

Recommandations « Insuffisance surrénale » PATIENT

Qu'est ce que l'insuffisance surrénale ?

L'insuffisance surrénale est due à une insuffisance de fonctionnement de la partie externe des glandes surrénales, le cortex surrénalien, qui synthétise normalement le cortisol (le principal glucocorticoïde), l'aldostérone (le principal minéralocorticoïde) et la DHEA (le principal androgène surrénalien). Il existe un déficit constant en cortisol, parfois un déficit en aldostérone, tandis que les androgènes surrénaux peuvent être normaux, diminués ou en excès, en fonction de la cause de l'insuffisance surrénale.

L'insuffisance surrénale peut être liée à 2 types de mécanismes :

• **les glandes surrénales peuvent être directement en cause** : il s'agit d'une insuffisance dite « primaire » ou « primitive » ou « périphérique ». Les 3 hormones corticosurrénales peuvent être concernées, de façon différente, selon le type de maladie. Lorsqu'il existe un déficit des 3 hormones corticosurrénales d'installation progressive, le terme de maladie d'Addison est volontiers utilisé.

• **la commande hypothalamo-hypophysaire peut être défectueuse** : il s'agit d'un déficit « secondaire » ou « haut » ou « central », encore appelé insuffisance corticotrope. D'autres hormones non surrénales, fabriquées sous le contrôle de l'hypophyse et de l'hypothalamus, peuvent être déficitaires (notamment les hormones thyroïdiennes et l'hormone anti-diurétique) ou en excès.

Il existe plus de 20 maladies rares différentes avec des particularités selon la cause (auto-immune, infectieuse, tumorale, post-chirurgicale, génétique,...), la ou les hormones déficitaires, l'âge de survenue. Un traitement par corticoïdes de synthèse est une cause très fréquente d'insuffisance corticotrope isolée.

Le traitement de fond repose sur l'hydrocortisone (ou plus rarement un autre glucocorticoïde comme la dexaméthasone, la prednisolone ou la prednisone) et/ou la fludrocortisone (Adixone), associée à des apports sodés normaux ou renforcés.

Dans quelles circonstances peut survenir une insuffisance surrénale aiguë chez une personne traitée au long court pour une insuffisance surrénale ?

- arrêt du traitement substitutif (oubli, négligence, manque d'ordonnance, pour vérifier si on est vraiment « dépendant » du traitement...);
- gastroentérite, fièvre, infection, fracture, accident cardiovasculaire, chirurgie ou examen invasif (fibroscopie bronchique ou digestive,...);
- très forte émotion (heureuse ou malheureuse);
- grossesse, hyperthyroïdie;
- utilisation de médicaments diminuant l'efficacité du traitement de l'insuffisance surrénale :
 - certains antiépileptiques (carbamazépine [Tégréto], oxcarbazépine [Trileptal], phénobarbital [Alepsal, Aparoxal, Gardenal, Kaneuron], primidone [Mysoline], phénytoïne [Dihydan, Dilantin], fosphenytoïne [Prodilantin]),
 - certains antituberculeux (rifabutine [Ansatine], rifampicine [Rifadine, Rifater, Rinifah, Rimactan]),
 - certains antirétroviraux (efavirenz [Atripla, Sustiva], névirapine [Viramune]),
 - la griséofulvine [Griseofuline],
 - le millepertuis [Arkogélules Millerpertuis, Elusanes Millepertuis, Mildac, Procalmil, Prosoft],
 - le mitotane [Lysodren];
 - hormones de croissance;
 - les hormones thyroïdiennes [Lévothyrox, Cynomel, Euthyral];
 - la mifépristone [Mifégyne] prescrite en cas d'interruption volontaire ou médicale de grossesse;
 - ou encore les médicaments qui bloquent une fabrication résiduelle de cortisol: mitotane [Lysodren], étomidate (un anesthésique), kétoconazole [Nizoral], métyrapone [Métopirone], mégestrol (à fortes doses) [Nomegestrol], médroxyprogesterone (à fortes doses) [Depoprodasone, Farluta].

