

# Sémiologie des surrénales (corticosurrénale)

Dr Diane-Cécile GAUTHIER, Hôpital Lariboisière

# Plan

---

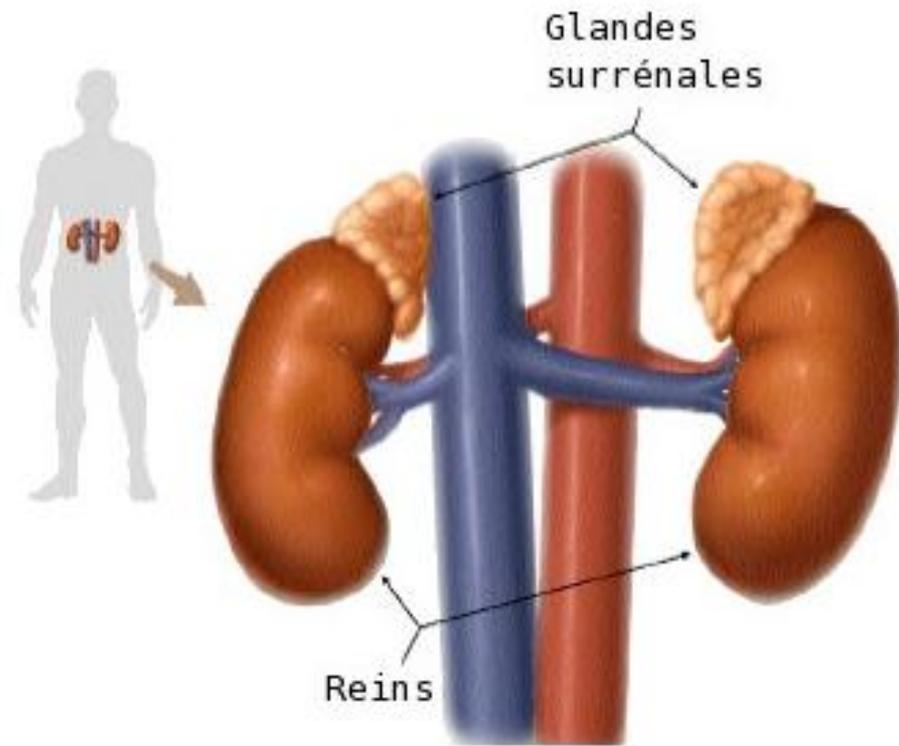
- ▶ Anatomie
- ▶ Biosynthèse des hormones cortico-surréaliennes
- ▶ Régulation
- ▶ Sémiologie
  - ▶ Insuffisance surrénalienne primaire
  - ▶ Hypercortisolisme
  - ▶ Hyperaldostéronisme primaire
  - ▶ Hyperandrogénie

