

41

Insuffisance surrénalienne aiguë

Introduction

- I. Quel est le tableau d'une insuffisance surrénalienne aiguë ?
- II. Quels sont les facteurs déclenchants d'une insuffisance surrénalienne aiguë ?
- III. Quels sont les signes de gravité d'une insuffisance surrénalienne aiguë ?
- IV. Quels examens réaliser pour confirmer et prendre en charge une insuffisance surrénalienne aiguë ?
- V. Comment traiter une insuffisance surrénalienne aiguë ?
- VI. Quelles sont les différentes causes d'insuffisance surrénalienne aiguë ?

Situations de départ

- 21 Asthénie.
- 43 Découverte d'une hypotension artérielle.
- 199 Créatinine augmentée.
- 201 Dyskaliémie.
- 202 Dysnatrémie.

Item, hiérarchisation des connaissances

Item 245 – Insuffisance surrénale chez l'adulte et l'enfant

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Insuffisance surrénale chez l'enfant et chez l'adulte : définitions	
A	Diagnostic positif	Connaître les caractéristiques sémiologiques : deux types d'insuffisance surrénale lente : périphérique et centrale	
A	Diagnostic positif	Signes cliniques et biologiques de l'insuffisance surrénale primaire	
A	Diagnostic positif	Signes cliniques et biologiques de l'insuffisance corticotrope	

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Examens complémentaires	Savoir doser la cortisolémie à 8 h	Connaître les indications du dosage de la cortisolémie à 8 h
B	Examens complémentaires	Savoir prescrire et interpréter le dosage de l'ACTH à 8 h	
A	Examens complémentaires	Connaître les principes du test au Synacthène	
B	Examens complémentaires	Savoir interpréter les résultats du test au Synacthène	
B	Étiologie	Connaître les principales causes d'insuffisance surrénalienne de l'adulte (auto-immune, tuberculose, iatrogènes, métastases)	
A	Étiologie	Connaître les deux principales causes d'insuffisance corticotrope : corticothérapie et tumeur de la région hypothalamo-hypophysaire	
B	Étiologie	Connaître les autres causes d'insuffisance corticotrope	
B	Prise en charge	Connaître les caractéristiques pharmacologiques et bioéquivalences des principaux corticoïdes	
A	Prise en charge	Connaître les principes généraux de la prise en charge de l'insuffisance surrénale aiguë	Mise en œuvre du traitement pharmacologique
B	Prise en charge	Bases essentielles de l'éducation thérapeutique de l'insuffisant surrénalien chronique	
B	Prise en charge	Savoir que la surveillance du traitement de l'insuffisance surrénalienne est essentiellement clinique	
A	Identifier une urgence	Savoir que l'insuffisance surrénale aiguë est une urgence vitale	
A	Diagnostic positif	Connaître les principaux signes cliniques et biologiques	
B	Diagnostic positif	Savoir confirmer le diagnostic	
B	Étiologie	Connaître les causes de décompensation de l'insuffisance surrénale traitée	
B	Diagnostic positif	Savoir que l'insuffisance surrénale aiguë peut être révélatrice de la maladie	
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prévention de l'insuffisance surrénale aiguë	Éducation thérapeutique, ne pas arrêter son traitement
B	Prise en charge	Connaître les principes d'adaptation pharmacologique de l'insuffisance surrénale aiguë en cas de stress	Majoration de la dose d'hémisuccinate d'hydrocortisone
B	Éléments physiopathologiques	Comprendre la physiopathologie de l'insuffisance surrénale chez l'enfant	

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Connaître les tableaux cliniques de l'insuffisance surrénale primitive chez l'enfant	
B	Examens complémentaires	Connaître les spécificités du diagnostic biologique d'insuffisance surrénale chez l'enfant	
B	Étiologie	Insuffisance surrénale du nouveau-né et du nourrisson (déficit en 21-hydroxylase)	

Dans ce chapitre nous aborderons la problématique de l'insuffisance surrénalienne aiguë, une pathologie dont le tableau clinique souvent trompeur et incomplet ne rend pas aisé le diagnostic. La gravité de cette pathologie, ainsi que les désordres hydroélectrolytiques et métaboliques qu'elle entraîne justifient d'une prise en charge en médecine intensive-réanimation dès lors que le diagnostic est évoqué.

Du fait de leurs spécificités respectives, la forme chronique et l'insuffisance surrénalienne aiguë de l'enfant ne seront pas abordées ici.

