

LES INSUFFISANCES SURRENALIENNES AIGUES

LARBI CHAIEB*

L'insuffisance surrénalienne aiguë (ISA) est une urgence mettant en jeu le pronostic vital, dont le diagnostic doit être évoqué systématiquement chez un sujet à risque.

Le traitement de l'insuffisance surrénalienne aiguë est institué dès la suspicion clinique sans attendre la confirmation hormonale.

I- ETIOLOGIE :

Les circonstances étiologiques sont multiples.

☞ **Décompensation d'une insuffisance surrénalienne chronique :**

Le plus souvent une maladie d'Addison, la décompensation peut être inaugurale et révéler une insuffisance méconnue ou survenir chez un patient déjà traité. On retrouve alors une circonstance déclenchante :

- Maladie intercurrente : maladie infectieuse, surtout une grippe.
- Agression physique ou psychique,
- Déshydratation provoquée par une forte chaleur, ou la prise de diurétiques,
- Prescription erronée d'un régime désodé,
- L'arrêt intempestif d'un traitement substitutif.

Chez l'enfant, la décompensation peut révéler ou compliquer un bloc enzymatique congénital.

☞ **Causes iatrogènes :**

Facilement reconnues, les causes iatrogènes sont multiples. Citons à titre d'exemple les insuffisances qui apparaissent :

- Au cours ou au décours d'une corticothérapie prolongée par diminution trop rapide des doses ou à l'occasion d'une affection intercurrente à la fin ou après le sevrage.
- Au décours d'une intervention sur les surrénales, notamment après surrénalectomie unilatérale pour syndrome de Cushing.
- Au décours d'un traitement par une substance bloquant la stéroïdogénèse surrénalienne (op'DDD, Moranyl).
- Au décours d'un accouchement compliqué d'hémorragie massive : il s'agit de la nécrose hypophysaire du post partum ou syndrome de Sheehan.

☞ **Insuffisances surrénales sur surrénales antérieurement saines :**

Elles résultent de la destruction brutale des deux surrénales par un mécanisme vasculaire (hémorragie ou thrombose) :

- Hématome des surrénales au cours des traitements anticoagulants, des troubles de l'hémostase ou des coagulations intravasculaires disséminées.
- Thrombose des veines surrénaliennes au cours d'un cancer, d'une hémopathie ou d'une thrombopénie.
- Nécrose hémorragique des surrénales au cours des septicémies à germes gram négatif ou des méningo-coccémies aiguës (syndrome de Waterhouse Fridericksen).

* Service d'Endocrinologie – Sousse.

II- SIGNES CLINIQUES :

Le diagnostic de l'insuffisance surrénalienne aiguë est clinique. Aucun signe n'est spécifique et c'est leur association, réalisant un tableau dramatique aidé par le contexte étiologique, qui doit concourir au diagnostic immédiat :

- Le collapsus cardiovasculaire est au premier plan, associant pâleur, sueurs, extrémités froides, pouls rapide et filant, pression artérielle imprenable.
- Les troubles digestifs sont majeurs : nausées, vomissements incoercibles, diarrhée profuse, douleurs abdominales, pouvant faire penser à une urgence chirurgicale.
- Les troubles neuro-psychiatriques sont variables : asthénie intense avec adynamie aiguë, ou au contraire agitation, délire, confusion aiguë.
- L'évolution se fait vers le coma sans signe de localisation.
- Les douleurs musculaires à type de crampe surtout lombaire peuvent faire égarer le diagnostic.
- Les signes de déshydratation globale sont prononcés : pli cutané, langue sèche, hypotonie des globes oculaires, une hyperthermie de type central même en l'absence d'infection.

La suspicion diagnostique est renforcée en présence d'une mélanodermie, hautement évocatrice de la maladie d'Addison. Elle s'intensifie au cours de l'ISA. **Son absence n'exclut pas le diagnostic** et peut être le fait d'une insuffisance corticotrope ou d'une ISA rapidement constituée.

III- LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Ils seront réduits au minimum afin de ne pas retarder les mesures thérapeutiques. Le traitement doit être démarré sans attendre les résultats. Ils serviront à confirmer à posteriori le diagnostic :

- L'ionogramme sanguin montre une hyponatrémie, hypochlorémie et une hyperkaliémie. Cette dernière est responsable de modifications de l'ECG (allongement de QRS, onde T ample, pointue et symétrique).
- Une acidose avec taux de bicarbonates abaissés.
- Il existe des signes d'hémoconcentration avec élévation de l'hématocrite, de la protidémie et de l'urée sanguine, une éosinophilie et une baisse variable de la glycémie. L'hypercalcémie est inconstante.

