

## 1. LES GLANDES SURRENALES

Elles sont au nombre de deux et se situent au-dessus des reins. Elles sont constituées de deux parties superposées : à la périphérie, une zone de couleur jaune appelée "cortex surrénalien" ou "corticosurrénale" et, au centre, un noyau de couleur rouge appelé "médullo-surrénale". Chacune de ces deux zones est spécialisée dans la production d'hormones indispensables à la vie.

- La médullo-surrénale sécrète la noradrénaline et l'adrénaline, deux hormones qui accélèrent le rythme cardiaque et augmentent la tension artérielle. Elles sont plus particulièrement produites en période de stress.
- La partie corticosurrénale produit le cortisol, l'aldostérone et les androgènes.

## 2. QUEL EST LE RÔLE DU CORTISOL ET DE L'ALDOSTERONE ?

Le cortisol est une hormone glucocorticoïde, sécrétée par les glandes surrénales situées au-dessus des reins, sous le contrôle de l'hypophyse qui libère une hormone appelée ACTH. Le cortisol est une hormone vitale et joue de nombreux rôles dans le corps :

### Le cortisol:

- Régule la glycémie.
- Est un anti-inflammatoire naturel.
- Régule la pression artérielle.
- Aide au développement osseux.
- Aide à répondre aux stress : libération de sucre à partir des réserves de l'organisme pour répondre à une demande accentuée en énergie pour les muscles, le cœur, le cerveau...
- Régule les glucides, les lipides, les protéides, les ions et l'eau pour préserver l'équilibre physiologique et électrolytique de l'organisme.
- Régule le sommeil.
- Régule le système immunitaire.
- Génère de l'énergie.
- Régule la fonction cardiovasculaire.
- Protège l'organisme contre les agressions.
- Transforme les gras en sucre pour appuyer l'action de l'adrénaline.
- Aide à combattre les infections.

L'aldostérone est une hormone minéralocorticoïde agissant au niveau des reins pour retenir l'eau et les électrolytes et ainsi éviter une déshydratation du corps. Elle permet aussi de maintenir une tension artérielle correcte et d'éviter l'hypotension.

### 3. QU'EST-CE QUE L'INSUFFISANCE SURRÉNALIENNE ?

L'insuffisance surrénalienne (IS) est une pathologie rare (environ 1/10.000 habitants). Elle est souvent méconnue et mal comprise par le corps médical, ce qui peut rendre son diagnostic long et compliqué.

Une IS peut être totale, c'est à dire que les glandes surrénales ne produisent plus du tout de cortisol (ou suite à une surrénalectomie bilatérale) ou partielle (c'est à dire que les glandes surrénales produisent encore un peu de cortisol mais pas suffisamment pour remplir son rôle).


L'IS peut être potentiellement grave en raison du risque de crise d'insuffisance surrénalienne aiguë qui peut survenir à n'importe quel moment et entraîner de graves complications, comme une déshydratation nécessitant une prise en charge immédiate, une pression artérielle faible, des lésions cérébrales, une crise cardiaque, un coma, ou encore le décès. Une crise d'insuffisance surrénalienne aiguë est mortelle en l'absence d'un traitement rapide et adapté.


#### 1. Il existe deux types d'IS :

- a) **L'insuffisance surrénalienne primaire** (appelée aussi périphérique ou basse), dont l'origine vient des surrénales elles-mêmes (Maladie d'Addison, surrénalectomie bilatérale, hyperplasie congénitale des surrénales...).

Elle est caractérisée par un déficit du cortisol et de l'aldostérone. Le manque d'aldostérone crée une hypotension, une perte de sel, et un potassium haut. L'ACTH, hormone générée par l'hypophyse, qui stimule les surrénales, est élevée en raison du manque de réponse de la part des surrénales, ce qui peut provoquer une mélanodermie (= peau bronzée).

#### Les symptômes avant le diagnostic de la maladie d'Addison sont :

 Une asthénie physique, constamment présente, augmentée au cours de la journée et à l'effort.

