberté précoce idiopathique

AVANT LA PUBERTÉ

- 2) Signes de puberté précoce iso ou hétérosexuelle
- Chez la fille :
 - Rechercher : Tm féminisante surrénale – ovarienne +++
 - Oestrogènes
 - Laparotomie
- Puberté précoce hétérosexuelle :
 - Virilisme pilaire
 - Clitoromégalie
 - Modification voix, musculaire
 - Rechercher : hyperplasie congénitale surrénales



Anomalies du développement pubertaire

- **Retard pubertaire chez le garçon :**
 - Age > 16 ans
 - Testicules petits < 3x2 cm
 - Prostate non palpable
 - Verge < 6 cm de long
 - Aucune pilosité
 - Age osseux retard (age NI : 13ans)

- **Retard pubertaire chez la fille :**



Syndrome des ovaires polykystiques SOPK