# Anatomie

# Anatomie

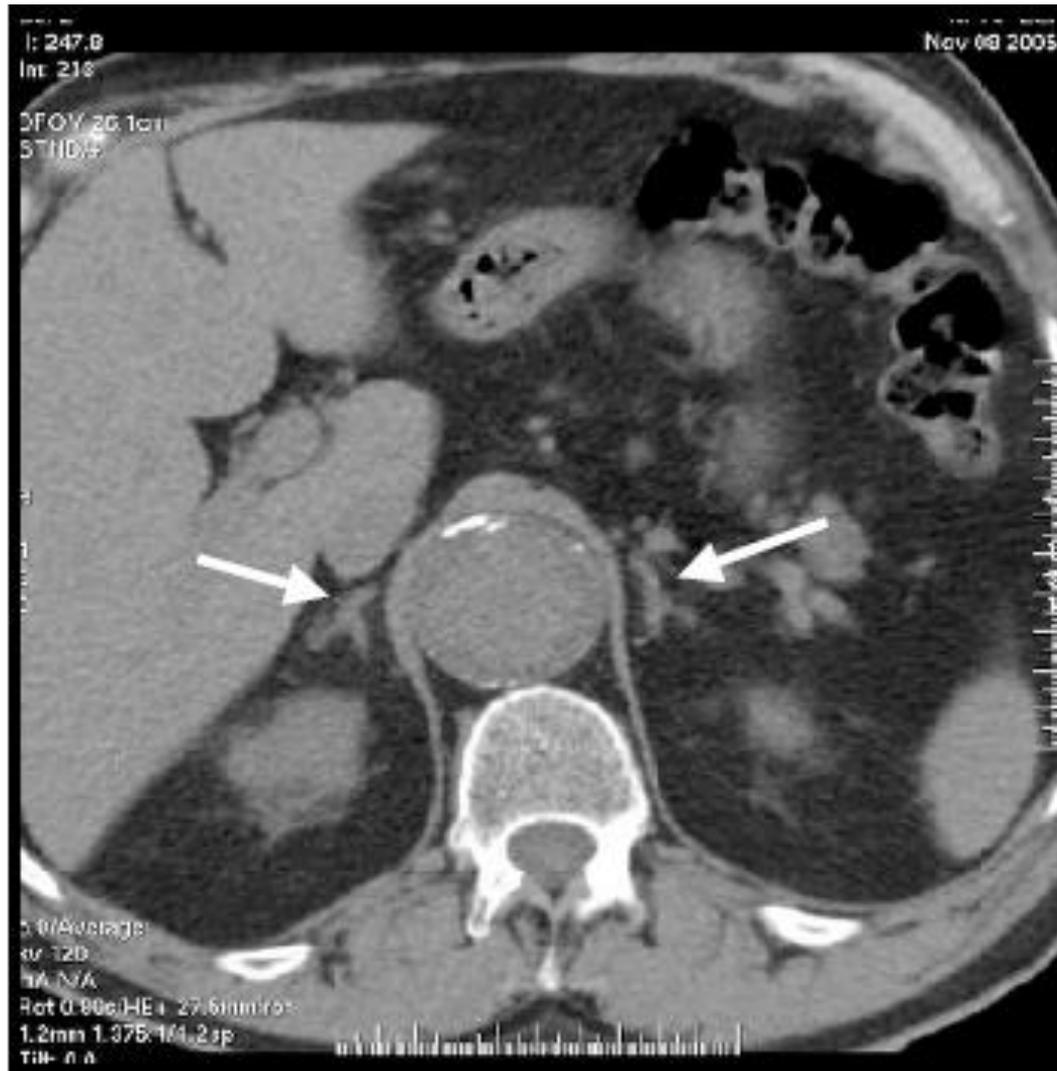
---

- ▶ Pole supérieure du rein
- ▶ Hauteur de T11
- ▶ 5 x 2 cm, 4 à 6 g chacune
- ▶ Glande endocrine



- ▶ La glande surrénale est contenue dans une loge fibreuse qui dérive de la loge rénale, séparée d'elle par le fascia inter-surrénalo-rénal.

# Surrénales en TDM



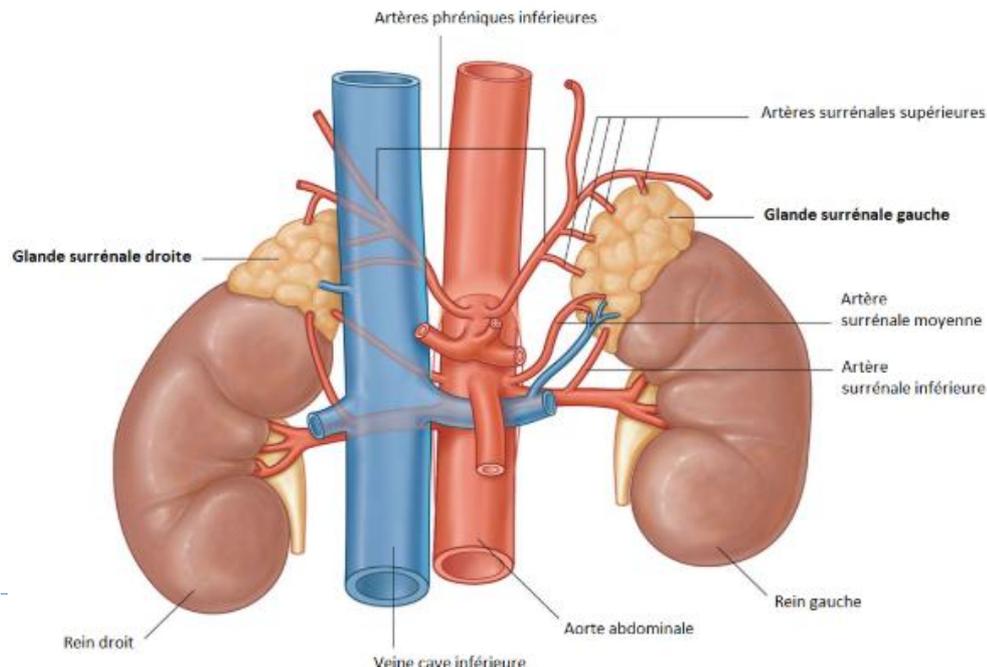
5

Figure 40. Aspect scannographique de surrénales normales.

# Vascularisation artérielle

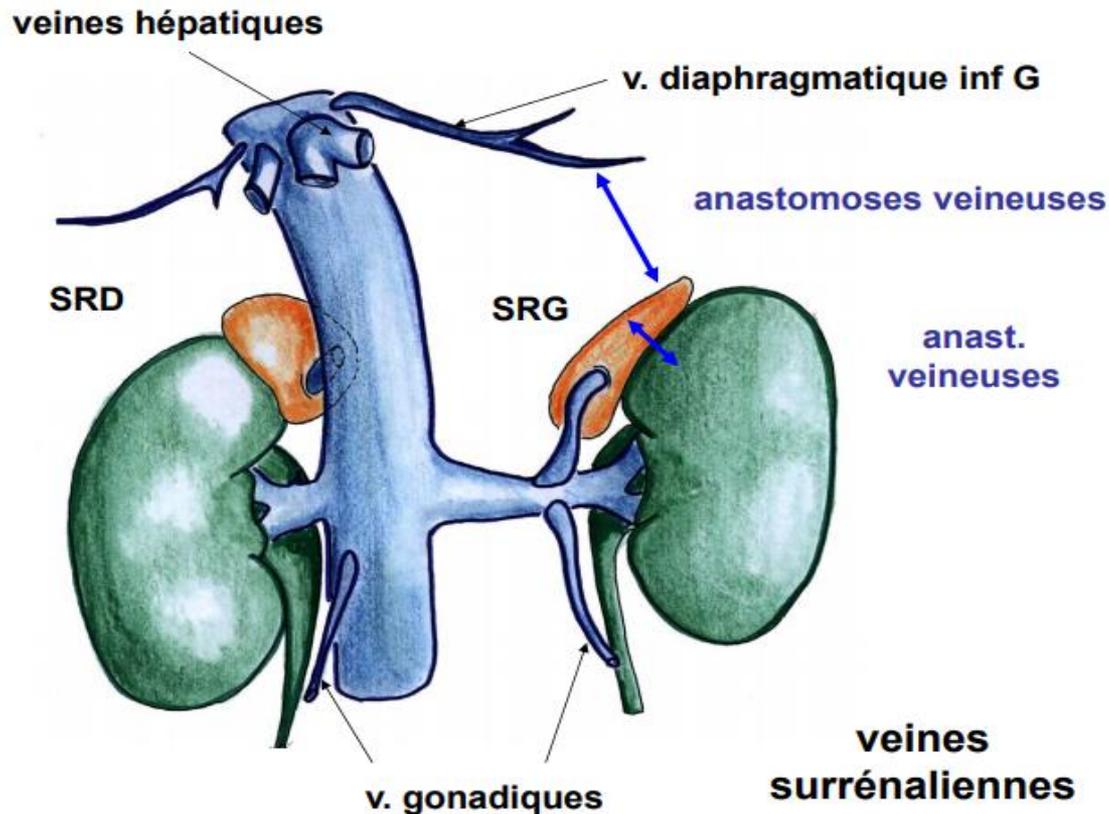
---

- ▶ A. surrénalienne supérieure naît de l'A. phrénique/diaphragmatique inférieure
- ▶ A. surrénalienne moyenne naît de l'aorte abdominale (inconstante D>G)
- ▶ A. surrénalienne inférieure naît de l'artère rénale