Vignette clinique

Une patiente de 46 ans, avec comme principal antécédent une atteinte auto-immune des surrénales, par ailleurs hypertendue et diabétique de type 1, se présente aux urgences pour asthénie d'apparition rapidement progressive. Les paramètres vitaux recueillis par l'infirmier d'accueil sont les suivants : pression artérielle 91/66 mmHg, fréquence cardiaque 128 bpm, température 38,9 °C, fréquence respiratoire 19 cycles/min. La glycémie capillaire est à 3,3 mmol/L. La patiente est rapidement installée vers un box avec surveillance scopée.

Lorsque vous l'interrogez, celle-ci se plaint d'une douleur abdominale intense, cotée sur une échelle numérique de douleur à 5/10 et vous relate avoir eu depuis 24 heures des diarrhées non glairo-sanglantes et deux épisodes de vomissements. Elle vous dit également avoir une « bronchite » depuis trois jours avec de légères céphalées. Elle vous dit également prendre consciencieusement ses traitements antihypertenseurs, son insuline ainsi que son traitement par hydrocortisone et fludrocortisone, « sans jamais les oublier ni modifier les posologies ».

À l'examen physique, l'hypotension est persistante. La patiente pèse 5 kg de moins que son poids d'il y a trois jours et présente un franc pli cutané avec quelques marbrures aux genoux. Vous notez une toux sèche, non productive ;

l'auscultation pulmonaire ne trouve pas de foyer. L'abdomen est extrêmement sensible dans son ensemble, cependant sans défense ni contracture. L'examen neurologique ne trouve aucune anomalie, en particulier la nuque est souple. L'examen cutané retrouve une hyperpigmentation de sa cicatrice d'appendicectomie, des ongles et plis palmaires.

Vous interrogez la patiente sur l'augmentation de son traitement substitutif par hydrocortisone dans le contexte de bronchite ; la réponse est négative. Devant vous la patiente présente un épisode de vomissement.

Devant l'antécédent d'insuffisance surrénale chronique et la non-adaptation du traitement substitutif en potentiel contexte infectieux, vous pensez à une insuffisance surrénalienne aiguë.

Vous demandez à prélever un bilan biologique avec un hémogramme, un ionogramme sanguin avec bicarbonates, un bilan hépatique, une lipase. Devant la fièvre, vous faites également prélever deux paires d'hémocultures. Vous demandez également un dosage de cortisol plasmatique et demandez un ionogramme urinaire sur échantillon.

Vous contrôlez la pression artérielle, qui reste basse à 89/59 mmHg. Vous décidez d'instaurer une expansion volémique par cristalloïde de 1 000 mL en débit libre, puis de poursuivre une hydratation intraveineuse par 3 litres de glucosé à 10 % avec adjonction de 9 g de NaCl par litre, permettant de pallier la récurrence de l'hypoglycémie d'une part, la déshydratation d'autre part. Sans attendre les résultats biologiques, vous introduisez un traitement par hémisuccinate d'hydrocortisone en bolus, relayé par une perfusion continue par pompe-seringue électrique sur 24 heures.

L'ECG que vous réalisez est normal.

Vous appelez le réanimateur pour transférer votre patiente en service de médecine intensive-réanimation.

Avant le transfert, le bilan biologique montre une hyponatrémie à 131 mmol/L, une hyperkaliémie à 5,2 mmol/L, une bicarbonatémie à 19 mmol/L. La créatinine est à 121 µmol/L. Enfin, la natriurèse est augmentée à 68 mmol/L avec une

kaliurèse basse à 5 mmol/L.

Introduction

- Ⓐ L'insuffisance surrénalienne aiguë correspond à un état potentiellement réversible, caractérisé par la perte des effets homéostatiques en lien avec un déficit de production par les glandes
- Ⓐ surrénales des hormones corticosurrénales : cortisol (glucocorticoïde) et aldostérone (minéralocorticoïde).

Le défaut de synthèse est :

- d'origine périphérique, par atteinte primitive des surrénales ; le déficit hormonal est alors plutôt global, en gluco- et minéralocorticoïdes, appelé également maladie d'Addison ; le déficit hormonal périphérique engendre une stimulation de la production hypophysaire d'ACTH et de son précurseur, la POMC (pro-opiomélanocortine), responsable de la mélanodermie ;
- ou central du fait d'une atteinte au niveau de l'axe hypothalamo-hypophysaire ; le déficit glucocorticoïde prédomine dans cette situation car la synthèse des minéralocorticoïdes, notamment de l'aldostérone, reste contrôlée par l'angiotensine II.

Encadré 41.1

Physiopathologie

- Ⓑ Les surrénales sont deux glandes situées au pôle supérieur de chaque rein, caractérisées par une intense vascularisation artérielle.

La zone médullaire, au centre de la glande, est impliquée dans la sécrétion des catécholamines.

La zone corticale est constituée de trois couches :

- glomérulée, responsable de la production des hormones minéralocorticoïdes ;
- fasciculée, responsable de la production des hormones glucocorticoïdes ;
- réticulée, responsable de la production des androgènes.

