



## :: Insuffisance surrénale

► Termes se rapportant à une cause d'IS :

- insuffisance surrénale primitive/primaire/basse/périphérique
- insuffisance surrénale secondaire/haute/centrale, insuffisance corticotrope
- maladie d'Addison
- bloc ou déficit enzymatique surrénalien, déficit en 21-hydroxylase, hyperplasie congénitale des surrénales

**Définition :**

**L'IS est une insuffisance de fonctionnement du cortex surrénalien**, qui synthétise le cortisol (principal glucocorticoïde), l'aldostérone (principal minéralocorticoïde) et la DHEA (principal androgène surrénalien). Il existe un déficit en cortisol et parfois en aldostérone ; les androgènes surrénaliens peuvent être normaux, diminués ou en excès, selon la cause de l'IS.

On distingue :

- l'IS par atteinte primitive des glandes surrénales (IS dite « primitive », « primitive », « basse » ou « périphérique »). Le déficit peut concerner les trois hormones corticosurrénaliennes, de façon différente selon la cause de l'IS. En cas de déficit d'installation progressive, le terme de maladie d'Addison est utilisé.
- l'IS par atteinte de l'axe hypothalamo-hypophysaire (IS dite « secondaire », « haute » ou « centrale », encore appelée « insuffisance corticotrope »). Des hormones non surrénaliennes, notamment thyroïdiennes et hypothalamiques (ADH), peuvent être déficitaires ou en excès.

Plus de **20 maladies rares différentes** peuvent entraîner une IS, de présentation différente selon la cause (auto-immune, tuberculeuse, tumorale, post-chirurgicale, génétique,...), la ou les hormone(s) déficitaire(s), l'âge de survenue. La cause la plus fréquente des IS secondaires est l'arrêt brutal d'une corticothérapie au long cours. Le traitement de fond de l'IS repose sur l'hydrocortisone (ou éventuellement, dans des situations particulières, sur un autre glucocorticoïde comme la dexaméthasone, la prednisolone ou la prednisone) et, parfois, la fludrocortisone.

**Pour en savoir plus :** [Consulter la fiche Orphanet](#)

Menu	
Fiche de régulation SAMU	Recommandations pour les urgences hospitalières
<a href="#">Termes se rapportant à une cause d'IS</a>	<a href="#">Problématiques en urgence</a>
<a href="#">Mécanisme</a>	<a href="#">Recommandations en urgence</a>
<a href="#">Risques particuliers en urgence</a>	<a href="#">Orientation</a>
<a href="#">Traitements fréquemment prescrits au long cours</a>	<a href="#">Interactions médicamenteuses</a>
<a href="#">Pièges</a>	<a href="#">Anesthésie</a>
<a href="#">Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière</a>	<a href="#">Mesures préventives à prendre</a>
<a href="#">En savoir plus</a>	<a href="#">Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation</a>
	<a href="#">Don d'organes</a>
	<a href="#">Numéros en cas d'urgence</a>
	<a href="#">Ressources documentaires</a>

## Fiche de régulation SAMU

### Appel pour un patient souffrant d'insuffisance surrénale aiguë

#### Termes se rapportant à une cause d'IS

- ▶ maladie d'Addison
- ▶ bloc ou déficit enzymatique surrénalien
- ▶ déficit en 21-hydroxylase, hyperplasie congénitale des surrénales

#### Mécanisme

- ▶ l'insuffisance surrénale aiguë (ISA) survient lorsque la production de stéroïdes surrénaliens est insuffisante pour couvrir les besoins augmentés en situation de stress.

#### Risques particuliers en urgence

- ▶ l'insuffisance surrénale aiguë engage le pronostic vital (choc hypovolémique, désordres hydroélectrolytiques, hypoglycémie)
- ▶ signes de gravité : collapsus, hyponatrémie/hyperkaliémie/hypoglycémie sévères, déshydratation, troubles neurologiques...