# Vascularisation veineuse

- ▶ V. surrénale gauche se jette dans le V. rénale gauche
- ▶ V. surrénale droite se jette directement dans la VCI



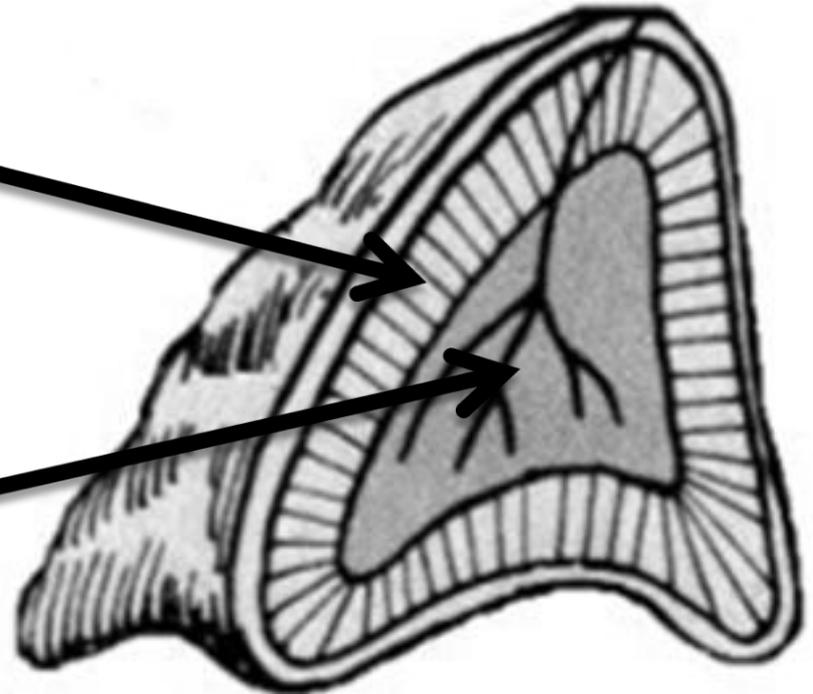
# Anatomie interne

---

- ▶ 2 systèmes endocriniens distincts
- ▶ Localisation, structure, fonction et origine embryologique

En périphérie : la corticosurrénale (coloration jaunâtre)

En profondeur : la médulosurrénale (coloration brun-rouge)



# Corticosurrénale

Impossible d'afficher l'image. Votre ordinateur manque peut-être de mémoire pour ouvrir l'image ou l'image est endommagée. Rechargez l'ordinateur, puis ouvrez à nouveau le fichier. Si le x rouge est toujours affiché, vous devrez peut-être supprimer l'image avant de la réinsérer.

**Zone  
Glomérulée**

**Minéralocorticoïdes:  
ALDOSTERONE**

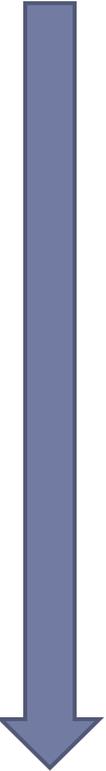
**Zone fasciculée**

**Glucocorticoïdes:  
CORTISOL**

**Zone réticulée**

**ANDROGENES**

EXT



INT



# Biosynthèse des hormones cortico-surrénales

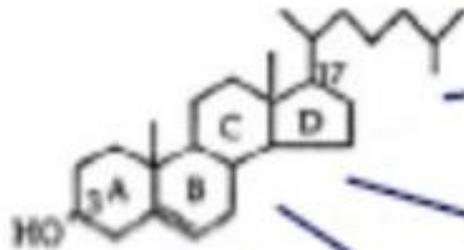
# Biosynthèse

---

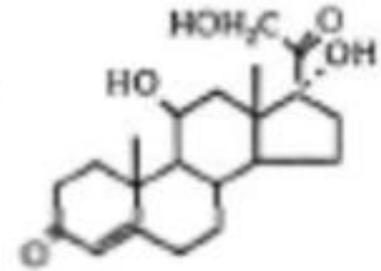
- ▶ Corticosurrénale sécrète 3 variétés d'hormones dites STEROÏDES :
  - ▶ Minéralocorticoïdes. Principale hormone : ALDOSTERONE
  - ▶ Glucocorticoïdes. Principale hormone : CORTISOL
  - ▶ Androgènes (analogues de la testostérone) :  $\Delta_4$ -ANDROSTENEDIONE
- ▶ Élément indispensable à cette synthèse : CHOLESTEROL
- ▶ Hormones liposolubles
- ▶ Elimination rénale

