

# Insuffisance surrénalienne primitive de l'adulte à propos de 8 cas

L.Bouabdellaoui ;N. Lazar; H.Salhi; H. El Ouahabi.

Service d'Endocrinologie-Diabétologie et Nutrition. CHU Hassan II. Fès. Maroc

## INTRODUCTION

L'insuffisance surrénalienne primaire (ISP) est la conséquence d'un déficit plus ou moins complet de la production et de la sécrétion des hormones du cortex surrénalien.

Ce déficit est la conséquence d'une lésion touchant primitivement les deux glandes surrénales.

## OBJECTIFS

Objectif de notre étude est de déterminer le profil clinique ;paraclinique et étiologique de l'ISP de l'adulte

## MATERIELS ET METHODES

Etude rétrospective descriptive, menée au service d'Endocrinologie du CHU Hassan II-FES; entre janvier 2012 et décembre 2017.

Nous avons recensé 8 dossiers. Les paramètres étudiés :

Caractéristiques cliniques ;paracliniques ; diagnostic étiologiques et la prise en charge thérapeutique. (l'IS chez DT1 est exclue).

## RESULTATS

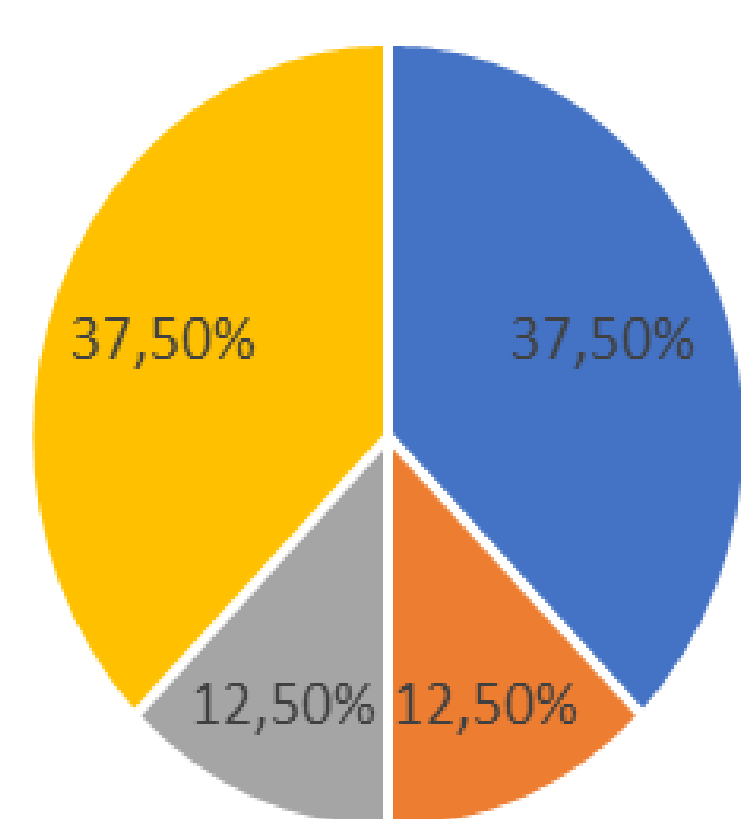
Huit patients étaient recensés (5hommes-3femmes).L'âge moyen était de45,6ans. L'asthénie, l'anorexie et l'amaigrissement étaient notés dans100%des cas. Un mode de révélation aiguë était noté chez 2 cas ;des nausées/vomissements et douleurs abdominales ainsi que la mélanodermie étaient notés dans 50% des cas.

Sur le plan biologique: le cortisol de 8 heure était effondrée dans75% des cas .L'origine périphérique était confirmée par le dosage d'ACTH revenant très élevée dans 50% des cas. Le bilan phtysiologique est revenu négatif dans 50%des cas . Le bilan d'auto immunité était positif dans37.5%des cas.

L'origine autoimmune de l'insuffisance surrénalienne dans 3 cas dont deux cas dans le cadre de PEA2 (insuffisance surrénalienne+thyroïdite d'Hashimoto) un cas d'hématome surrénalien bilatéral, un cas d'hypoplasie surrénalienne bilatérale; et dans trois cas l'étiologie restait indéterminée.

Un traitement substitutif avec éducation thérapeutique étaient instaurés chez tous les patients avec bonne évolution.