#### Traitements fréquemment prescrits au long cours

- ▶ hydrocortisone ou autre glucocorticoïde
- ▶ fludrocortisone
- ▶ apports sodés

#### Pièges

- ! - y penser... (chez l'enfant, l'ISA est souvent révélatrice et peut se présenter comme une gastroentérite sévère ou un sepsis grave)

#### Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- ▶ prélèvements sanguins pour dosages de sodium, potassium, glucose, cortisol et ACTH
- ▶ se référer à des protocoles thérapeutiques pré-établis
- ▶ principes thérapeutiques : hémisuccinate d'hydrocortisone, remplissage vasculaire, vasopresseurs, glucose, apport sodé, ...
- ▶ éviter l'utilisation d'étomidate
- ▶ traitement du facteur déclenchant
- ▶ **orientation :**
  - où ? SAU ou réanimation selon signes de gravité
  - comment ? SAMU ou transport médicalisé

#### En savoir plus

- ▶ **les services de réanimation servent de référence en première intention**
- ▶ [www.orphanet-urgences.fr](http://www.orphanet-urgences.fr)

## Fiche pour les urgences hospitalières

### Problématiques en urgence : insuffisance surrénale aiguë (ISA)

- ▶ **ISA survenant chez un patient traité pour IS chronique connue**, dans les circonstances suivantes :
  - interruption du traitement substitutif
  - pathologie intercurrente (troubles digestifs, fièvre, infection, accident cardiovasculaire, hyperthyroïdie...)
  - traumatisme, chirurgie ou geste invasif
  - grossesse
  - forte émotion
  - parfois, pas de facteur déclenchant évident
- ▶ **ISA révélatrice** d'une insuffisance surrénale
- ▶ **IS subaiguë** :
  - par nécrose ou hémorragie des deux surrénales dans un contexte de :
    - sepsis grave
    - traumatisme abdominal
    - syndrome des antiphospholipides
    - surdosage en anticoagulants
    - grossesse, chirurgie...
  - par destruction des cellules corticotropes : hypophysite, nécrose et/ou hémorragie hypophysaire (grossesse, traumatisme crânien)
- ▶ Chez l'enfant, l'ISA est le plus souvent :
  - due à une IS primitive (plus rarement secondaire à une atteinte centrale)
  - révélatrice du diagnostic
  - déclenchée par un événement intercurrent (troubles digestifs, infection aiguë, chirurgie)

### Recommandations en urgence

#### ▶ Mesures diagnostiques en urgence

##### ▪ Evaluer la gravité

- Éléments de gravité :
  - vomissements répétés (plus de 2 en moins de 4 heures)
  - diarrhée importante
  - déshydratation
  - douleurs abdominales intenses
  - hypoglycémie sévère (glycémie < 0,4 g/L)
  - crise convulsive
  - troubles de la conscience (Glasgow < 14)
  - hypotension systolique < 110 mmHg
  - tachycardie > 120 /min, tachypnée > 30/min, température > 39 °C ou < 36 °C
  - sepsis grave ou choc septique
  - désordres hydroélectrolytiques sévères

- éléments péjoratifs liés au terrain ou aux comorbidités :

- nouveau-né, nourrisson
- femme enceinte
- syndrome des antiphospholipides
- diabète sucré ou insipide
- hypoparathyroïdie

■ **Explorer en urgence**

- IS aiguë ou subaiguë inaugurale, **dosages hormonaux sans retarder la mise en route du traitement :**

- un tube sec (5 mL) pour dosage de la cortisolémie
- un tube plastique avec EDTA (5 mL) pour dosage de l'ACTH

En dehors des heures ouvrables, conserver les tubes au réfrigérateur.

Si une cortisolémie a été dosée devant un tableau de choc septique réfractaire, un résultat < 340 ng/mL doit faire reconsidérer le diagnostic en faveur d'une ISA et justifie la poursuite de l'hydrocortisone au-delà des 7 jours recommandés dans le choc septique (en diminuant progressivement les doses jusqu'à 30 à 40mg/j) ; son indication sera réévaluée à distance par un endocrinologue.