Synthétisé notamment à partir de cholestérol, le cortisol est une hormone régulée par l'ACTH, produite par l'hypophyse, sur laquelle le cortisol exerce un rétrocontrôle négatif.

Les propriétés physiologiques du cortisol sont nombreuses, avec notamment :

- une stimulation du catabolisme protidique et de la lipogenèse ;
- une stimulation de néoglucogenèse ;
- une inhibition de l'hormone antidiurétique ;
- une augmentation du tonus vasculaire ;
- une action anti-inflammatoire et antipyrétique ;
- une action minéralocorticoïde à haute concentration.

La présentation clinique regroupant l'ensemble des signes d'insuffisance surrénalienne est rare, signant alors l'absence complète de sécrétion surrénalienne. De fait, le tableau clinique est fréquemment trompeur. Il est important de penser au diagnostic devant tous signes évocateurs. En l'absence de prise en charge immédiate, le risque est l'évolution vers un choc réfractaire pouvant mener au décès.

I. Quel est le tableau clinique d'une insuffisance surrénalienne aiguë ?

Le diagnostic d'une insuffisance surrénalienne aiguë est aisé lorsque le patient a un antécédent connu d'insuffisance surrénalienne. Il est plus subtil lorsqu'il s'agit d'une manifestation inaugurale.

La pierre angulaire du tableau clinique est la déshydratation extracellulaire qui est toujours présente, associée à une hypovolémie pouvant aller de la présence d'une hypotension orthostatique et d'une différentielle de pression artérielle pincée à un vrai tableau de choc hypovolémique.

Très souvent, le tableau clinique est dominé par les manifestations digestives. Les douleurs abdominales, fréquentes, sont souvent associées à des nausées, des vomissements et/ou des diarrhées. L'examen physique peut même trouver un abdomen dit « pseudo-chirurgical ».

L'asthénie est également toujours présente. Elle est physique, psychique, sexuelle et est souvent associée à une anorexie.

Il existe souvent une fatigabilité musculaire se manifestant notamment par des crampes musculaires, favorisées par les troubles hydroélectrolytiques.

Des symptômes neuropsychiques sont régulièrement observés et peuvent aller des céphalées à une prostration, une confusion ou une agitation, en passant par des crises convulsives voire un coma ; ces manifestations sont régulièrement aggravées par l'hypoglycémie accompagnant l'insuffisance surrénalienne.

Une hyperthermie survenant en dehors de tout contexte infectieux est observée dans plus de la moitié des cas.

Dans les cas où l'insuffisance surrénale aiguë survient sur un tableau d'insuffisance surrénale périphérique chronique préexistante avec une élévation prolongée des taux sériques d'adrénocorticotrophine (ACTH), on peut noter des signes spécifiques, tels qu'une mélanodermie (pigmentation prédominante sur les zones exposées à la lumière, les plis, les cicatrices ou les zones de frottement) ou des taches ardoisées de la muqueuse jugale et des gencives.

II. Quels sont les facteurs déclenchants d'une insuffisance surrénalienne aiguë ?

L'examen clinique avec interrogatoire du patient et/ou des proches et examen physique poussé doit être répété à la recherche d'un facteur déclenchant.

En générant un état inflammatoire systémique, les infections virales et bactériennes constituent une part importante des facteurs déclenchants responsables d'une insuffisance surrénalienne aiguë.

Parmi les infections, les tableaux de gastro-entérite aiguë sont souvent décrits comme éléments déclencheurs dans les situations d'insuffisance surrénalienne aiguë. Qui plus est, la diarrhée et les vomissements viennent aggraver l'hypovolémie. Le distinguo entre gastro-entérite aiguë et signes digestifs de l'insuffisance surrénalienne aiguë n'est pas toujours évident.

Les situations de blessure grave ou de chirurgie majeure nécessitant des besoins majeurs en cortisol démasquent souvent une insuffisance surrénalienne aiguë.

Des événements mineurs tels que l'exercice physique ou des modifications émotionnelles sont parfois les seuls éléments favorisants retrouvés. Il est important d'éliminer, par l'interrogatoire, un régime sans sel, un traitement par diurétique, une déshydratation (chaleur).

La mauvaise observance au traitement substitutif chez un patient suivi pour insuffisance surrénale chronique peut également contribuer à l'apparition d'une insuffisance surrénale aiguë, notamment l'absence d'augmentation des doses d'hémisuccinate d'hydrocortisone en période de stress (infection et chirurgie, notamment).

Il est cependant important de noter que le facteur déclenchant n'est pas toujours retrouvé.

