

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 α 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