**Hormones stéroïdes structure**

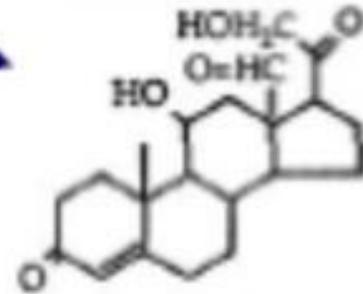
**cholesterol C27**



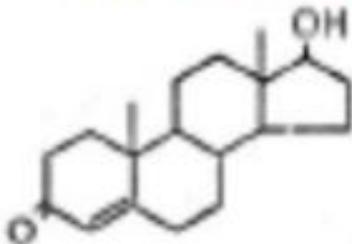
**cortisol C21**



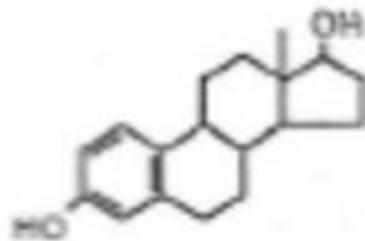
**aldostérone C21**



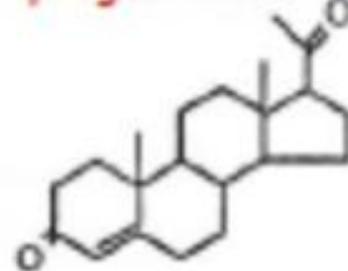
**testostérone C19**



**estradiol C18**



**progesterone C21**



Cholestérol

↓ 1

Δ-5 Prégnénolone

↓ 2

Progéstérone

↓ 4

Désoxycorticostérone

↓ 5

Corticostérone

↓

Aldostérone

3

→

17 OH Prégnénolone

3

→

17 OH Progéstérone

↓ 4

11 Désoxycortisol

↓ 5

Cortisol

→

Déhydro-  
épiandrostérone

↓ 2

Δ-4 Androsténédio

↓

Testostérone

1 20-22 desmolase

2 3 β ol déshydrogénase

3 17 α hydroxylase

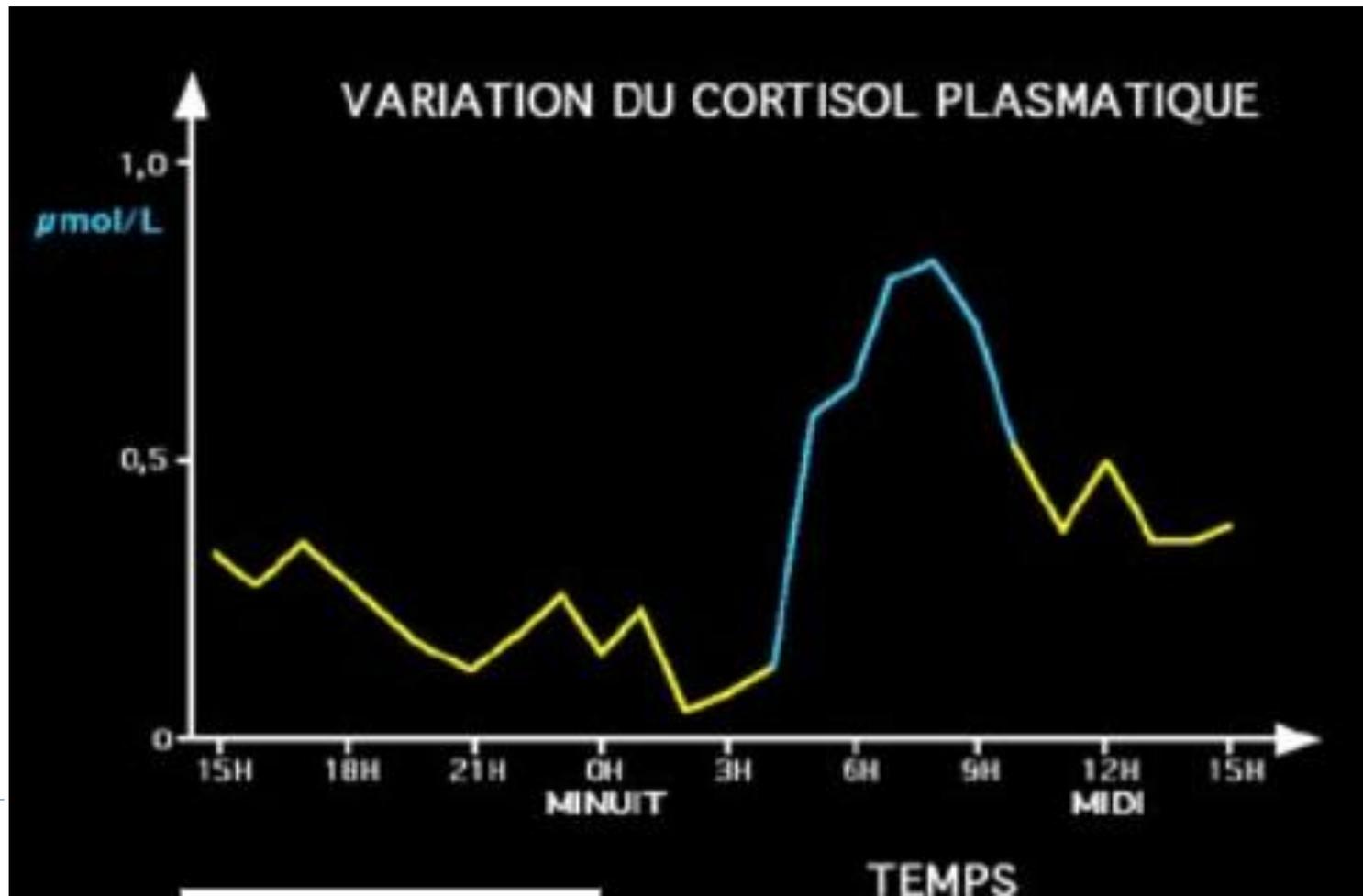
4 21 hydroxylase

5 11 β hydroxylase



# Rythme circadien du cortisol

- ▶ Maximum en fin de nuit
- ▶ Minimum en début de nuit ( $\approx$  00h)