 Un amaigrissement, une anorexie, avec toutefois conservation d'une appétence pour le sel. Une hypotension artérielle, se manifestant au début par une hypotension orthostatique et une accélération du pouls.




Des nausées très fréquentes, une apparition de vomissements, de diarrhée et de douleurs abdominales.



Une mélanodermie : pigmentation prédominant sur les zones exposées au soleil, les zones de frottement, les plis palmaires et les ongles ; taches ardoisées sur la muqueuse buccale.

 Un syndrome dépressif.

 Et chez la femme, une aménorrhée, une dépilation axillaire et pubienne.

On peut aussi retrouver des maladies auto-immunes associées (hypothyroïdie, diabète de type 1, vitiligo etc.).

- b) **L'insuffisance surrénalienne secondaire** (appelée aussi corticotrope ou haute), dont l'origine vient de l'hypophyse qui ne produit plus ou pas assez d'hormone ACTH pour stimuler les surrénales, qui elles, fonctionnent correctement. Elle est caractérisée par un déficit uniquement en cortisol.

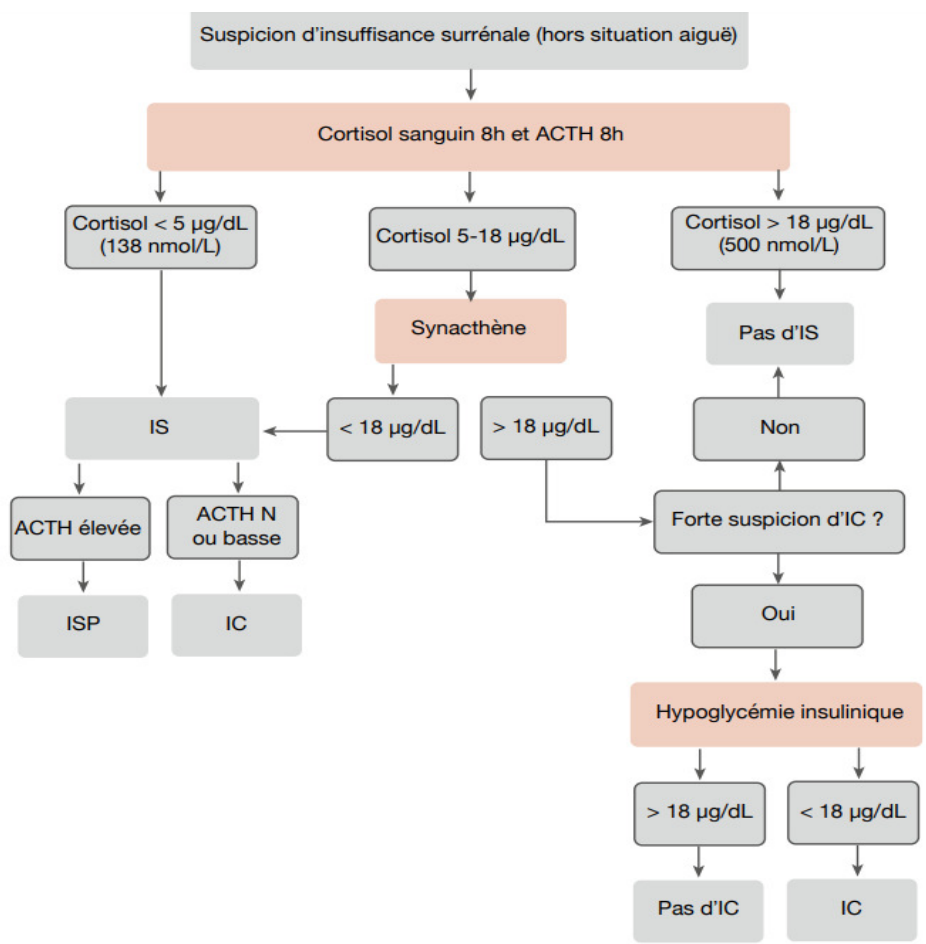
Contrairement à l'insuffisance surrénalienne primaire où l'ACTH est haute et génère une mélanodermie, le manque d'ACTH dans l'IS secondaire, peut entraîner un teint pâle et des yeux cernés.