III. Quels sont les signes de gravité d'une insuffisance surrénalienne aiguë ?

La déshydratation extracellulaire potentiellement sévère peut aller jusqu'à un tableau de choc hypovolémique. Une tachycardie est souvent présente. À l'examen physique, on notera les signes habituels d'hypoperfusion périphérique : marbrures cutanées, extrémités froides, allongement du temps de recoloration cutanée, oligurie.

Les troubles hydroélectrolytiques avec notamment l'hyperkaliémie, peuvent avoir des conséquences notamment cardiaques qui nécessitent une prise en charge en urgence.

L'action sur le tonus vasomoteur du cortisol peut également donner lieu à un tableau pouvant mimer un choc septique, avec une défaillance hémodynamique et des résistances vasculaires effondrées.

Les troubles digestifs peuvent être particulièrement importants avec vomissements incoercibles ou diarrhée profuse et constituent dans ces situations un critère de gravité, dans la mesure où ces pertes digestives viennent aggraver la déshydratation extracellulaire.

La conjonction des troubles digestifs avec des douleurs abdominales intenses associées à un abdomen dit chirurgical peut contribuer à une errance diagnostique.

Les troubles neurologiques graves (troubles de conscience pouvant aller jusqu'au coma, crises convulsives), potentiellement

aggravés par une hypoglycémie ou les troubles hydroélectrolytiques (hyponatrémie) nécessitent une prise en charge spécifique et une surveillance rapprochée.

Enfin, la non-réponse au traitement hormonal substitutif constitue un signe de gravité, dans la mesure où cela implique la recherche d'une autre cause au tableau (cf. infra).

IV. Quels examens réaliser pour confirmer et prendre en charge une insuffisance surrénalienne aiguë ?

Les examens complémentaires ([tableau 41.1](#)) ne doivent pas retarder la prise en charge thérapeutique.

Tableau 41.1. A Examens biologiques à réaliser devant une suspicion d'insuffisance surrénalienne aiguë.

- Hémogramme
- Ionogramme sanguin, urée, créatinine, bicarbonate, glycémie
- Ionogramme urinaire

- Cortisolémie
- ACTH
- Cortisolémie à H+1 d'une injection de Synacthène® (si doute diagnostique)

Le ionogramme plasmatique avec mesure de la fonction rénale est essentiel. Outre l'insuffisance rénale aiguë (d'origine fonctionnelle) quasi constante, on trouve une hyponatrémie associée à une hyperkaliémie, signes d'une carence en aldostérone. S'y associe souvent une acidose métabolique.

Une hypoglycémie est très fréquente.

Le ionogramme urinaire retrouve une natriurèse élevée (> 20 mmol/L) et une kaliurèse basse (< 20 mmol/L), toutes deux inadaptées à l'hypovolémie et à l'hyperkaliémie, signant la carence en aldostérone.

Une natriurèse élevée et une kaliurèse basse associées à un tableau clinique de déshydratation avec hypovolémie doivent faire évoquer une insuffisance surrénalienne aiguë. En effet, les autres situations de déshydratation d'origine rénale (diurétiques, diurèse osmotique, levée d'obstacle...) augmentent la natriurèse et la kaliurèse.

L'hémogramme révèle des signes d'hémoconcentration, en lien avec la déshydratation extracellulaire.

En cas de suspicion d'insuffisance surrénalienne aiguë, les dosages hormonaux sont importants, même s'ils ne doivent absolument pas retarder la prise en charge thérapeutique.

Une cortisolémie effondrée (à titre indicatif : < 3 µg/dL ou < 83 nmol/L)¹ affirme le diagnostic. Un dosage de l'ACTH peut aussi aider dans la démarche étiologique, afin d'identifier le mécanisme périphérique (ACTH élevée) ou central (ACTH normale ou basse) de l'insuffisance surrénale. La réponse à une injection de Synacthène® (polypeptide qui mime l'action de l'ACTH) constitue le test de référence. Il est réalisé dans les formes frustes ou à distance.

Un ECG permet d'évaluer les conséquences des troubles hydroélectrolytiques et de rechercher un facteur déclenchant d'origine cardiaque.

Savoir prescrire et interpréter le dosage de l'ACTH à 8 h

B Le dosage de l'ACTH doit être concomitant de celui du cortisol. Son interprétation doit tenir compte de l'existence des fluctuations nyctémérales :

- zénith entre 6 h et 9 h (à 8 h : ACTH = 10–50 pg/mL) ;
- nadir entre 18 h et 24 h (ACTH < 10 pg/mL).

En cas de déficit corticotrope, on observe un abaissement parallèle de l'ACTH et du cortisol. En cas de déficit surrénalien primitif, le cortisol est abaissé mais l'ACTH élevée.

