

## Insuffisance surrénalienne

- Déficit de sécrétion des hormones cortico-surréaliennes (gluco, minéralo CTC et androgènes)
- La maladie devient symptomatique s'il y a atteinte > 90% du parenchyme surrénalien

### IS primaire : maladie d'Addison

- **Déficit partiel :**
  - hypoglycémies post prandiales précoces
  - hypotensions artérielles orthostatiques modérée
- **Déficit complet :**
  - **Gluko CTC :**
    - hypoglycémies, troubles gastro-intestinaux
  - **Minéralo CTC :**
    - $\searrow$  de l'excrétion rénale de  $K^+$  =>  $\nearrow$  kaliémie
    - $\searrow$  de l'excrétion rénale de  $H^+$  => acidose modérée
    - $\searrow$  de la rétention sodée =>  $\searrow$  volémie,  $\searrow$ TA, déshydratation
    - $\searrow$  du tonus adrénergique vasculaire => collapsus et EDC
  - **Androgènes :**
    - $\searrow$  libido et pilosité

### IS secondaire :

- anomalie de la sécrétion hypophysaire d'ACTH et hypothalamique de CRH =>  $\searrow$  gluco CTC et androgènes
- les minéralo CTC sont normaux
- IS aigue =>  $\searrow$ TA, DHA, EDC

### Etiologies :

#### IS primaire :

- **Auto immune** la plus fréquente dans les pays développés :
  - immunité cellulaire : infiltration lymphoplasmocytaire
  - immunité humorale : production d'AC anti-cytochrome P450
  - **Polyendocrinopathie type 1 :**
    - prédominance féminine, transmission AR, absence d'association HLA
    - **Sd Whiteker** : maladie d'Addison (IS) +  $\searrow$  parathyroïdie + candidose buccale
  - **Polyendocrinopathie type 2 :**
    - prédominance féminine, transmission récessive ou dominante, association HLA
    - **Sd Schmidt** : maladie d'Addison + thyroïdite d'Hashimoto + diabète 1 + insuffisance gonadique
- **TBK** : la cause la plus fréquente dans nos pays
- **Autres causes :**
  - Granulomatoses
  - Adrénoleucodystrophie : anomalie du métabolisme des AG à chaîne longue
  - adrénomyélongueuropathie
  - SIDA
  - métastases
  - Sd de résistance familiale à l'ACTH
  - Déficit enzymatique : 21 et 17 B-Hydroxylase
  - Sd des AC anti-phospholipides
  - Hémorragie surrénalienne

## IS secondaire :

- Adénome hypophysaire
- iatrogène +++ : CTC au long terme
- métastases, post radio, trauma ou chirurgie crânienne, hypophysite AI
- sarcoïdose, histiocytose, hémochromatose,
- selle turcique vide primaire, apoplexie, Sd de Sheehan

## Clinique :

- AAA, soif intense,  $\searrow$ TA orthostatique, troubles digestifs (vomissements)
- IS primitive : mélanodermie du fait du taux  $\nearrow$  d'ACTH
- IS secondaire : insuffisance antéhypophysaire (thyroïdien et gonadique) ou Sd tumoral hypophysaire (HIC)

## Bilan hormonal :

- **Cortisol à 8h du matin**
  - $\searrow$  cortisol plasmatique  $< 83$  n.mol  $\Rightarrow$  IS
  - cortisol plasmatique de base normal  $> 525$  n.mol
  - si taux cortisol intermédiaire  $\Rightarrow$  faire test dynamique au synacthène
- **ACTH**
  - ACTH  $\nearrow > 100$ pg/ml + aldostérone  $\searrow$  + rénine  $\nearrow \Rightarrow$  IS primaire
  - ACTH  $\searrow \Rightarrow$  IS secondaire

## Radiologie :

- TDM surrénalienne : atrophie (auto immune) calcifiée (TBK) grande taille (infection)
- TDM H-H : Tm, Hypophysite, selle turcique vide

## Traitement :

- **IS aigue**
  - perfusion de 3L NaCl (jamais de K)
  - injection 100mg HHC en IV toutes les 6H
  - injection de minéralo CTC (Syncortyl) en IM toutes les 12H
  - les gluco CTC à forte dose ont le même effet que les minéralo CTC
- **TRT d'entretien :**
  - Gluco CTC : Hydrocortisone per os : 2/3 le matin à 8H et 1/3 le soir à 16H
  - Minéralo CTC : 9  $\alpha$  fludrocortisone
  - consommation de sel
- **Education du malade :**
  - TRT à vie tous les jours à 8h et 16h
  - modifications TRT si infections mineurs  $\Rightarrow$  doubler les doses d'hydrocortisone
  - consulter en urgence en cas de vomissements
  - n'utiliser jamais de diurétiques, de régime  $\frac{1}{2}$  sel ou sans sel ou laxatifs