Il n'y a pas de perte de sel car la sécrétion d'aldostérone est préservée et l'ACTH est basse, et le taux de potassium est normal.

Il peut s'y associer, en fonction de l'étiologie, des déficits des autres hormones hypophysaires (hypogonadisme, hypothyroïdie centrale, diabète insipide, etc.), ou un syndrome tumoral avec des signes de compression chiasmatique et des céphalées. Mais la cause de loin la plus fréquente est l'interruption d'une corticothérapie plus ou moins prolongée.

#### 4. DIAGNOSTIC DE L'INSUFFISANCE SURRENALIENNE

Le diagnostic de l'IS est d'abord clinique (on analyse les symptômes). Il repose aussi sur les dosages des hormones surrénaliennes et de l'ACTH. Peuvent être complémentaires des imageries telles que les IRM hypophysaires ou abdominales.



Source : MCED n°93 Avril 2018 (<http://www.sfendocrino.org/article/46/consensus-et-recommandations-de-la-sfe-et-partenaires-et-du-gte>)

## 5. PRISE EN CHARGE DE L'IS

La prise en charge de l'IS comprend :

- Un traitement substitutif (ce traitement est vital et ne doit jamais être interrompu) : Il associe un glucocorticoïde (Hydrocortisone), avec un minéralocorticoïde (Fludrocortisone). (Dans l'insuffisance corticotrope, seule l'hydrocortisone est nécessaire en principe) ;
- Un traitement de la cause s'il y a lieu (tuberculose, métastases, autre infection, sarcoïdose, etc.) ;
- Une éducation thérapeutique du patient :
  - L'éducation du patient concerne les points suivants :
    - Régime normo sodé ;
    - Pas de laxatifs et diurétiques qui peuvent entraîner une déshydratation ;
    - Adaptation du traitement en fonction des situations ;
    - Connaître les signes de cortisol bas et d'une crise d'insuffisance surrénalienne aiguë ;
    - Avoir chez soi une ampoule d'hydrocortisone injectable de 100mg à injecter en IM ou en sous-cutané en cas de vomissements ou de malaise ou en cas d'autres signes de décompensation surrénalienne (éduquer l'entourage) ;
    - Porter sur soi la carte de soins et d'urgence ;
    - Prévenir tout nouveau médecin consulté (anesthésiste, etc.) de la pathologie surrénalienne et de son traitement ;
- Une surveillance : Elle est surtout clinique.

Pour adapter le traitement, on se fonde sur la sensation ou non de fatigue, sur le poids, la tension artérielle (couché et debout). On recherche des signes de surdosage en hydrocortisone (gonflement et rougeur du visage, prise de poids, HTA, etc.) et en fludrocortisone (œdème des membres inférieurs, HTA, etc.), et de sous-dosage (hypotension orthostatique, fatigue, nausées, etc.).

Biologiquement, il faut vérifier la normalité du ionogramme sanguin pour tous et de la rénine en cas de prise de Fludrocortisone.

## 6. COMMENT BIEN RÉPARTIR SON HYDROCORTISONE ?

Le principal objectif du remplacement du cortisol chez les patients présentant une insuffisance surrénalienne est de reproduire le plus possible le modèle de production naturelle du cortisol (appelé rythme circadien). La raison pour laquelle nous essayons d'atteindre cet objectif est principalement de minimiser les effets secondaires du traitement mais aussi d'avoir une meilleure qualité de vie.

Lorsque nous souffrons d'une insuffisance surrénalienne, nous devons couvrir nos besoins en cortisol sur toute une journée. C'est pourquoi la Société Française d'endocrinologie (SFE) recommande de répartir son hydrocortisone en 2 (matin et midi) ou 3 prises (matin, midi, 16h) dans la journée, la plus grosse dose devant être prise le matin. Une répartition en 3 prises est recommandée pour les IS totales afin de mieux couvrir la journée.

La production naturelle du cortisol est la plus élevée vers 8h du matin et décroît dans la journée. C'est pour cela que la plus grosse dose de la journée doit être prise en première (vers 7h) et les autres doses doivent donc être progressivement plus basses jusqu'au soir, pour maintenir un taux jusqu'au lendemain matin.