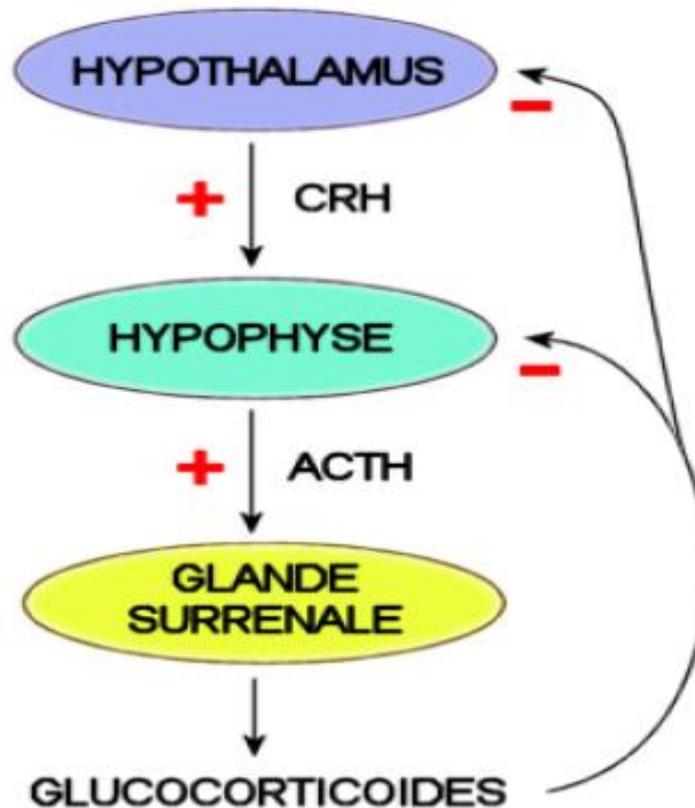


# Régulation

# Régulation du cortisol

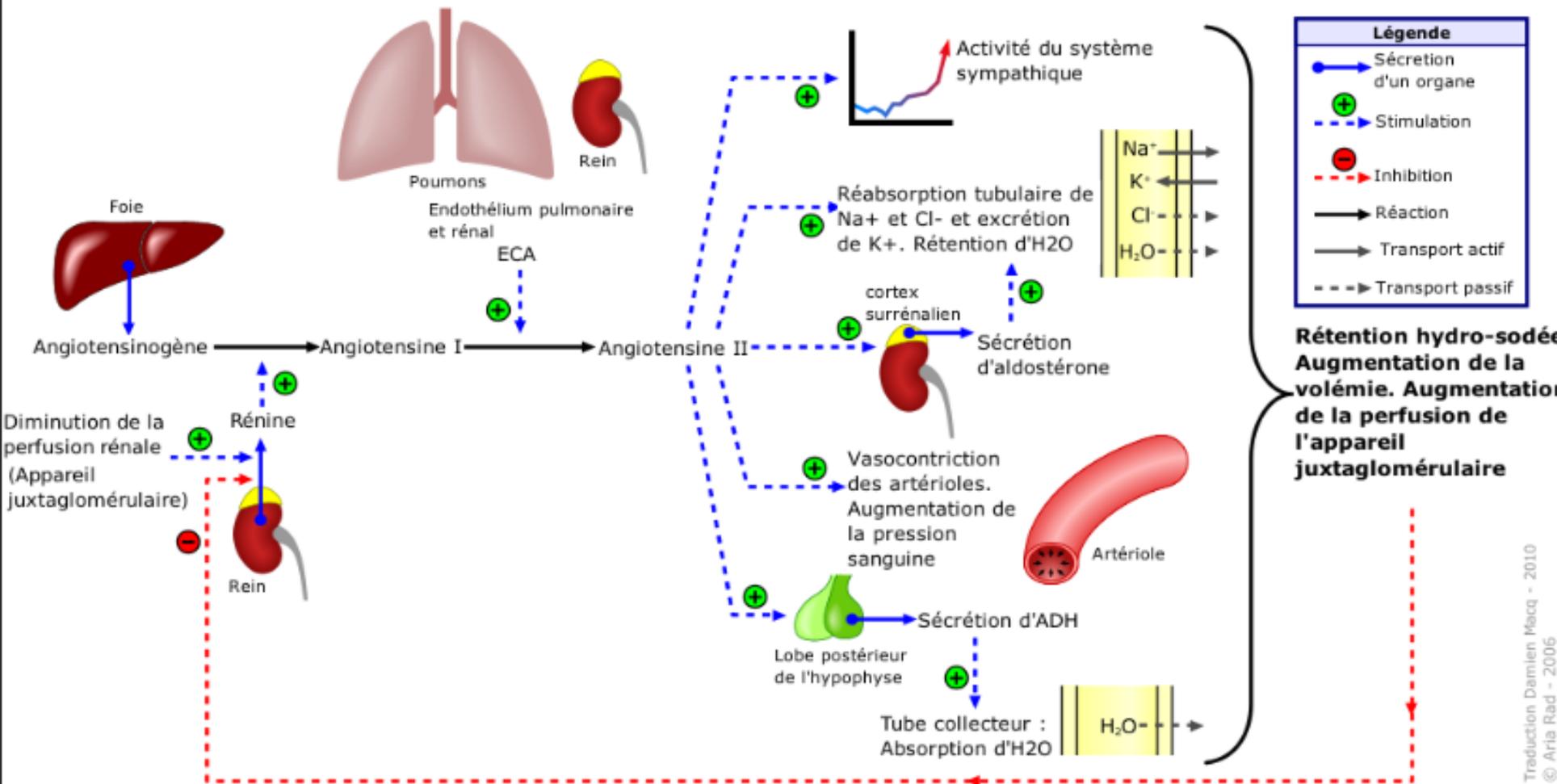
---

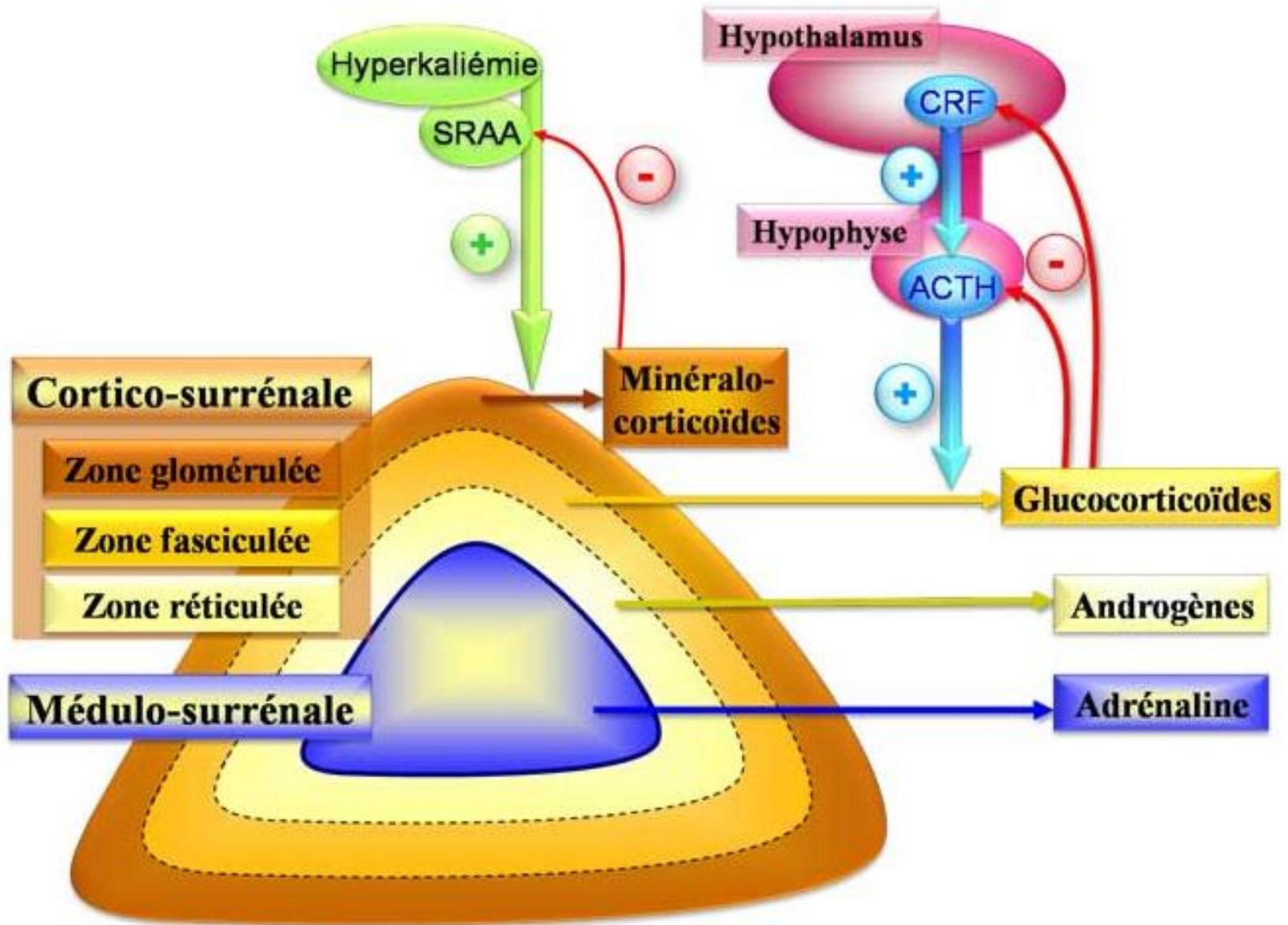
- ▶ Sécrétion de cortisol sous influence de l'ACTH (hypophysaire)
- ▶ Sécrétion ACTH régulée par le CRH (hypothalamique)



# Régulation aldostérone

## Systeme rénine-angiotensine-aldostérone





# SEMIOLOGIE

# Insuffisance surrénalienne primaire / périphérique

# Insuffisance surrénalienne primaire / périphérique = Maladie d'Addison

- ▶ = insuffisance de production d'hormones du cortex surrénalien, liée à une atteinte primitive de la surrénale
- ▶ ≠ insuffisance corticotrope (liée déficit ACTH)

**Tableau I.** Manifestations cliniques et biologiques de l'insuffisance surrénale chronique

	Insuffisance surrénale primaire (maladie d'Addison)	Insuffisance surrénale secondaire (corticotrope)
	Fatigue, dépression, anorexie, perte de poids, hypotension, hypotension orthostatique	
Peau et muqueuses	Hyperpigmentation	Pâleur, même sans anémie
Troubles ioniques	Hyperkaliémie Hyponatrémie par perte de sel	Kaliémie normale Hyponatrémie de dilution
Maladies ou symptômes associés	Pathologie auto-immune associée (hypothyroïdie, vitiligo, etc.) Tuberculose Tumeurs (cancer pulmonaire, digestif, rénal, mammaire, ... ; lymphome ; mélanome ; ...) Syndrome des anti-phospholipides	Autres manifestations d'insuffisance hypophysaire : hypogonadisme, hypothyroïdie centrale, diabète insipide, etc. Céphalées, troubles visuels

