



Liberté • Égalité • Fraternité

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé
de la Jeunesse
et des Sports

Direction Générale de la Santé

Informations et conseils

Insuffisance surrénale



Lisez attentivement ce document et conservez-le soigneusement avec la carte de soins. Il contient des informations sur la maladie, ses complications et leur prévention.

Les règles d'or



- 1. Prévoyez, en lien avec votre médecin traitant, un suivi médical régulier** avec le médecin spécialiste de l'insuffisance surrénale.
- 2. Suivez les prescriptions médicales et prenez votre traitement régulièrement tous les jours** : il s'agit d'un traitement hormonal substitutif quotidien, le plus souvent à vie. **N'interrompez jamais le traitement**, même quand tout va bien. **Respectez et faites respecter les contre-indications médicamenteuses** que vous aura signalées votre médecin (exemple les diurétiques).
- 3. Apprenez à repérer les signes « débutants » d'insuffisance surrénale aiguë** (apparition d'une fatigabilité, d'une perte d'appétit, de nausées, des douleurs abdominales, d'accès de pâleur ou de sueurs). **Dans cette situation** :
 - doublez ou triplez les doses habituelles d'hydrocortisone,
 - surveillez votre poids,
 - consultez en urgence votre médecin en l'absence d'amélioration rapide au bout de quelques heures,
 - en cas d'aggravation avec apparition de « signes de gravité », suivez le point 4,
- 4. Consultez en urgence à l'hôpital ou appeler (ou faites appeler) le 15 ou le 112** devant l'apparition d'un ou plusieurs « **signes de gravité** », en signalant votre maladie :
 - une fatigabilité intense gênant le moindre effort,
 - des vomissements incessants,
 - une impossibilité à prendre le traitement par la bouche, du fait des troubles digestifs,
 - une perte de poids brutale, traduisant une déshydratation,
 - un malaise, une perte de connaissance.
- 5. Afin de prévenir une insuffisance surrénale aiguë, adaptez préventivement, votre traitement hormonal dans certaines situations** :
 - doubler les doses d'hydrocortisone en cas de fièvre et de tout incident (infection, stress...),
 - en cas de vomissements ou de diarrhées répétés, le traitement doit être administré par voie intramusculaire ; demandez l'avis de votre médecin afin de prévoir, selon la prescription médicale, la

réalisation pratique de ces traitements à domicile.

6. **Informez de votre maladie les professionnels de santé** (anesthésistes, chirurgiens, médecins, dentistes, infirmiers...) qui pourraient être amenés à vous faire des soins urgents ou programmés et montrez-leur votre carte de soins.
7. **Faites connaître aux personnes de votre entourage les signes d'alerte** de votre maladie, afin qu'elles puissent vous aider, si besoin, à consulter en urgence.
8. **Soyez à jour de vos vaccinations.** Pour cela, consultez votre médecin.
9. **Pratiquez une activité physique** ou sportive adaptée à votre état de santé, le plus régulièrement possible. Demandez conseil à votre médecin. Ayez **une alimentation équilibrée et mangez normalement salé.**
10. A l'école, le médecin scolaire, en concertation avec votre médecin, vous aidera à organiser l'accueil de l'enfant
11. **En cas de projet de grossesse ou de grossesse débutante, prévenez votre médecin. Une prise en charge spécifique,** en lien avec le médecin obstétricien, est nécessaire pour la grossesse et l'accouchement. Si votre **maladie est d'origine génétique,** demandez conseil à votre médecin pour bénéficier d'un **conseil génétique.**
12. **Portez toujours sur vous votre carte de soins, présentez-la à chaque consultation urgente ou non.** Insérez dans le porte-carte votre dernière **ordonnance** de traitement, **le bilan** le plus récent et les **« consignes écrites en cas d'urgence »** ; ces documents vous seront remis par le médecin qui assure votre prise en charge spécialisée.

➔ Quelques recommandations spécifiques de votre maladie :
à compléter par le médecin qui remplit la carte.