- **Ionogramme et glycémie : une hyponatrémie et/ou une hyperkaliémie et/ou une hypoglycémie,** dans un contexte clinique compatible, **doivent faire débuter le traitement.**

- **si doute** sur un diagnostic différentiel (ISA inaugurale) ou pour identifier un facteur intercurrent, **examens orientés par la clinique :**

- échographie et/ou scanner abdomino-pelvien
- scanner cérébral, ponction lombaire
- recherche d'un foyer infectieux (hémogramme, CRP, hémocultures, bandelette urinaire +/- ECBU, radiographie thoracique, prélèvements locaux et/ou imagerie en fonction du (des) site(s) infectieux suspecté(s))
- ECG
- test de grossesse
- TSH, T4 libre

- si suspicion de sepsis grave ou de choc :

- évaluer une dysfonction d'organes (lactatémie, plaquettes, taux de prothrombine, créatininémie, transaminases, bilirubine, gazométrie artérielle)
- prélèvements à visée préthérapeutique (groupe sanguin +/- bilan prétransfusionnel)

- en cas de doute sur un abdomen aigu nécessitant une exploration chirurgicale, **l'anesthésie ne doit être induite qu'après avoir débuté le traitement de l'ISA.**

## ► Mesures thérapeutiques immédiates

### 1. Chez l'adulte

- **Monitoring** : pression artérielle (PA), fréquence cardiaque (FC), fréquence respiratoire (FR), oxymétrie de pouls ( $\text{SaO}_2$ ), diurèse, glycémie capillaire, conscience
- **Voie veineuse** périphérique (ou centrale si état de choc)
- Corriger l'**hémodynamique** :
  - remplissage par sérum physiologique : **NaCl 0,9 % : 500 mL en 15 minutes**
  - à renouveler si besoin (objectif pression artérielle moyenne > 65 mmHg) en l'absence de signes d'œdème pulmonaire
  - drogues vasopressives (immédiatement si hypotension engageant le pronostic vital)
- Corriger l'**hypoglycémie** éventuelle :
  - G30 % : 2 ampoules IV en bolus, à renouveler si besoin 5 à 10 minutes après
- Corriger les **troubles hydroélectrolytiques** (apports sodés et glucidiques) :
  - NaCl 0,9 % ou G5 % + NaCl 8 g/L si hypoglycémie et/ou intolérance alimentaire absolue
  - perfusion sur la base de 20 mL/kg/4-6 h initialement, puis adapter en fonction de l'état d'hydratation, de la glycémie et de la reprise ou non des apports oraux
- **Hémisuccinate d'hydrocortisone (HSHC) IV**
  - 100 mg (soit 1 ampoule de 2 mL) en bolus IV
  - puis 25 à 50 mg/4-6 h IV ou 120 à 240 mg/24 h IV à la seringue électrique (IVSE)
- **En cas de déficit en aldostérone** (si ISA périphérique) et si inefficacité du remplissage et de l'HSHC :
  - **désoxycortone acétate (Syncortyl®) IM : 5 à 10 mg/j** (ampoule de 1 mL = 10 mg, attention : contient de l'huile d'arachide)
- Débuter le traitement d'un éventuel facteur intercurrent
- Si besoin, antipyrétiques, antalgiques, oxygénothérapie (objectif  $\text{SpO}_2 > 95 \%$ )

### 2. Chez l'enfant

- **Monitoring** : PA, FC, FR,  $\text{SaO}_2$ , diurèse, glycémie capillaire, conscience
- **Voie veineuse** périphérique (ou centrale si état de choc)
- Corriger l'**hémodynamique** :
  - remplissage par sérum physiologique : **NaCl 0,9 % : 20 mL/kg en 20 min**, à répéter si besoin
  - drogues vasopressives (immédiatement si hypotension engageant le pronostic vital)
- Corriger l'**hypoglycémie** éventuelle :
  - **G10 % : 2 à 3 mL/kg IV 5 min**, à renouveler si besoin
  - puis relais par perfusion 2 à 3 mL/kg/h
- Corriger les **troubles hydroélectrolytiques** (apports sodés et glucidiques) :
  - G5 % : 120-150 mL/kg/j et apports sodés : 10-15 mEq/kg/j
- **Hémisuccinate d'hydrocortisone (HSHC) IV** (ampoule de 2 mL = 100 mg) :
  - 2 mg/kg IV toutes les 4 à 6 h
- **En cas de déficit en aldostérone** (si ISA périphérique) :
  - **désoxycortone acétate (Syncortyl®) : 1 injection IM/j** (attention : contient de l'huile d'arachide) :  
< 1 an : 1 mg ; 1 à 5 ans : 2 mg ; 6 à 10 ans : 3 mg ; > 10 ans : 4 mg
- Débuter le traitement du facteur intercurrent
- Si besoin : antipyrétiques, antalgiques, oxygénothérapie (objectif  $\text{SpO}_2 > 95 \%$ )