Savoir interpréter les résultats du test au Synacthène®

- Chez le sujet normal : augmentation du cortisol plasmatique > 540 nmol/L [20 µg/dL].
- En cas de déficit corticotrope, réponse normale ou < 540 nmol/L [20 µg/dL].
- En cas de déficit surrénalien primitif : absence de réponse.

1 Conversion : nmol/L × 0,03625 ↔ µg/dL.

V. Comment traiter une insuffisance surrénalienne aiguë ?

A L'insuffisance surrénalienne aiguë engageant le pronostic vital à court terme, une prise en charge dans un service de médecine intensive-réanimation est nécessaire avec une surveillance rapprochée des paramètres vitaux : pression artérielle, fréquences cardiaque et respiratoire, température corporelle, diurèse, score de Glasgow.

Le traitement de l'insuffisance surrénalienne aiguë est à débiter dès la suspicion diagnostique : correction des troubles hydroélectrolytiques et hormonothérapie, qui doit être introduite même en cas de doute. Il vaut mieux traiter par excès au vu de la gravité de la pathologie et son tableau souvent trompeur.

La déshydratation extracellulaire doit être corrigée par l'administration intraveineuse de grandes quantités (jusqu'à 4 à 6 litres par jour) de soluté salé isotonique. La supplémentation potassique systématique est à proscrire. Il n'y a pas non plus lieu, en l'absence de complications cardiaques, de prescrire un traitement hypokaliémiant. En effet, la substitution hormonale permet la correction de ce trouble.

S'il existe un état de choc hypovolémique, l'apport initial de soluté salé isotonique doit se faire rapidement (1 litre en débit libre, par exemple). L'introduction d'amines vasopressives peut être nécessaire.

La quantité totale de perfusion varie en fonction de la profondeur de la déshydratation et de l'intensité des pertes d'origine digestive. L'examen clinique est à répéter régulièrement et la réalisation toutes les 4 heures d'un ionogramme sanguin pour adaptation des apports hydroélectrolytiques est indispensable.

La présence fréquente d'une hypoglycémie justifie un relais par des perfusions de glucosé avec adjonction de chlorure de sodium (soluté glucosé 10 % ou 5 % + NaCl 4 à 9 g/L).

L'hormonothérapie substitutive par hémisuccinate d'hydrocortisone est une urgence et doit être administrée avant le résultat des prélèvements biologiques

hormonaux. Il consiste en un bolus initial suivi d'un traitement continu en IVSE (à titre indicatif : dose initiale de 100 à 200 mg en bolus IV ou IM puis 200 mg en perfusion continue sur 24 heures, ou 100 mg toutes les 6 à 8 heures, tant que persistent les troubles digestifs).

L'hémisuccinate d'hydrocortisone aux doses utilisées dans l'insuffisance surrénale aiguë a une activité minéralocorticoïde (tableau 41.2) : un traitement adjuvant par fludrocortisone n'est ainsi pas nécessaire.

Des vomissements incoercibles peuvent justifier la mise en place d'une sonde nasogastrique, en aspiration.

Une hypotension persistante voire un état de choc persistant malgré l'administration du traitement substitutif doit absolument faire rechercher une autre pathologie surajoutée, comme par exemple un sepsis.

Après la phase aiguë, les doses d'hormonothérapie substitutive seront progressivement diminuées, pour être relayées par un traitement per os généralement aux alentours du troisième jour.

Conduite thérapeutique d'urgence au domicile

- **B** Administration de 100 mg d'hydrocortisone à injecter en IM ou IV en cas de vomissements ou de malaise, ou en cas d'autre signe de décompensation surrénalienne (éduquer l'entourage +++).

- Transport médicalisé en milieu hospitalier.

Tableau 41.2. B Caractéristiques pharmacologiques et bioéquivalences des principaux corticoïdes.

Nature	Spécialité	Effet anti-inflammatoire	Effet minéralo-corticoïde	Demi-vie
Cortisol*	Hydrocortisone	1	1	8–12 h
Prednisone	Cortancyl®	4	0,8	18–36 h
Prednisolone	Solupred®	4	0,8	18–36 h
Méthylprednisolone	Médrol®, Solumédrol®	5	0,5	18–36 h
Triamcinolone	Kénacort®	5	0	36–54 h
Bétaméthasone	Betnesol®	25–30	0	36–54 h
Dexaméthasone	Dectancyl®	25–30	0	36–54 h

*Hormone naturelle, de référence.

VI. Quelles sont les différentes causes d'insuffisance surrénalienne aiguë ?

- Ⓐ L'insuffisance surrénale chronique décompensée à l'occasion d'un événement intercurrent ou spontanément est de loin la cause principale d'insuffisance surrénale aiguë.