Aussi, il faut savoir que lors d'une prise d'hydrocortisone, le médicament ne dure dans notre organisme qu'environ 5 à 6h et qu'il met environ 30 minutes pour être assimilé.

**Exemples de répartitions sur une journée :**

Pour 20mg / jour	Pour 25mg / jour	Pour 30mg / jour
<input type="checkbox"/> 10mg à 7h	<input type="checkbox"/> 12.5mg à 7h	<input type="checkbox"/> 15mg à 7h
<input type="checkbox"/> 5mg à 12h	<input type="checkbox"/> 7.5mg à 12h	<input type="checkbox"/> 10mg à 12h
<input type="checkbox"/> 5mg à 16h	<input type="checkbox"/> 5mg à 16h	<input type="checkbox"/> 5mg à 16h

Il faut trouver le dosage de base le plus bas et la répartition qui nous convient. Au début on « teste », on tâtonne. Chaque personne est différente.

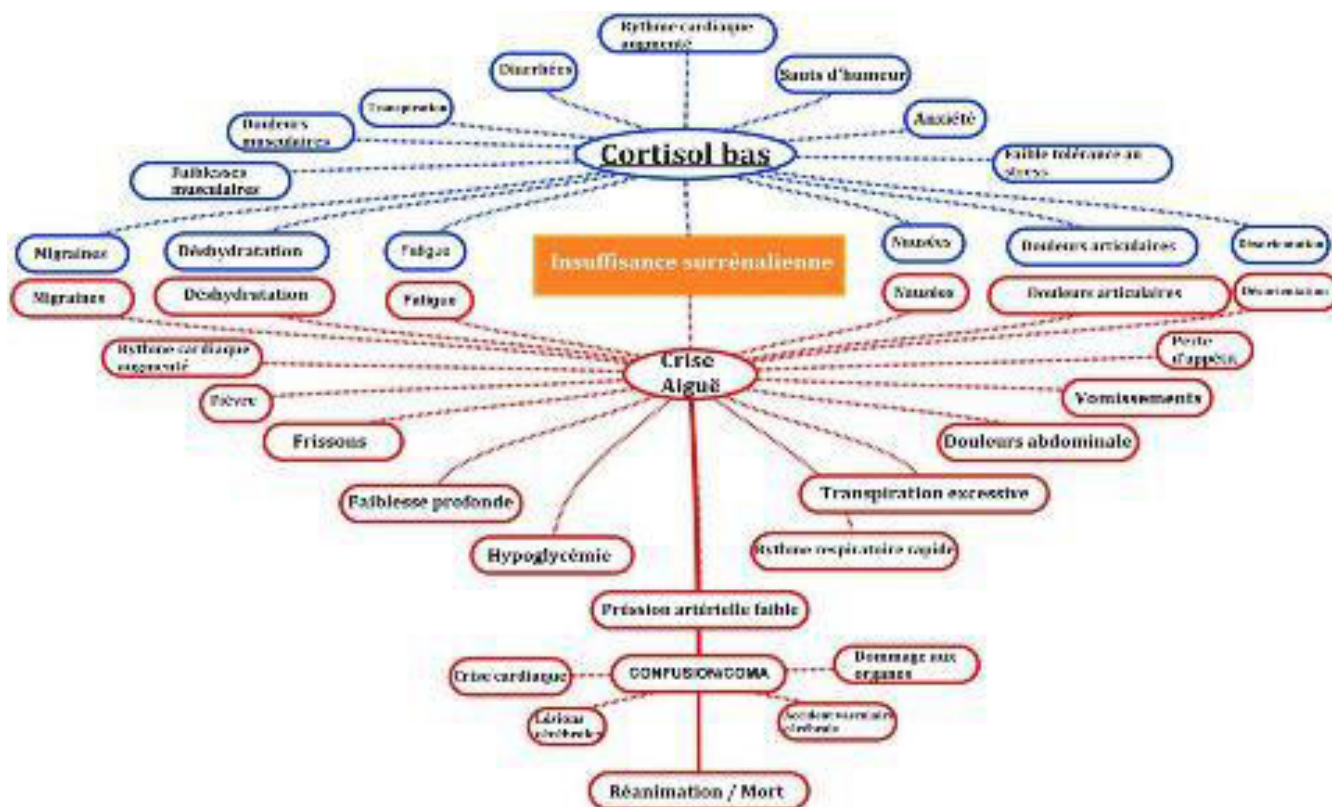
Il peut arriver que la dose journalière soit trop haute ou mal répartie. Alors apparaissent les signes de cortisol haut (cf. schéma).