### 3. Procédure dégradée

À défaut de possibilité de prise en charge dans un délai de 4 heures par le SAMU ou les médecins urgentistes, cette procédure peut être appliquée à domicile par le patient ou son entourage.

- **HSHC IM** (1 ampoule de 2 mL = 100 mg) :
  - adulte : 100 mg IM, puis 50 mg IM/6-8 h
  - enfant : 2 mg/kg/6-8 h IM
- Apports de boissons sucrées (soda au cola, jus de fruit) et salées (bouillon salé, eau de Vichy) en alternance
- Traitement du facteur déclenchant
- Si besoin, antipyrétiques et antalgiques

### Orientation

#### ▶ Où ?

- **Réanimation ou unité de soins intensifs si :**
  - éléments de gravité clinique : score de Glasgow < 14, hypotension systolique < 90 mmHg, suspicion de sepsis grave ou de choc septique, troubles hydroélectrolytiques sévères, aggravation secondaire
  - terrain défavorable : nouveau-né, nourrisson, femme enceinte, syndrome des antiphospholipides, facteur intercurrent justifiant une prise en charge en réanimation (infarctus,...)
  - impossibilité de surveillance médicalisée horaire dans les 6 heures suivant la prise en charge
- Dans les autres cas, **hospitalisation en service d'endocrinologie ou de médecine**
- **Exceptionnellement**, et après avis spécialisé, **retour à domicile** possible

#### ▶ Quand ?

- Une fois mis en route le traitement, le délai doit être adapté à la gravité clinique

#### ▶ Comment ?

- Transport médicalisé

#### ▶ Cas particulier de la procédure dégradée :

- Le maintien à domicile n'est possible qu'en cas d'amélioration significative rapidement après le début de traitement, chez un patient adulte entouré ou un enfant âgé de plus de 2 ans, si le facteur déclenchant est clairement identifié et traité.
- Sinon, orientation vers les urgences les plus proches du domicile :
  - une fois mis en route le traitement
  - en ambulance ou véhicule de pompiers voire véhicule personnel (conduit par un proche du patient)

## Interactions médicamenteuses

Les produits indiqués dans le tableau ci-dessous sont susceptibles de diminuer l'efficacité du traitement par hydrocortisone chez les patients IS connus.

<b>Anti-épileptiques</b>	carbamazépine (Tégrétol®)
	oxcarbazépine (Trileptal®)
	phénobarbital (Alepsal®, Aparoxal®, Gardéнал®, Kaneuron®)
	primidone (Mysoline®)
	phénytoïne (Di-Hydan®, Dilantin®)
	fosphénytoïne (Prodilantin®)
<b>Antituberculeux</b>	rifabutine (Ansatipine®)
	rifampicine (Rifadine®, Rifater®, Rifinah®, Rimactan®)
<b>Antirétroviraux</b>	efavirenz (Sustiva®, Atripla®)
	névirapine (Viramune®)
<b>Autres médicaments</b>	griséofulvine (Griséfuline®)
	mitotane (Lysodren®)
	hormone de croissance
	hormones thyroïdiennes
	mifépristone (Mifégyne®)
	étomidate (Hypnomidate®)
	kétoconazole (par ex. : Nizoral®)
	métyrapone (Métopirone®)
	mégésterol à fortes doses (Megace®)
	médroxyprogestérone à fortes doses (par ex. : Dépo-Prodasone®, Farlital®)
<b>Autres produits</b>	millepertuis (Arkogélules Millepertuis®, Elusanés Millepertuis®, Mildac®, Procalmil®, Prosoft®, ...)
	alcool en prise chronique importante

## Anesthésie

► Mesures préventives :