A. Atteinte périphérique

B L'atteinte auto-immune de la surrénale et la tuberculose bilatérale des surrénales constituent les deux causes les plus fréquentes d'insuffisance surrénale chronique d'origine périphérique (respectivement première cause en France et première cause dans le monde). Ces deux pathologies sont caractérisées par un début progressif.

L'origine auto-immune est plus fréquente chez la femme et est souvent associée à d'autres manifestations auto-immunes, s'intégrant potentiellement dans le cadre de polyendocrinopathies auto-immunes. Au scanner, les surrénales apparaissent alors atrophiques et les anticorps anti-21-hydroxylase sont souvent positifs.

La tuberculose bilatérale des surrénales est la seconde cause la plus fréquente. Il s'agit d'une localisation extrapulmonaire du bacille de Koch, souvent chez des patients immunodéprimés. Le scanner montre des surrénales parfois augmentées de volume, souvent calcifiées.

Certaines atteintes périphériques sont caractérisées par une insuffisance surrénale aiguë d'apparition brutale, sans atteinte chronique diagnostiquée au préalable.

Les hémorragies brutales au niveau surrénalien sont une cause d'insuffisance surrénale aiguë. Elles sont plus fréquentes dans des contextes de déficit acquis ou congénital en facteurs de coagulation. Les nécroses peuvent également provoquer le même type de tableau. Elles sont consécutives le plus souvent à des troubles de coagulation.

Certaines situations spécifiques peuvent être impliquées dans les hémorragies et les nécroses des surrénales, parmi elles le purpura fulminans méningococcique (syndrome de Waterhouse-Friderichsen), la coagulation intravasculaire disséminée ou le syndrome des antiphospholipides.

B. Atteinte centrale

B Les causes d'origine centrale, ou haute, peuvent également être impliquées dans l'apparition d'une insuffisance surrénale aiguë.

L'arrêt brutal ou progressif d'une corticothérapie au long cours est une cause fréquente d'insuffisance surrénale aiguë. La corticothérapie exogène met au repos l'ensemble de l'axe hypothalamo-hypophysio-surrénalien. Il peut parfois exister une certaine inertie à la réactivation de l'ensemble de l'axe.

Les tumeurs hypophysaires ou hypothalamiques peuvent s'inscrire dans un tableau d'apparition progressive.

B Des causes centrales brutales d'insuffisance surrénale existent également : ces situations sont dominées par des épisodes de saignement ou de nécrose au niveau de l'hypophyse ou de l'hypothalamus.

A Les causes, y compris plus rares, sont résumées dans le tableau 41.3.

Tableau 41.3. B B Étiologie de l'insuffisance surrénale aiguë.

Origine périphérique	
Début progressif	<p><i>Fréquent</i> : origine auto-immune, tuberculose bilatérale des surrénales</p> <p><i>Peu fréquent</i> : tumeurs secondaires ou primitives, origine médicamenteuse</p> <p><i>Rare</i> : atteintes opportunistes dans un contexte de syndrome d'immunodéficience acquise (cytomégalovirus, mycobactéries, mycoses, Kaposi), amylose, histoplasmosse, blastomycose, coccidiomycose, cryptococcose, adrénoleucodystrophie, adrénomyélonéuropathie</p>
Début brutal	<p><i>Peu fréquent</i> : hémorragie, troubles de la coagulation primitifs ou acquis</p> <p><i>Rare</i> : nécrose des surrénales (méningococcémie, CIVD), syndrome des antiphospholipides</p>
Origine centrale	