La confirmation du diagnostic sera obtenue ultérieurement par les dosages hormonaux (baisse de la cortisolémie, et selon l'étiologie de l'aldostérone...).

En pratique, le traitement doit être en effet institué en urgence, dès la suspicion clinique.

IV- LE TRAITEMENT :

Le diagnostic impose un transfert en milieu hospitalier, mais ce dernier ne doit pas différer l'injection intraveineuse de 100 mg d'hémisuccinate d'hydrocortisone et/ou 100 mg en intramusculaire et la pose d'une perfusion de solutés macromoléculaires dès le diagnostic évoqué.

Il faut éviter l'administration d'opiacés ou de barbituriques.

Ensuite le traitement comprend :

- La restauration volémique,
- La substitution glucocorticoïde,
- La substitution minéralocorticoïde,
- Le traitement du facteur déclenchant.

1/ Le rétablissement de la volémie :

En cas de choc, commencer par le remplissage vasculaire avec des solutés macromoléculaires.

Dans tous les cas, soluté glucosé à 5 % supplémenté en NaCl (3 à 4 NaCl dans chaque flacon). Le débit de perfusion doit être rapide au début puis adapté à l'état hémodynamique du malade, ce qui correspond en moyenne à un litre pour la première heure puis à un litre toutes les 4 à 6H durant les 24 premières heures du traitement.

2/ La substitution glucocorticoïde :

L'hémisuccinate d'hydrocortisone est le traitement injectable par voie veineuse ou intramusculaire. Sa demi vie est brève : 60 minutes par voie veineuse, 4 heures par voie intramusculaire.

Après la dose de charge initiale par voie intraveineuse, l'administration peut être réalisée en continu par voie veineuse ou par injections intramusculaires répétées :

- Dans le premier cas, après une dose de charge de 100 mg en IV, une administration continue est réalisée en IV à la seringue électrique à la dose de 100 à 200 mg par 24 heures.

- Dans le second cas, la dose de charge incluant (100 mg en IV + 100 mg en IM), est suivie d'une injection de 100 mg en IM toutes les 6 heures.

-

3/ La substitution minéralocorticoïde :

L'acétate de désoxycorticostérone (Syncortyl*) : ampoules de 10 mg injectable par voie intramusculaire). On injecte 5 à 10 mg par voie IM, renouvelée toutes les 12 heures pendant les 48 premières heures.

4/ Le traitement du facteur déclenchant :

Parallèlement à la mise en route du traitement, un facteur déclenchant, en particulier infectieux est recherché (hémocultures, examen cyto bactériologique des urines...).

La surveillance est :

- **Clinique** : pouls, tension artérielle, température, diurèse, état d'hydratation.

- **Biologique** : Ionogramme sanguin, glycémie capillaire, ECG.

L'évolution est en règle favorable.

La normalisation des paramètres cliniques et biologiques permet de réduire progressivement les doses hormonales et les apports liquidiens.

Traitement les jours suivants :

La réhydratation est poursuivie per os dès que possible. Les doses d'hydrocortisone sont réduites de moitié chaque jour pour aboutir en 4 à 5 jours aux doses substitutives habituelles : environ 30 mg d'hydrocortisone per os en 2 prises.

La 9 alpha-fluorhydrocortisone : minéralocorticoïde par voie orale est administrée per os à raison de 50 à 100 mg par jour en une prise.

Le traitement de l'insuffisance corticotrope comporte essentiellement une substitution glucocorticoïde.

5/ Prévention des insuffisances surrénaliennes aiguës :

Quelques mesures préventives simples permettent d'éviter les décompensations surrénaliennes :

- Le traitement substitutif ne doit jamais être interrompu.
- Le malade porte sur lui une carte d'Addisonien mentionnant le traitement suivi.
- En cas de stress (épisode infectieux, diarrhée, traumatisme...), la dose d'hydrocortisone est multipliée par deux ou trois puis une fois l'agression terminée, les doses sont réduites progressivement sur deux à trois jours jusqu'aux doses antérieures.
- En cas de vomissements, le traitement est remplacé par l'hémisuccinate d'hydrocortisone par voie intramusculaire.
- La grossesse nécessite une augmentation de la posologie au premier semestre.
- L'accouchement nécessite le recours à la l'hémisuccinate d'hydrocortisone par voie parentérale comme pour une intervention chirurgicale.