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

- geste programmé : doubler la dose d'hydrocortisone la veille
- 30 à 60 minutes avant l'induction de l'anesthésie (ou le début du travail ou dès la prise en charge en réanimation), appliquer la procédure « insuffisance surrénale aiguë » décrite ci-dessus.
- les jours suivants, avant la reprise de l'alimentation orale et en l'absence de complications :
  - chez l'adulte : HSHC 25 mg IV/4-6 h ou 120 mg/24 h IVSE
  - chez l'enfant : HSHC 1 mg/kg IV/4-6 h
  - en cas de complication, rester aux doses de la procédure « insuffisance surrénale aiguë »
- après la reprise de l'alimentation orale :
  - hydrocortisone per os, à dose double ou triple de la posologie habituelle, en 3 prises
  - puis diminution progressive sur 2 à 6 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 ou d'examen invasif nécessitant d'être à jeun (à organiser de préférence le matin) :**
  - HCHC IV 30 à 60 min avant :
    - chez l'adulte : HSHC 100 mg IV
    - chez l'enfant : HSHC 2 mg/kg IV
  - à renouveler selon la durée de l'anesthésie ou de l'examen :
    - chez l'adulte 50 mg/4-6 h IV ou 120 à 240 mg/24 h IVSE
    - chez l'enfant : 2 mg /kg/4-6 h IV
- **En cas d'anesthésie locale ou d'examen stressant ne nécessitant pas d'être à jeun :**
  - doubler la dose d'hydrocortisone le jour de l'examen (voire la veille et le lendemain)

### Mesures préventives

- ▶ Ne jamais interrompre le traitement et ne pas restreindre les apports sodés
- ▶ Doubler ou tripler la dose d'hydrocortisone en cas de :
  - fièvre, infection, traumatisme, accident cardio-vasculaire, stress psychologique important, ... et traiter le facteur déclenchant
  - troubles digestifs (anorexie, nausées, vomissements, douleurs abdominales, diarrhée) et/ou fatigue intense, ces symptômes pouvant être les signes d'une ISA. En cas de troubles digestifs ne permettant pas la prise orale du traitement, l'hydrocortisone doit être administrée par voie parentérale :
    - chez l'adulte : HSHC 100 mg IM
    - chez l'enfant : 2 mg/kg IM

En l'absence d'amélioration dans les 4 heures suivantes, le patient doit être adressé aux urgences les plus proches de son domicile

- ▶ Traiter le facteur déclenchant
- ▶ Doubler ou tripler la dose de fludrocortisone en cas de fortes chaleurs

### Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation

- ▶ Les signes et symptômes annonciateurs d'une insuffisance surrénale aiguë sont propres à chaque patient : être à l'écoute du malade et/ou de la personne qui l'accompagne.
- ▶ Se référer à la carte de soins et d'urgence pour l'insuffisance surrénale dont le patient est porteur.
- ▶ Alimentation normalement salée : ne pas restreindre les apports de sel, laisser le patient saler ses plats à sa convenance.

### Don d'organes

- ▶ Les règles du don d'organes sont les mêmes que dans l'ensemble de la population.

### Numéros en cas d'urgence

- ▶ Centre de référence ou de compétence des maladies rares de la surrénale dont dépend le patient : coordonnées disponibles sur [www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr), par région et par ville
- ▶ Centre de référence des maladies rares de la surrénale, CHU Cochin, Paris
  - Tél. secrétariat : 01 58 41 29 17
  - En dehors des heures ouvrables : 01 58 41 18 89



## Ressources documentaires

- ▶ Arlt W: **The approach to the adult with newly diagnosed adrenal insufficiency.** *J Clin Endocrinol Metab* 2009, 94:1059-67.
- ▶ Borstein SR: **Predisposing factors for adrenal insufficiency.** *N Engl J Med* 2009, 360: 2328-39.

*Ces recommandations ont été élaborées par le Dr Jérôme BERTHERAT, le Dr Laurence GUIGNAT – Centre de référence des maladies rares de la surrénale – et le Dr Claire BOUVATTIER – Centre de référence des maladies rares du développement sexuel –, avec la collaboration du Dr Gilles BAGOU – SAMU 69, Lyon – et de l'Association Surrénales.*

Date de réalisation : mai 2012