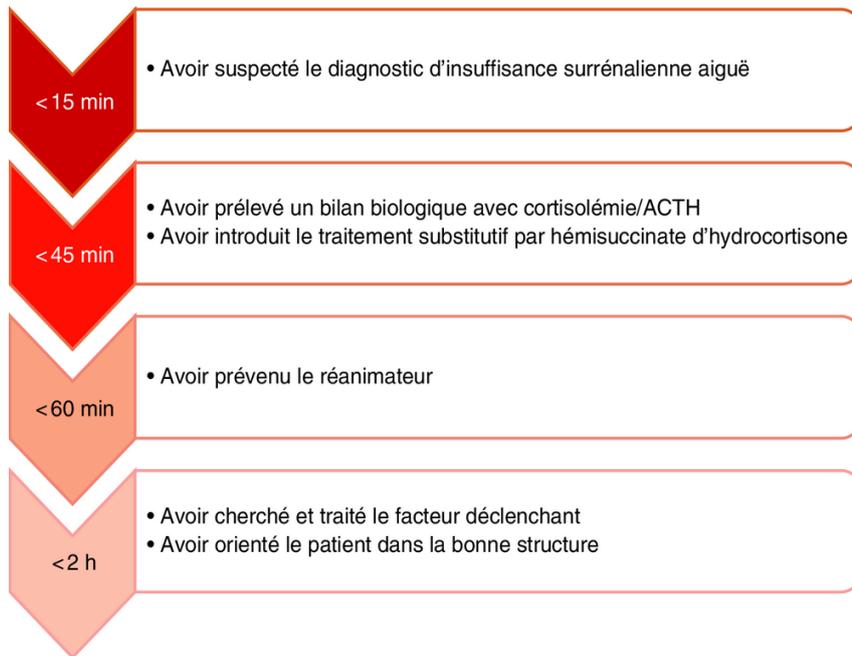
Début progressif	<p><i>Fréquent</i> : diminution d'une corticothérapie au long cours</p> <p><i>Peu fréquent</i> : tumeurs hypophysaires (adénome, tumeurs secondaires), tumeurs hypothalamiques, craniopharyngiome</p> <p><i>Rare</i> : amylose, sarcoïdose, histiocytose X, actinomycozes et nocardioses, hypophysite lymphocytaire auto-immune</p>
Début brutal	<p><i>Fréquent</i> : arrêt brutal d'une corticothérapie au long cours</p> <p><i>Peu fréquent</i> : complication postopératoire d'une chirurgie hypophysaire ou de la base du crâne</p> <p><i>Rare</i> : nécrose hypophysaire du post-partum (syndrome de Sheehan), nécrose ou saignement d'un adénome hypophysaire, traumatisme crânien avec lésion hypophysaire</p>

Encadré 41.2

Bases essentielles de l'éducation thérapeutique de l'insuffisant surrénalien chronique

- **B** Régime normosodé.
- Traitement à vie (ou jusqu'à la preuve de la récupération de l'axe hypophyso-surrénalien en cas d'insuffisance corticotrope post-corticothérapie).
- Facteurs intercurrents susceptibles d'entraîner une décompensation aiguë (justifiant de doubler transitoirement les posologies de l'hormonothérapie).
- Liste des médicaments susceptibles d'interférer avec le traitement substitutif.
- Carte d'insuffisant surrénal.
- Connaître les signes d'insuffisance surrénale.
- Apprendre à adapter la dose d'hydrocortisone per os (notion de dose de stress) :
 - doubler la dose d'hydrocortisone en cas de fièvre ou de pathologie intercurrente ;
 - augmenter la dose en cas de grossesse.
- Possession de plusieurs ampoules d'hydrocortisone injectable à conserver au frigo à 4 °C.

Tic-tac...



Une situation clinique... Deux prises en charge

Inès est l'interne de garde en réanimation. Elle est appelée dans les étages pour un patient de 51 ans, chez qui a été diagnostiquée il y a 2 semaines une tumeur de l'hypophyse, découverte dans un contexte d'hémianopsie bitemporale. Le patient présente depuis 3 jours des diarrhées avec vomissements incoercibles, pour lesquels un traitement symptomatique avec pose de sonde nasogastrique a été mis en place. Inès est appelée aujourd'hui car les symptômes ne s'amendent pas et que la pression artérielle prise au tour de minuit est mesurée à 86/51 mmHg.

Où Inès pourrait faire mieux...

Arrivée dans le service, Inès mesure de nouveau les paramètres vitaux : la pression artérielle est stable, le patient est tachycarde à 120 bpm, apyrétique, et présente à l'examen physique une désorientation temporo-spatiale avec céphalées, associée à des douleurs abdominales.

Inès évoque cependant en premier lieu une probable déshydratation dans le contexte de pertes digestives et introduit une hydratation par sérum salé isotonique de 2 000 mL par 24 heures, en omettant l'antécédent de tumeur de l'hypophyse.

Elle demande à prélever un bilan biologique (hémogramme, ionogramme sanguin et urinaire, bilan hépatique) et introduit un traitement antalgique pour les douleurs abdominales.

Les résultats après une heure montrent une hyponatrémie avec hyperkaliémie et une hypoglycémie à 0,42 g/L. Cette dernière aurait dû être évoquée devant les symptômes neurologiques du patient et aurait dû faire réaliser une glycémie capillaire.

Dans le contexte de tumeur hypophysaire et à l'aide de la clinique et des résultats biologiques Inès évoque, avec retard, une insuffisance surrénalienne aiguë et prescrit alors un traitement substitutif par hémisuccinate d'hydrocortisone avant de transférer le patient en médecine intensive et réanimation pour la suite de la prise en charge.

Où on peut faire confiance à Inès

À l'arrivée dans la chambre, Inès identifie des marbrures des genoux et que le poids noté sur la pancarte dans la chambre indique une perte de 5 kg par rapport au poids à l'entrée. La mesure des paramètres vitaux montre la persistance d'une hypotension artérielle, avec une tachycardie à 120 bpm. Le patient est apyrétique. À l'examen physique, le patient présente une désorientation temporo-spatiale, des céphalées et des douleurs abdominales.