Aussi face à un certain nombre de situations, il faut augmenter son hydrocortisone comme le feraient naturellement les glandes surrénales (ex : fièvre, maladies intercurrentes, chaleurs, soins dentaires, chocs, émotions fortes, etc....). Si nous n'augmentons pas suffisamment l'hydrocortisone, alors apparaissent les signes de cortisol bas (cf. schéma) et nous risquons une crise d'insuffisance surrénalienne aiguë, qui représente une urgence vitale.

7. QUELS SONT LES SYMPTÔMES DU CORTISOL HAUT ?



## 8. QUELS SONT LES SYMPTÔMES DU CORTISOL BAS ?



## 9. COMMENT RECONNAÎTRE ET RÉAGIR FACE A UNE INSUFFISANCE SURRENALE AIGUË ?

L'insuffisance surrénalienne aiguë, appelée aussi « décompensation » est une urgence vitale qui nécessite une prise en charge immédiate.

### a) Quels signes doivent faire penser à l'ISA ?

- ✚ Fatigue inhabituelle +++, sensation d'épuisement empêchant le moindre effort
- ✚ Nausées, vomissements, diarrhées, anorexie +++)
- ✚ Douleurs abdominales intenses
- ✚ Fièvre
- ✚ Pâleur, sueurs, sensation de faiblesse musculaire
- ✚ Déshydratation, soif ++
- ✚ Baisse de la tension artérielle, malaise lors du lever, fréquence cardiaque élevée
- ✚ Troubles de conscience, agitation
- ✚ Crampes, pseudo paralysie
- ✚ Maux de tête inhabituels
- ✚ Hypoglycémie

b) Quels sont les risques de l'ISA non prise en charge ?

- ✚ Perte de sel
  - Déshydratation majeure
  - Baisse de la pression artérielle
  - Choc hypovolémique
- ✚ Troubles de la conscience, coma
- ✚ Décès

c) Comment éviter l'ISA ?

- ✚ N'interrompez jamais votre traitement
- ✚ Ne restreignez pas vos apports en sel
- ✚ Ne prenez pas de diurétiques ni de laxatifs
- ✚ En cas de chirurgies ou d'exams + ou – invasifs, référez-vous au protocole de votre médecin
- ✚ Renseignez-vous sur les interactions médicamenteuses avant de prendre tout autre médicament
- ✚ En cas de signes de cortisol bas et risque de décompensation, vous devez absolument augmenter les doses d'hydrocortisone tout de suite pour éviter la survenue de l'ISA et enrayer le plus rapidement possible les premiers signes de décompensation.

Liste des situations pouvant nécessiter une augmentation du traitement :

- Nausées
- Douleurs abdominales
- Fièvre : Doublez la dose normale d'hydrocortisone pour une fièvre de plus de 38°C et triplez à 39°C. Restez à dose augmentée tant que les symptômes persistent et traitez la cause en parallèle.
- Infection (si antibiotiques, doublez les doses tout le temps du traitement)
- Intervention chirurgicale ou examen invasif
- Accouchement
- Stress intense personnel ou familial
- Activité physique intense
- Douleur intense
- Fortes chaleurs
- Blessure grave (Prendre 20mg immédiatement)

*Référez-vous au protocole fourni par votre médecin*

Document à consulter pour plus d'information : [https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/InsuffisanceSurrenalienneAigue\\_FR\\_fr\\_EMG\\_ORPHA95409.pdf](https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/InsuffisanceSurrenalienneAigue_FR_fr_EMG_ORPHA95409.pdf)



