
Insuffisance surrénale aiguë



Chapitre 28 Insuffisance surrénale aiguë

- A. Diagnostic d'une insuffisance surrénale aiguë
- II. Étiologies
- III. Traitement

Item 255. Insuffisance surrénale

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer une insuffisance surrénale aiguë et une insuffisance surrénale chronique.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leurs prises en charge.

Seul l'aspect « aigu, réanimatoire » de l'adulte sera abordé dans ce chapitre.

L'insuffisance surrénale aiguë (ISA) correspond à un déficit de production des hormones corticosurréaliennes : cortisol (glucocorticoïde) et aldostérone (minéralocorticoïde). Le défaut de synthèse est d'origine périphérique (atteinte primitive des surrénales) ou centrale (atteinte secondaire de l'axe hypothalamo-hypophysaire). Dans le cas d'une ISA périphérique, le déficit hormonal est global, alors que dans une ISA centrale, le déficit glucocorticoïde prédomine car la synthèse d'aldostérone reste contrôlée par l'angiotensine II.

I Diagnostic d'une insuffisance surrénale aiguë

La forme classique mais rare traduit l'absence complète de sécrétion surrénalienne. Urgence diagnostique et thérapeutique, elle met en jeu le pronostic vital à court terme.

A Signes cliniques

La déshydratation extracellulaire est patente (pli cutané). L'hypovolémie est constante, allant de l'hypotension orthostatique simple jusqu'au choc hypovolémique (hypotension artérielle avec différentielle pincée, tachycardie, marbrures, extrémités froides, oligurie). Notons qu'en l'absence de traitement substitutif, l'expansion volémique peut à elle seule démasquer un tableau de choc hyperkinétique mimant un choc septique. Le diagnostic d'ISA doit donc être évoqué de principe devant tout choc réfractaire au remplissage et aux catécholamines. Le traitement d'épreuve par hémisuccinate d'hydrocortisone est alors licite. Les fréquentes manifestations digestives (anorexie, douleurs abdominales diffuses parfois pseudo-chirurgicales, nausées, vomissements, diarrhées) et neuropsychiques (céphalées, prostration, asthénie intense, confusion, agitation, crises convulsives secondaires à l'hypoglycémie, voire coma) ne doivent pas égarer le diagnostic. Il existe souvent des crampes musculaires. Une hyperthermie survenant en dehors de tout contexte infectieux est observée dans plus de 50 % des cas. Mélanodermie et taches ardoisées de la muqueuse jugale suggèrent une ISA périphérique chronique préexistante (élévation prolongée des taux sériques d'adrénocorticotrophine ou ACTH). La recherche du facteur déclenchant est impérative.

B Signes biologiques

Le diagnostic doit être évoqué devant une hyponatrémie à natriurèse inadaptée (> 20 mmol/l), par pertes urinaires excessives de sodium, une hyperkaliémie (avec kaliurèse basse et acidose métabolique par perte urinaire d' H^+ dans ce contexte de carence en aldostérone), une hémococoncentration (hyperprotidémie, hémocrite élevée), une insuffisance rénale fonctionnelle, une hypoglycémie.

C Dosages hormonaux

Avant traitement, sans retarder la prise en charge thérapeutique, sans en attendre les résultats, sont réalisés des dosages de cortisol et ACTH. Une cortisolémie < 3 $\mu\text{g/dl}$ (83 nmol/l) signe le diagnostic d'ISA absolue. Le taux d'ACTH permet de préciser le niveau d'atteinte de l'axe corticosurrénalien (taux d'ACTH normal ou abaissé en cas d'atteinte centrale, corticotrope ; élevé en cas d'origine périphérique).

En cas de doute diagnostique, un test à l'ACTH synthétique (250 μg IV de Synacthène® immédiat) peut être réalisé. La cortisolémie 60 minutes après injection doit être > 20 $\mu\text{g/dl}$

(550 nmol/l). Cependant, en 2014, les ruptures de disponibilité du Synacthène® ont amené la Société française d'endocrinologie à proposer, en cas de doute diagnostique, à distance de la phase aiguë, de compléter les explorations par un test d'hypoglycémie insulémique, ou un test court à la métopirone, en hospitalisation.

À distance, on complètera les explorations par un test au Synacthène® et une mesure de la rénine et de l'aldostérone.

II Étiologies

L'insuffisance surrénale aiguë est le plus souvent secondaire à une insuffisance surrénale chronique décompensée, spontanément ou à la faveur d'une complication intercurrente (infectieuse, vasculaire, traumatique...).