Inès demande à l'infirmier de mesurer une glycémie capillaire, attitude qui doit être réflexe devant des symptômes

neurologiques ; celle-ci revient à 0,42 g/L. Inès demande de réaliser une intraveineuse directe de 2 ampoules de glucosé à 30 % pour corriger cette hypoglycémie.

Les symptômes neurologiques ne s'améliorent que peu. Inès mesure de nouveau une pression artérielle qui reste basse (afin d'éliminer une erreur de mesure, même si l'examen physique avec l'hypoperfusion périphérique confirme plutôt l'hypotension artérielle). Elle réalise un ECG qui est normal en dehors de la tachycardie sinusale.

En réfléchissant sur l'ensemble du dossier et en prenant en compte l'antécédent du patient, Inès évoque le diagnostic d'insuffisance surrénalienne aiguë. Elle réalise une expansion volémique de 1 000 mL en débit libre de sérum salé isotonique (NaCl 0,9 %), avant de mettre en place une hydratation intraveineuse importante de 4 litres par jour de glucosé 5 % (pour éviter les hypoglycémies) avec adjonction de 9 g de NaCl par litre (pour l'hydratation du patient). Elle introduit immédiatement une hormonothérapie par hémisuccinate d'hydrocortisone avec un bolus suivi d'une perfusion continue intraveineuse.

Inès demande à prélever un bilan biologique comprenant un ionogramme sanguin, un hémogramme, une cortisolémie et des hémocultures.

Après appel du sénior de garde, le patient est admis en médecine intensive-réanimation.

Alors que les résultats révèlent une hyponatrémie, une hyperkaliémie ainsi qu'une natriurèse augmentée, la pression artérielle se stabilise et les symptômes digestifs et neurologiques s'amendent progressivement, confirmant le diagnostic.

e-learning CEMIR

La vidéo « Insuffisance surrénalienne aiguë » est accessible par ce QR code :



Entraînement

DP 1

Vous recevez aux urgences un patient de 65 ans adressé par son médecin traitant pour altération de l'état général avec perte de poids de 7 kg en 2 mois. L'entretien et l'examen clinique révèlent une toux chronique nocturne avec sueurs profuses, des adénopathies axillaires et inguinales, des douleurs abdominales diffuses sans focalisation évidente, et des taches ardoisées à la face interne des joues. Il habite en France depuis 35 ans, est né au Sénégal, mais n'y est jamais retourné depuis.

Il présente une température à 39,5 °C, une fréquence cardiaque à 110/min, une pression artérielle à 90/60 mmHg, une dyspnée au moindre effort, et une saturation en air ambiant à 95 %. Il n'y a pas d'anomalie neurologique. L'auscultation révèle des fins crépitants à l'apex droit. L'abdomen est sensible dans son ensemble sans défense ni contracture.

Sur la biologie :

- Hb 9 g/dL, plaquettes 138 G/L, D-dimères à 1 954/mL, CRP 100 mg/L, PCR COVID négative ;
- natrémie 120 mmol/L, potassium 5,2 mmol/L, créatininémie 120 µmol/L, urée 11 mmol/L ;
- ionogramme urinaire sur un échantillon : natriurèse 60 mmol/L, kaliurèse 1 mmol/L.

Un scanner thoraco-abdomino-pelvien montre l'image suivante.



A Question 1 – QROC

Quelle anomalie principale voyez-vous sur cette coupe parenchymateuse ? [en 1 à 5 mots sans abréviation.]

B Question 2 – QRPL

Quels sont les trois diagnostics que vous évoquez à ce stade ?

- A insuffisance rénale aiguë
- B tuberculose
- C hyperaldostérionisme primaire
- D hyperaldostérionisme secondaire
- E insuffisance surrénalienne
- F accès palustre
- G pneumonie aiguë communautaire
- H appendicite
- I toxoplasmose
- J sida
- K vascularite à ANCA

B Question 3 – QRU

Vous évoquez une tuberculose avec cette atteinte pulmonaire (caverne apicale droite), une insuffisance surrénale et une insuffisance rénale probablement aiguë.

Quel examen biologique demandez-vous pour confirmer votre diagnostic métabolique ?

- A test au Synacthène
- B dosage de rénine
- C dosage de l'aldostérone
- D cortisolurie des 24 heures
- E cortisol salivaire

B Question 4 – ZAP

Le test au Synacthène confirme l'insuffisance surrénale. Vous évoquez donc une tuberculose pulmonaire et surrénalienne.

Sur la figure, cliquez sur l'anomalie renforçant fortement votre hypothèse.



Les corrigés sont à retrouver page 952.