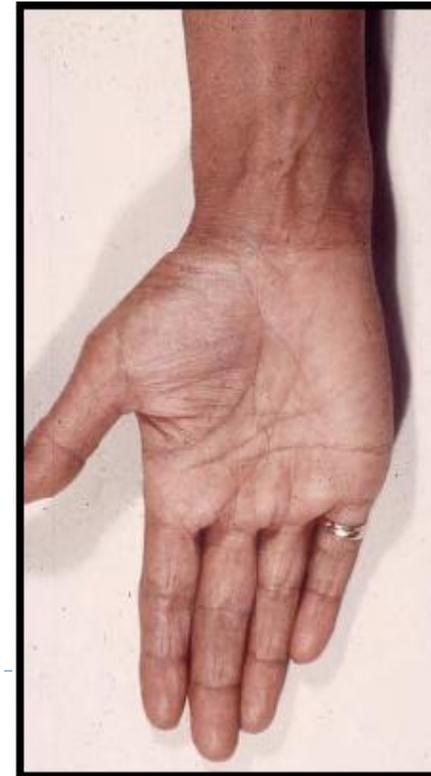
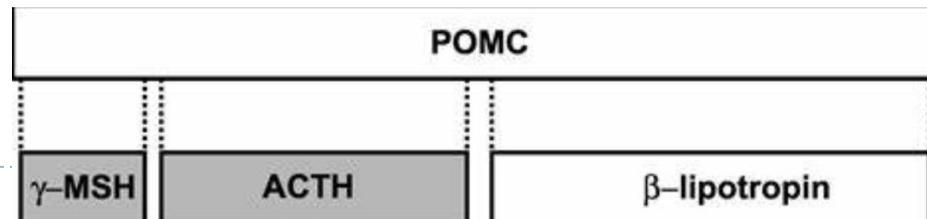
# Clinique d'installation insidieuse

## ▶ AEG :

- ▶ **Asthénie importante** avec fatigabilité dans la journée, asthénie sexuelle et psychique
- ▶ anorexie, amaigrissement, hypotension orthostatique

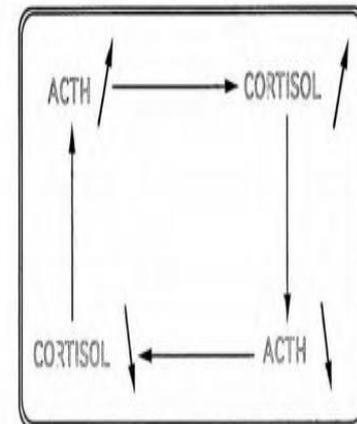
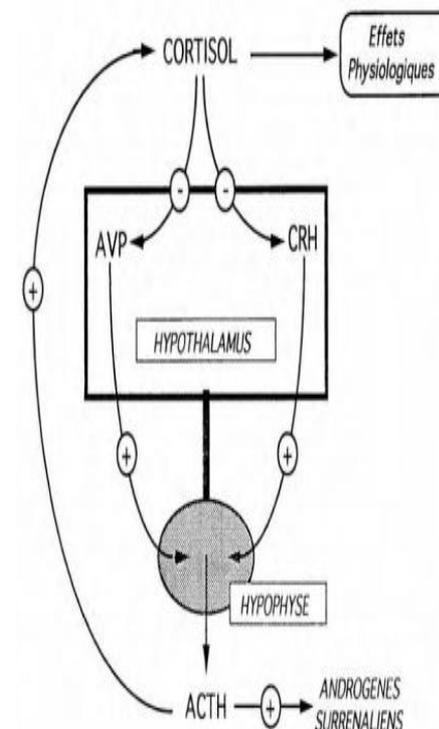
## ▶ **Mélanodermie** +++ (POMC/mélanocortine)

- ▶ Zone découverte, de frottement, plis, cicatrices
- ▶ Aspect sale, hétérogène
- ▶ Troubles digestifs : nausées, vomissements, douleurs abdo
- ▶ Appétence pour le sel, hypotension
- ▶ Impuissance (H), aménorrhée (F)
- ▶ Arthralgies, myalgies



# Biologie

- ▶ Hyperkaliémie avec acidose métabolique (liée carence en aldostérone)
- ▶ Confirmation de l'insuffisance surrénalienne primitive:
  - ▶ ↗ ACTH plasmatique à 8 heures
  - ▶ ↘ Cortisolémie à 8 heures
  - ▶ Réponse insuffisance du cortisol lors du test de stimulation au  $\beta$ 1-24ACTH (synACTHène®)
  - ▶ ↗ rénine, ↘ aldostérone



# Insuffisance surrénalienne aiguë

▶ = **situation d'urgence**, mettant en jeu le pronostic vital en l'absence de traitement.

---

▶ Facteur déclenchant.

▶ Etat de choc avec **asthénie majeure** jusqu'au coma léger,

avec **déshydratation globale** (hypotension artérielle, tachycardie, pli cutané) et **signes digestifs** (anorexie, nausée et vomissement, douleurs abdominales importantes)

**>>> collapsus et coma**

▶ Biologique : tendance hyponatrémie, **hyperkaliémie**, acidose métabolique, tendance hypoglycémie, insuffisance rénale fonctionnelle

