

L'insuffisance surrénalienne aiguë, un tableau bruyant mais peu spécifique

Adrenal Insufficiency Acute, a Noisy but Little Specific Clinical Picture

M. Desroziers · A. Lepore-Nicoud

Reçu le 30 août 2016 ; accepté le 26 janvier 2017
© SFMU et Lavoisier SAS 2017

Introduction

L'insuffisance surrénalienne aiguë (ISA) correspond à un déficit de production de stéroïdes surrénaliens (cortisol et aldostérone) d'origine périphérique (atteinte primitive des surrénales) ou centrale (atteinte secondaire de l'axe hypothalamo-hypophysaire). Urgence diagnostique et thérapeutique, elle met en jeu le pronostic vital à court terme et nécessite l'administration d'hydrocortisone le plus rapidement possible, même sans certitude diagnostique.

Observation

Une femme de 60 ans, aux antécédents d'hypothyroïdie et de syndrome de Sheehan (nécrose de l'hypophyse secondaire à une hémorragie du post-partum ou à un traumatisme crânien) sous lévothyroxine sodique et hydrocortisone, bénéficie d'une prise en charge en préhospitalier à domicile pour des troubles fluctuants de la conscience, associés à un tableau clinique de gastro-entérite évoluant depuis deux jours. À l'interrogatoire de la famille, on retrouve la notion de douleurs abdominales, de diarrhées, vomissements et d'une asthénie intense. Sur le plan clinique, elle ne présente pas de pli cutané ni de signe de déshydratation extracellulaire. Au niveau cardiovasculaire, elle est tachycarde à 150 bpm, présente une tension à 80/60 mmHg et des marbrures aux membres inférieurs. L'examen neurologique ne retrouve pas de signe de focalisation avec des pupilles intermédiaires, réactives et symétriques, seul un score de Glasgow 7 (Glasgow Coma Scale GCS) est retrouvé. Malgré la présence de douleurs abdominales, son abdomen est souple et dépressible. La glycémie capillaire est à 1,38 g/dL, l'hémoglobine à 12,3 g/L, l'électrocardiogramme (ECG)

retrouve un rythme sinusal et régulier, sans trouble de la conduction ni de la repolarisation et la température est à 39,5°C motivant l'administration de paracétamol. Malgré une épreuve de remplissage, la tension se maintient à 80/60 mmHg par contre le GCS passe de 7 à 14 (sachant que l'hypothèse d'une intubation avait été évoquée). Après discussion avec le médecin régulateur, la patiente est orientée sur l'hôpital secteur (dépourvu de service de réanimation), les éléments cliniques constatés lui faisant évoquer des troubles métaboliques sur déshydratation.

À son arrivée au déchocage, la patiente présente un GCS à 14 mais avec des phases d'agitation importantes, l'hémodynamique reste précaire (la tension est à 90/65 mmHg, pouls à 120 bpm après 500 ml de remplissage) et elle a toujours des marbrures aux membres inférieurs. Les premiers résultats biologiques retrouvent une acidose métabolique (pH à 7,28, $pO_2=91$ mmHg, $pCO_2=34$ mmHg, HCO_3^- =15 mmol/L), avec lactates à 7 mmol/L et une hyponatrémie à 130 mmol/L, associée à une hypokaliémie à 2,9 mmol/L. Au vu de ces éléments et devant la prise au long cours d'hydrocortisone, un diagnostic d'ISA est évoqué, une injection de 100 mg d'hydrocortisone est réalisée après prélèvement du tube nécessaire au dosage de la cortisolémie. Une décision de transfert en réanimation est décidée d'autant plus que l'évolution clinique est marquée par un collapsus sévère à 60/40 mmHg nécessitant l'instauration de noradrénaline. La pose d'une sonde urinaire confirme l'état de choc par l'anurie et elle reste stable sur le plan neurologique (GCS 14) quant à la cortisolémie, elle revient à 0,2 µg/dL (norme à 3 µg/dL) juste avant son départ.

Un interrogatoire plus précis de la famille pendant son séjour en réanimation retrouve la notion d'une rhinopharyngite dans les jours précédant ayant empêché toute prise d'hydrocortisone. La patiente sort de réanimation médicale après 48h d'hospitalisation pour être transférée en service d'endocrinologie, où la poursuite d'hydrocortisone en intraveineux à la dose de 100 mg/8h avec décroissance progressive

M. Desroziers (✉) · A. Lepore-Nicoud
CH Toul, cours Raymond Poincaré, F-54200 Toul, France
e-mail : m.desroziers@ch-toul.fr

jusqu'à dose substitutive, autorise son retour à domicile en quelques jours.

