

Prévalence des décompensations surrénaliennes chez les patients atteints de forme classique d'hyperplasie congénitale des surrénales par déficit en 21 hydroxylase

C. Bailly^a (M.), I. Tejedor^a (Mme), C. Courtillot^a (Dr), Z. Chakhtoura^a (Dr),
 P. Touraine^a (Pr), A. Bachelot^a (Pr)

^a Service d'endocrinologie et médecine de la reproduction, hôpital de La Pitié Salpêtrière, Paris, FRANCE

Contexte

Les formes classique d'hyperplasie congénitale des surrénales (HCS) par déficit en 21 hydroxylase sont potentiellement graves à la naissance par la perte de sel et la déshydratation. Avec un traitement bien conduit et une éducation thérapeutique adéquate, les risques de décompensations surrénaliennes aiguës (ISA) à l'âge adulte sont rares. Cependant, il existe très peu de données concernant l'épidémiologie des ISA dans cette population. Certaines données suggèrent que des stéroïdes précurseurs peuvent avoir une activité glucocorticoïde cliniquement pertinente compensant en partie le déficit en cortisol chez ces patients.

Objectifs

- Evaluation de l'incidence ISA à l'âge adulte chez les patients atteints de forme classique d'HCS par déficit en 21 hydroxylase.
- Objectifs secondaires : symptômes et facteurs déclenchants des ISA.

Matériels et méthodes

- Etude épidémiologique rétrospective monocentrique.
- Critères d'inclusion : avoir plus de 18 ans et être atteint d'une forme classique d'HCS.
- Les patients ont répondu à un questionnaire standardisé concernant les épisodes d'ISA survenus à l'âge adulte (nombre, circonstances, symptômes, facteurs déclenchants) et des mesures de prévention (adaptation du traitement, utilisation d'hydrocortisone injectable)

Résultats

- 65 patients inclus : 51 ont répondu au questionnaire
- 59% de femmes et 41% d'hommes
- **39% des patients (20/51) ont eu une ISA depuis leur majorité.**
- Parmi eux, 40% ont eu un seul épisode d'ISA, 25% en ont eu 2, 10% en ont eu 3 et 25% en ont eu au moins 4 (figure 1)

- Sur les 90 décompensations au total, **82 ont été prises en charge par auto injection d'hydrocortisone** (avec 53 hospitalisations nécessaires secondairement) et **8 par hospitalisation directe.**

- La cause principale des décompensations était une gastro-entérite aiguë, avec comme principaux symptômes des vomissements et diarrhées.

Fig. 1 : Nombre de Décompensation

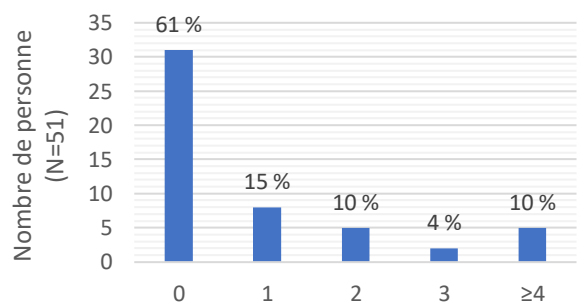
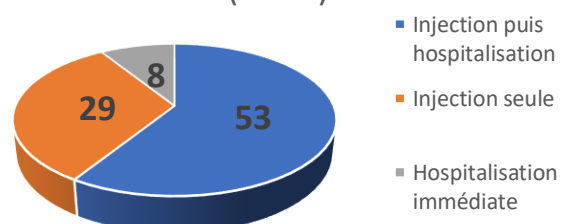


Fig.2 : Prise en charge des ISA (N=90)



Conclusion et discussion

- Cette étude permet une première approche pour déterminer le risque d'ISA chez les patients adultes ayant une forme classique de bloc en 21 hydroxylase. Nous pouvons aussi analyser l'éducation thérapeutique de cette population par la prise en charge des ISA (92% des ISA étant prise en charge par injection initiale).
- Cependant, elle présente comme principal biais le fait qu'il s'agisse d'un recueil rétrospectif et déclaratif, sans vérification médicale (un des patients ayant déclaré avoir eu 40 ISA).
- Un suivi prospectif permettrait d'analyser plus finement les paramètres influençant les ISA dans cette population spécifique, donc de les prévenir.