#### d) Comment traiter l'ISA ? Que faut-il faire ?

- ✚ En cas de nausée importante (souvent accompagnée de maux de tête) et/ou diarrhées, vomissements, prendre 20 mg d'hydrocortisone, doubler ses doses sur la journée et boire des boissons sucrées et salées en alternance.
- ✚ En cas de + 2 vomissements en moins de 4h ou + de 2 diarrhées en moins de 4h, utilisez immédiatement l'[injection d'urgence](#) (100 mg d'hydrocortisone). Ensuite, appelez un médecin ou le 15 en employant les termes « **insuffisance surrénales aiguë** » (à utiliser en priorité), « **crise surrénalienne** » ou « **urgence maladie d'Addison** ».
- ✚ Assurez-vous que votre anesthésiste et votre équipe chirurgicale, votre dentiste sont conscients de votre besoin de médicaments supplémentaires. Votre endocrinologue doit établir un protocole de chirurgie (11. Protocole en cas de chirurgie).

#### 10. QUELQUES RECOMMANDATIONS :

- ✚ Vous devez toujours avoir sur vous :
  - La carte d'urgence sur l'insuffisance surrénalienne fournie par votre endocrinologue (ou contactez l'Association Surrénales pour l'obtenir).
  - L'injection d'hydrocortisone 100mg avec le matériel nécessaire.
  - Une boîte de comprimés d'hydrocortisone en cas de besoin.
  - Des anti-nauséeux et anti-diarrhéiques.
- ✚ Participez à un atelier d'éducation thérapeutique afin de mieux connaître et comprendre la maladie ([voir liste descentes](#))

#### 11. PROTOCOLE EN CAS DE CHIRURGIE (Source Orphanet) :

- En cas d'anesthésie générale (pour chirurgie ou geste invasif), d'accouchement, de réanimation :

**Chez l'adulte :** HSHC 100 mg/24h IV

Suivi en cas de chirurgie majeure / réanimation / travail :

HSHC 100 mg/24h IVSE (ou à défaut 25 mg IV ou IM toutes les 6 h)

Dès la reprise de l'alimentation orale : Hydrocortisone per os, à dose double ou triple de la posologie habituelle, répartie en 3 prises par jour (matin, midi et soir), puis diminution progressive en quelques jours jusqu'à la posologie habituelle.

En cas de déficit associé en minéralocorticoïdes, reprise de la fludrocortisone à la dose habituelle.

**Chez l'enfant :** HSHC 2 mg/kg/6h IV

A poursuivre jusqu'à reprise de l'alimentation orale

Dès la reprise de l'alimentation orale :

Hydrocortisone per os, à dose triple de la posologie habituelle, répartie en 3 prises par jour (matin, midi et soir), puis diminution progressive en quelques jours jusqu'à la posologie habituelle.

En cas de déficit associé en minéralocorticoïdes, reprise de la fludrocortisone à la dose habituelle.

En cas d'anesthésie légère ne nécessitant pas d'être à jeun ou d'anesthésie locale, chez l'enfant : Hydrocortisone per os, à dose double de la posologie habituelle, la veille, le jour et le lendemain (la voie injectable ne doit être utilisée qu'en cas de trouble digestif).

## LIENS UTILES :



### Maladies-Surrénales

- [Centres spécialisés du traitement de l'insuffisance surrénalienne](#)
- [Comment faire l'injection d'urgence d'hydrocortisone](#)
- [L'hydrocortisone, ce qu'il faut retenir](#)
- [Apprendre à augmenter son traitement en cas de besoin](#)
- [Ateliers d'éducation thérapeutique \(ETP\)](#)



### Associations Surrénales



### Société Française d'endocrinologie

- [L'insuffisance surrénalienne chez l'adulte et l'enfant](#)



### ORPHA : Le portail des maladies rares

- [Bonnes pratiques en cas d'urgence](#)

Document réalisé par Maladies-Surrenales.fr en 2019 à partir des sources ci-dessous. Ce document a été relu par l'Association Surrénales.

- [Société Française d'Endocrinologie](#)
- [Association des surrénales](#)