.....

.....

.....

Définition

■ **L'insuffisance surrénale est due à une insuffisance de fonctionnement de la partie externe des glandes surrénales** (= le cortex surrénalien).

Ces glandes, situées au-dessus des reins, sont responsables de la fabrication de substances chimiques, **les hormones** qui sont sécrétées dans le sang et interviennent dans le fonctionnement de nombreux organes du corps (rein, foie, appareil cardio-vasculaire, système nerveux, organes génitaux...).

On distingue **3 variétés** d'hormones fabriquées par le cortex surrénalien :

- les hormones **glucocorticoïdes** (= cortisol) qui permettent une meilleure adaptation du corps aux stress de causes variées (infectieux, traumatique, psychologique...),
- les hormones **minéralocorticoïdes** (= aldostérone) qui contrôlent la rétention d'eau, de sel et la pression artérielle,
- Les hormones **sexuelles** (= androgènes), mais les principales hormones sexuelles sont fabriquées par les testicules ou les ovaires.

La production de cortisol est « commandée » par **une hormone, l'ACTH**, fabriquée par une glande, l'hypophyse (située à la base du cerveau). L'hypophyse est, elle-même, contrôlée par l'hypothalamus qui se situe dans le cerveau.

■ 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 « périphérique » ou « primaire » (maladie d'Addison). Dans ce cas, la « commande » essaie de « réveiller » les glandes et l'on observe un taux élevé d'ACTH dans le sang, responsable d'une pigmentation cutanée accrue (= mélanodermie). Les trois catégories d'hormones surrénales peuvent être concernées, de façon différente, selon le type de maladie.
- **Le système de commande central des surrénales peut être défectueux**, les glandes ne reçoivent plus « l'ordre » de fonctionner : il s'agit d'un déficit dit « central » ou « secondaire » (= insuffisance corticotrope) et le taux d'ACTH dans le sang est insuffisant. Dans ce cas, seules les fabrications du cortisol et des androgènes sont altérées. D'autres hormones non surrénales, fabriquées sous le contrôle de l'hypophyse et de l'hypothalamus, peuvent être déficitaires (exemple : hormone de croissance).

Il existe plus de **20 maladies différentes** avec des particularités selon la cause, l'hormone déficitaire, l'âge de survenue.

■ En France, depuis 1995, est réalisé **le dépistage systématique à la naissance** d'une forme particulière d'insuffisance surrénale, **l'hyperplasie congénitale des surrénales**. L'examen est une simple prise de sang effectuée au talon du nouveau-né. Il permet de repérer un enfant atteint et de mettre en place rapidement, après confirmation du diagnostic, une prise en charge adaptée évitant les complications.



Cause

Ces maladies peuvent être :

- **soit d'origine génétique :**

- > **Présentes dès la naissance, ces maladies sont dues à une altération d'un gène** (= mutation du gène) commandant la fabrication d'une protéine. En raison de cette protéine défectueuse, le fonctionnement des glandes surrénales, de l'hypophyse ou de l'hypothalamus, peut être altéré.
- > **Beaucoup de gènes ont été identifiés.** Une même maladie peut aussi être causée par des gènes différents. Un même gène peut être responsable de maladies différentes.

➔ **Pour évaluer le risque éventuel de transmission intrafamiliale, demandez conseil à votre médecin (conseil génétique).**

- **soit d'origine acquise :**

- > **Ces maladies apparaissent au cours de la vie et sont causées par des mécanismes divers altérant le fonctionnement des glandes surrénales, de l'hypophyse ou de l'hypothalamus** (exemples : infection, traumatisme, ablation des surrénales...).
- > **Les deux causes principales d'insuffisance surrénale chez l'adulte** (= maladie d'Addison), dues à une altération directe de la surrénale (mécanisme périphérique) sont :
 - **un fonctionnement défectueux du système immunitaire,**
 - **une tuberculose** de la glande surrénale.
- > **La prise prolongée de corticoïdes** (en comprimés mais aussi en infiltrations, crèmes, sprays...) est la principale cause d'insuffisance surrénale acquise par « déficit de la commande » (mécanisme central).