**figure 1: Etiologie de l'insuffisance surrénalienne primitive**



■ auto-immune ■ hématome surr bilat ■ hypoplasie surr bilat ■ causes indéterminés

## DISCUSSION

L'insuffisance surrénalienne primitive ou maladie d'Addison est une pathologie rare, d'évolution lente et chronique.

Liée à une dysfonction de la glande surrénale, elle comporte un déficit en cortisol et en aldostérone .

Le système hypothalamo-hypophysio-surrénalien (axe corticotrope) joue un rôle essentiel dans l'adaptation de l'organisme aux situations de stress.

L'activation de l'axe du cortisol entraîne la mise à disposition de substrats énergiques, une rétention hydrique, l'élévation de la pression artérielle et du débit cardiaque, ainsi qu'un contrôle de la réponse immunitaire [5].

A l'heure actuelle, la surrénalite auto-immune constitue la cause la plus fréquente de l'insuffisance surrénalienne primaire en Europe [1].

Avec une incidence de 4,4–6/ 1 million d'habitants/an, il s'agit d'une maladie rare, qui est toutefois diagnostiquée de plus en plus fréquemment [2]. Elle survient de manière isolée ou dans le cadre d'un syndrome polyglandulaire auto-immun [3].

Dans les pays en développement, la tuberculose surrénalienne reste toujours la principale cause d'un hypocorticisme primaire [4] et elle doit être considérée en tant que diagnostic différentiel chez les patients originaires de ces pays.

La cause monogénique la plus fréquente d'insuffisance surrénalienne primaire est le syndrome adrénogénital (SAG) à transmission autosomique récessive, qui est dans la plupart des cas causé par un déficit en 21-hydroxylase.

L'adrénoleucodystrophie est une affection liée à l'X rare caractérisée par un défaut au niveau de la biosynthèse des stéroïdes. Elle touche essentiellement les hommes, les femmes étant des conductrices de la maladie.

On comparant notre étude avec une autre étude rétrospective étalée sur 4 ans chez 30 patients [6], l'âge moyen était de 39 ans +/- 9 ce qui est similaire avec notre étude ; l'asthénie ; amaigrissement a été noté chez 100 % des cas ; le mode de révélation aiguë était noté chez 22.7 % des cas ce qui concorde avec notre série ; l'origine tuberculeux a été éliminé chez 64 % et dans 50 % des cas dans notre étude .

la recherche de l'origine auto immun a été effectuée chez 18 % des cas alors que dans notre série dans 37,5 % .

Concernant la prise en charge thérapeutique la dose initiale journalière d'Hydrocortisone est de 30 mg en moyenne avec éducation thérapeutique ce qui est similaire avec notre série.

## CONCLUSION

L'insuffisance surrénalienne est une pathologie chronique rare mais potentiellement grave, probablement sous diagnostiquée. Sa prise en charge permet de mettre le patient à l'abri d'une décompensation aiguë.

## REFERENCES

- 1- Erichsen MM, Løvås K, Skiningsrud B, Wolff AB, Undlien DE, Svartberg J, et al. Clinical, immunological, and genetic features of autoimmune primary adrenal insufficiency: observations from a Norwegian registry. J Clin Endocrinol Metab. 2009 Dec;94(12):4882–90.
- 2- Løvås K, Husebye ES. High prevalence and increasing incidence of Addison's disease in western Norway. Clin Endocrinol (Oxf). 2002 Jun;56(6):787–91.
- 3-Bancos I, Hahner S, Tomlinson J, Arlt W. Diagnosis and management of adrenal insufficiency. Lancet Diabetes Endocrinol. 2015 Mar;3(3):216–26.
- 4- Kelestimir F. The endocrinology of adrenal tuberculosis: the effects of tuberculosis on the hypothalamo-pituitary-adrenal axis and adrenocortical function. J Endocrinol Invest. 2004 Apr;27(4):380–6.
- 5 - Dr méd. Stefan Fischli « ARTICLE DE REVUE MIG » Abteilung für Endokrinologie, Diabetologie und Klinische Ernährung, Departement Medizin, Luzerner Kantonsspital ; 2016;16(46):993–1003
- 6 - C. Raggabi, H. Iraqi, F. Ajdi, A. Chraïbi, S. Abdelkrim Kadiri ;