Si vous êtes amené à prendre l'un de ces produits, parlez en avec votre endocrinologue, afin qu'il adapte le traitement de votre insuffisance surrénale.

- mais parfois aussi sans facteur déclenchant évident.

Comment éviter l'insuffisance surrénale aiguë ?

- **N'interrompez jamais votre traitement**
 - **Ne restreignez pas vos apports en sel, ne prenez pas de diurétique ou de laxatif**
 - **En cas de facteur intercurrent:**
 - gastroentérite,
 - ⚠ **Au-delà de 2 vomissements ou diarrhée en moins de 4 heures : cf. le paragraphe « comment traiter une insuffisance surrénale aiguë ».**
 - fièvre, infection,
 - fracture ou entorse grave,
 - accident cardio-vasculaire,
 - forte émotion représentant un stress important et inhabituel
- prenez immédiatement, quelque soit l'heure, cp d'Hydrocortisone® puis prenezcp le matin,cp le midi,cp vers 16h-17h, cp le soir, jusqu'à disparition du facteur intercurrent et appelez un médecin pour traiter le facteur déclenchant.**
- **Doubler la dose de fludrocortisone (Flucortac®) en cas de canicule**
 - **En cas d'anesthésie générale** pour une chirurgie ou un examen invasif, d'accouchement, de réanimation : remettez les recommandations « insuffisance surrénale » aux médecins.
 - la veille (geste programmé), doublez la dose d'Hydrocortisone®
 - avant le début de l'anesthésie / au début du travail / dès la prise en charge en réanimation, et les jours suivants avant la reprise de l'alimentation orale, vous recevrez de l'Hydrocortisone à fortes doses en injection
 - après la reprise de l'alimentation orale, reprenez l'Hydrocortisone par la bouche, à dose double ou triple de la dose habituelle, répartie en 3 prises puis diminuez progressivement sur 2 à 6 jours jusqu'à la dose habituelle; si votre traitement comporte de la fludrocortisone (Flucortac®), reprenez la à la dose habituelle
 - **En cas d'anesthésie légère** ou d'examen invasif nécessitant d'être à jeun (à organiser de préférence le matin) : remettez les recommandations « insuffisance surrénale » aux médecins. Avant le début de l'anesthésie ou l'examen, vous recevrez de l'Hydrocortisone à fortes doses en injection
 - **En cas d'anesthésie locale** ou d'examen stressant ne nécessitant pas d'être à jeun, doublez la dose d'Hydrocortisone® le jour de l'examen (voire la veille et le lendemain).

⚠ Comment traiter une insuffisance surrénale aiguë ?

- **Si vous avez au moins 2 des problèmes de la liste suivante :**
 - une sensation d'épuisement empêchant le moindre effort,
 - des vomissements répétés (plus de 2 en moins de 4 heures),
 - une diarrhée importante,
 - des douleurs abdominales intenses,
 - des maux de tête inhabituels,
 - une fièvre > 39° ou au contraire une température < 36°,
 - un malaise,
 - une fréquence cardiaque élevée (> 120/min), une tension basse (< 110 mmHg), une hypoglycémie (< 0,60 g/l),...
 - **Appelez (ou faites appeler) le 15 ou le 112 et dites « je fais une crise d'insuffisance surrénale aiguë »**
 - **En attendant les secours, débutez le traitement :**
 - Hydrocortisone 1 ampoule de 100 mg en intramusculaire dans la cuisse
- Si vous ne pouvez pas faire l'injection (ou la faire faire par une personne de votre entourage), prenez 5 à 10 comprimés immédiatement (mais les comprimés risquent de ne pas être efficaces si vous vomissez dans la demi-heure qui suit leur prise ou si la diarrhée est très importante)
- Boire des boissons sucrées (soda au cola, jus de fruit) et salées (bouillon salé, eau de Vichy Saint Yorre) en alternance