Signes et conseils

Les maladies peuvent débuter à tous les âges de la vie.

Les manifestations de l'insuffisance surrénale varient selon les types de pathologies.

L'insuffisance surrénale aiguë est la principale complication de la maladie.

Elle peut survenir lors d'une infection, d'une intervention chirurgicale, d'une forte émotion mais aussi spontanément.

➔ **Une prise en charge adaptée et un suivi régulier permettent d'éviter ou de réduire le risque de complications.**

■ **L'insuffisance surrénale peut atteindre la production soit :**

- > des glucocorticoïdes (déficit en cortisol),
- > des minéralocorticoïdes (déficit en aldostérone),
- > ou les 2,
- > La production des androgènes surrénaliens peut être augmentée ou diminuée, selon les cas.

Certaines maladies de la surrénale n'altèrent que la production du cortisol, d'autres pathologies affectent l'ensemble des hormones de la surrénale.

Les manifestations observées diffèrent, selon les maladies, en fonction du type d'hormone en cause :

■ **L'insuffisance en glucocorticoïdes entraîne :**

- > une **fatigabilité** (= asthénie),
- > des **troubles digestifs** (perte d'appétit, nausées, vomissements, douleurs abdominales),
- > des **manifestations d'hypoglycémie** (pâleur, céphalée, sueurs, parfois troubles de conscience ou coma),
- > une **baisse de la pression artérielle**, parfois sévère.



de prise en charge

- **L'insuffisance en minéralocorticoïdes se manifeste** surtout de façon aiguë par :
 - > une **perte de poids** par perte d'eau et de sel dans les urines,
 - > un **risque de déshydratation aiguë grave**.
- **Les anomalies de production des androgènes concernent surtout quelques maladies des surrénales d'origine génétique** et sont responsables de défaut ou d'excès de fabrication d'androgènes.

Le traitement médical « substitutif », permet de pallier efficacement le déficit hormonal.

- > Il se compose d'hydrocortisone en comprimé comblant le déficit en glucocorticoïdes (médicament délivré en pharmacie de ville) et, en cas de déficit minéralocorticoïde, de fludrocortisone en comprimé (médicament délivré par la pharmacie des hôpitaux).
- > **Pris régulièrement, ce traitement évite ou réduit le risque de complications et permet de mener une vie normale.**
- ➔ **N'interrompez pas votre traitement hormonal substitutif.**
- > **Il doit être adapté en fonction des situations rencontrées (exemples : fièvre, intervention chirurgicale...) afin de prévenir la survenue d'une insuffisance surrénale aiguë.**
- > En cas d'insuffisance surrénale aiguë, le traitement d'urgence par voie injectable doit être débuté le plus rapidement possible afin d'éviter les complications.

Pour éviter les complications ou pour y faire face plus efficacement, suivez les règles d'or.

Pour toute information concernant la maladie, consulter :

(For further information on this disease)

- > le site « Orphanet » : www.orpha.net
Rubrique « insuffisance surrénale »
- > le site de l'association de patients « Surrénales » :
www.surrenales.com
- > Centre de Référence Maladies Endocriniennes Rares Croissance (CRMERC)
<http://crmerc.aphp.fr>
- > Centre de Référence des Maladies Rares de la Surrénale :
<http://surrenales.aphp.fr>

Design : www.aggelos.fr



Liberté • Égalité • Fraternité

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE
Ministère de la Santé
de la Jeunesse
et des Sports

Direction Générale de la Santé
www.sante.gouv.fr

**Maladies Rares
Info Services**

0 810 63 19 20

N° Azur, prix appel local



Siège de l'Association « Surrénales »

14 Avenue Anatole France
76330 Notre Dame de Gravenchon
Tel : 02 76 98 23 12

En cas de perte de la carte, prière de retourner ce document à son titulaire.

Déc. 2007