Au sein des causes chroniques, on retrouve le plus souvent des maladies auto-immunes et la tuberculose

Encadré 28.1 Causes d'insuffisance surrénale aiguë

ISA basses ou périphériques

Début progressif :

- Origine auto-immune (première cause en France)
- Tuberculose +++ (première cause mondiale)
- Sida avancé par infections opportunistes (cytomégalovirus, mycobactéries atypiques, mycoses) ou tumeurs (Kaposi)
- Amylose
- Mycoses : histoplasmoses (États-Unis), blastomycose (Amérique du Sud), coccidioïdomycose, cryptococcose
- Tumeurs : secondaires (poumon, sein, rein, estomac, côlon, mélanome) ; primitives (lymphome)
- Origine médicamenteuse (OP'DDD, kétoconazole, étomidate)
- Adrénoleucodystrophie
- Adrénomyéloneuropathie

Début rapide

- Hémorragies
- Nécrose ou thrombose des surrénales (purpura fulminans postménigococcique et choc septique avec CIVD)
- Troubles de la coagulation primitifs ou iatrogéniques (accident des AVK, etc.)
- Syndrome des antiphospholipides

ISA hautes ou centrales

Début progressif

- Diminution d'une corticothérapie au long cours
- Tumeurs hypophysaires (adénome, tumeurs secondaires)
- Tumeurs hypothalamiques
- Craniopharyngiome
- Amylose
- Sarcoidose
- Histocytose X
- Actinomycoses et nocardioses
- Hypophysite lymphocytaire auto-immune

Début rapide

- Arrêt brutal d'une corticothérapie au long cours
- Nécrose hypophysaire du post-partum (syndrome de Sheehan)
- Nécrose ou saignement d'un adénome hypophysaire
- Traumatisme crânien avec lésion hypophysaire
- Complication postopératoire d'une chirurgie hypophysaire ou de la base du crâne

III Traitement

La prise en charge est réalisée au mieux en réanimation ou en secteur de soins intensifs, en urgence.

A Traitement symptomatique/rééquilibration hydroélectrolytique

Il consiste en la correction de la déshydratation et de l'hypovolémie par un remplissage : perfusion IV de 3 à 6 l de soluté salé NaCl à 0,9 % en fonction de la clinique (1 l sur 1 h, puis 1 l sur 2 h, puis 1 l sur 3 h) ou macromolécules. L'hypoglycémie est corrigée par du soluté glucosé à 10 %, voire à 30 % si elle est profonde et persistante. L'hyperkaliémie est rapidement corrigée par l'hormonothérapie (apports en potassium autorisés une fois la kaliémie normalisée).

B Hormonothérapie substitutive

Elle est débutée dès la suspicion diagnostique, avant le résultat de la cortisolémie. En raison de sa double action glucocorticoïde et minéralocorticoïde (à forte dose), l'hémisuccinate d'hydrocortisone est administré à la dose initiale de 100 à 200 mg en bolus IV ou IM puis 200 mg en perfusion continue sur 24 h ou 100 mg toutes les 6 à 8 h (tant que persistent les troubles digestifs). La posologie peut être portée à 600 mg/jour dans les formes sévères. À la 24^e heure, réduction de moitié de la posologie et relais pour atteindre à J5 une dose d'entretien de 30 mg/jour par voie orale.

L'adjonction de minéralocorticoïdes a un intérêt partiel : aux doses utilisées les 24 premières heures, les glucocorticoïdes ont un pouvoir minéralocorticoïde. L'acétate de désoxycorticostérone (Syncortil®) peut être indiqué en cas d'ISA périphérique avec hyperkaliémie importante, traduisant l'intensité du déficit minéralocorticoïde. Sa posologie moyenne est de 5 mg/j IM, augmentée à 5 mg 2 fois par jour dans les formes graves. Relais *per os* dès que possible par 100 µg d'acétate de fludrocortisone (Florinef®).

Par ailleurs, une surveillance étroite du patient est mise en œuvre (température, fréquence cardiaque, pression artérielle, diurèse horaire, glycémie capillaire, score de Glasgow, ECG à la recherche de signes en faveur d'une hyperkaliémie menaçante, ionogrammes sanguins et urinaires pour quantification du bilan hydrosodé).

C Traitement du facteur déclenchant

Il est assuré de manière concomitante.

D Traitement préventif

Il repose sur des recommandations simples et une éducation spécifique du patient : port d'une carte d'addisonnien, augmentation de la supplémentation (posologie de glucocorticoïdes triplée et celle des minéralocorticoïdes doublée) en cas d'agression (fièvre, traumatisme, stress),

connaissance des facteurs de décompensation (régime hyposodé, diurétiques, chaleur excessive, etc.).

Points clés

- L'insuffisance surrénalienne aiguë se définit comme un déficit de production des hormones cortico-surrénales (cortisol et aldostérone) qui peut être périphérique ou central.
- Le diagnostic doit être évoqué devant un tableau clinique d'hypovolémie avec signes digestifs très fréquents associés à une biologie caractéristique : hyponatrémie avec natriurèse persistante, hyperkaliémie et hypoglycémie. Une cortisolémie < 3 µg/dl (83 nmol/l) affirme le diagnostic d'ISA absolue. Le test à l'ACTH est utile en cas de doute diagnostique.
- La tuberculose reste la première cause mondiale d'ISA périphérique alors que la maladie d'Addison est principalement d'étiologie auto-immune dans les pays développés. L'arrêt intempestif et brutal d'une corticothérapie représente la principale cause des ISA centrales.
- En urgence, le traitement associe la réhydratation par solutés salés, la correction des troubles électrolytiques et de l'hypoglycémie, une hormonothérapie substitutive (hémisuccinate d'hydrocortisone et acétate de désoxycorticostérone).

Pour en savoir plus

Puar TH, Stikkelbroeck NM, Smans LC, Zelissen PM, Hermus AR. Adrenal crisis : still a deadly event in the 21st century. Am J Med 2016 ; 129(3) : 339.e1-9.