Discussion

L'arrêt brutal de stéroïdes est la cause la plus courante d'ISA chez les patients présentant une insuffisance surrénalienne ou traités au long cours par corticoïdes. Un stress aigu (infection, geste chirurgical) sans arrêt de la corticothérapie induit un déficit en corticoïdes et donc une insuffisance surrénalienne. L'axe hypothalamo-hypophysio-surrénalien fonctionne de la façon suivante : l'hypothalamus stimule l'hypophyse via la *corticotropine-releasing hormone* (CRH), l'hypophyse stimule les surrénales via l'*adrenocortico-trophic hormone* (ACTH ou corticotropine) et les surrénales, via le cortisol, assure un rétrocontrôle négatif sur les deux organes. Chez les patients en insuffisance surrénalienne connue, l'arrêt de la supplémentation induit un nouvel épisode d'insuffisance surrénalienne. Au cours d'une corticothérapie au long cours, les glucocorticoïdes administrés entraînent rapidement une suppression de l'axe corticotrope précédemment décrit (action cortisol « like »), entraînant l'arrêt de la sécrétion corticosurrénalienne : le cortisol plasmatique est alors diminué, voire nul. Quand la durée de la corticothérapie est brève, la récupération de cet axe est immédiate, en revanche, en cas de prolongement de cette thérapie par glucocorticoïdes, il s'installe une certaine inertie de l'axe corticosurrénalien avec atrophie des glandes surrénaliennes [1]. Un arrêt brutal de la corticothérapie après un traitement prolongé, ne permet pas la reprise de production des glandes surrénales (le mécanisme de cette inertie reste inconnu). Ce déficit pérennise l'atrophie surrénalienne expliquant que les surrénales ne répondent pas aux injections de tétracosactide. La récupération de cet axe physiologique se fait très lentement selon une chronologie précise : il y a une levée progressive de l'inhibition de la CRH hypothalamique, puis de l'ACTH hypophysaire et enfin du cortisol surrénalien. Enfin, dans ce contexte d'hyperthermie, on aurait pu évoquer une destruction des surrénales par hémorragie massive bilatérale des surrénales [1].

Le tableau clinique présenté par la patiente est non spécifique et devient évident une fois le diagnostic évoqué. Dans le cadre d'une ISA, on retrouve des troubles digestifs avec des douleurs abdominales, associées ou non à des nausées et vomissements, des diarrhées parfois sanglantes pouvant orienter à tort vers une urgence chirurgicale. On a un tableau neurologique avec adynamie extrême aboutissant au coma ou, à l'inverse, agitation, délire et confusion sans syndrome neurologique systématisé. On constate également un colla-

psus cardiovasculaire qui s'installe rapidement, avec pression artérielle effondrée, des extrémités froides et un pouls rapide et filant. Et enfin, on constate un tableau de déshydratation extracellulaire plus ou moins prononcé avec parfois une hyperthermie sans point d'appel [2]. Sur le plan biologique, on retrouve classiquement une hyponatrémie, associée à une hyperkaliémie (plus ou moins significative sur le plan ECG), une hypoglycémie et une acidose métabolique. La diversité de ces signes et leur absence de spécificité peut retarder le diagnostic mais le pronostic vital pouvant être en jeu, le traitement est débuté dès la suspicion clinique. On réalise une injection d'hémisuccinate d'hydrocortisone, 100 mg en intraveineux (ou en intramusculaire) après prélèvement de la cortisolémie, et relais par une perfusion continue de 150 à 300 mg/24 heures (la supplémentation spécifique par minéralocorticoïdes n'est pas recommandée en phase aiguë sauf en cas d'hyperkaliémie majeure, on fera alors de l'acétate de désoxycortone) [3]. Et on procède à une supplémentation volémique jusqu'à obtention d'une tension artérielle systolique supérieure à 80 mmHg [2]. Une cortisolémie inférieure à 3 µg/dL confirme le diagnostic d'ISA absolue et la suite de la prise en charge doit être réalisée dans une unité de soins intensifs.

En conclusion, aux urgences, un tableau de « gastro-entérite » peut parfois masquer une ISA : la difficulté est d'y penser et de la traiter immédiatement sans attendre la confirmation biologique car il s'agit d'une urgence vitale pouvant aller d'une simple gastro-entérite à une défaillance multiviscérale très rapidement. En urgence, le traitement comprend une hormonothérapie substitutive par hémisuccinate d'hydrocortisone 100 mg en intraveineux, une réhydratation par solutés salés et une correction des troubles électrolytiques et de l'hypoglycémie. L'ISA est donc une urgence thérapeutique et il faut y penser chez les patients traités au long cours par des stéroïdes.

Liens d'intérêts : Les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Références

1. Menon S, Kuhn JM (2011) Insuffisance surrénalienne. EMC Endocrinologie-Nutrition article 10-015-A-10
2. Bihan H, Cohen R, Reach G (2008) Insuffisance surrénale aiguë chez l'adulte. EMC Médecine d'urgence article 25-100-B-20
3. Tavernier B (2000) Insuffisance surrénalienne aiguë et fonction surrénalienne chez les patients en réanimation. Société Française d'Anesthésie Réanimation, éditions scientifiques et médicales. Elsevier SAS, Lille, pp 703-14