**>>> TRAITEMENT AVANT D'ATTENDRE LES RESULTATS BIOLOGIQUES**

---

# Etiologies insuffisance surrénalienne chronique

---

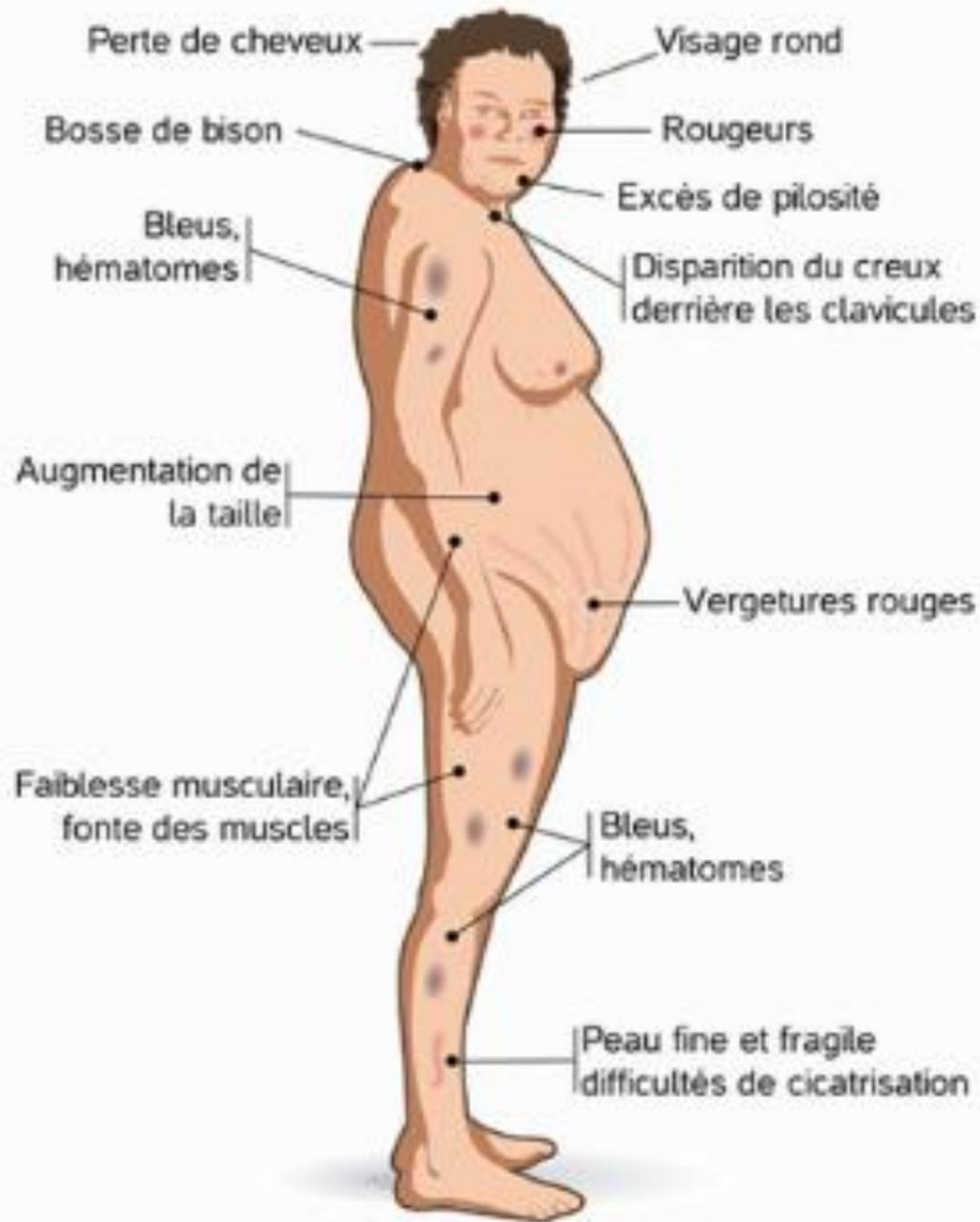
- ▶ Auto-immunité
- ▶ Tuberculose
- ▶ Hémorragie bilatérale des surrénales
- ▶ Métastases bilatérales des surrénales
- ▶ Maladies infiltratives
- ▶ ...

# Hypercortisolisme= Syndrome de Cushing

# Clinique

---

- ▶ Anomalies morphologiques :
  - ▶ Peu spécifique :
    - ▶ Prise de poids facio-tronculaire : visage rond, bouffi, comblement des creux sus-claviculaires, bosse de bison
  - ▶ **Spécifique = EFFET CATABOLIQUE DU CORTISOL**
    - ▶ Amyotrophie des ceintures : fatigabilité lors montée escaliers, signe du Tabouret
    - ▶ Erythrose faciale, atrophie cutanée, fragilité cutanéocapillaire (ecchymoses, lenteur de cicatrisation)
    - ▶ Vergetures larges, pourpres



# Clinique

---

## ▶ Complications:

- ▶ Ostéopénie, ostéoporose : douleurs mécaniques, fractures-tassements vertébrales
- ▶ Hypogonadisme hypogonadotrope : spanioménorrhée/aménorrhée, trouble de la libido
- ▶ HTA, rétention hydro-sodée
- ▶ Trouble du métabolisme glucidique (intolérance au glucose / diabète)
- ▶ Atteinte neuro-psychique (troubles du sommeil, anxiété, voir psychose hallucinatoire)
- ▶ Maladie thrombo-embolique
- ▶ Susceptibilité aux infections



Figure 33. Obésité « facio-tronculaire » caractéristique d'un hyper-gluco-corticisme (syndrome de Cushing).



Figure 34. Bosse de bison cervicale « buffalo neck » caractéristique d'un hyper-gluco-corticisme (syndrome de Cushing).



Figure 37. Vergetures abdominales caractéristiques d'un hyper-gluco-corticisme (syndrome de Cushing).

# Formes cliniques

---

## ▶ **Enfant :**

- ▶ Arrêt de la croissance staturale (« cassure de la courbe de croissance »)
- ▶ Associé à une prise pondérale paradoxale

## ▶ **Femme :**

- ▶ Hyperandrogénie : hirsutisme (visage ++), hyperséborrhée, acné

# Biologie non spécifique

---

- ▶ Intolérance au glucose / diabète
- ▶ Tendance kaliémie basse
- ▶ Tendance lymphopénie

# Diagnostic biologique

## ▶ Quantitatif :

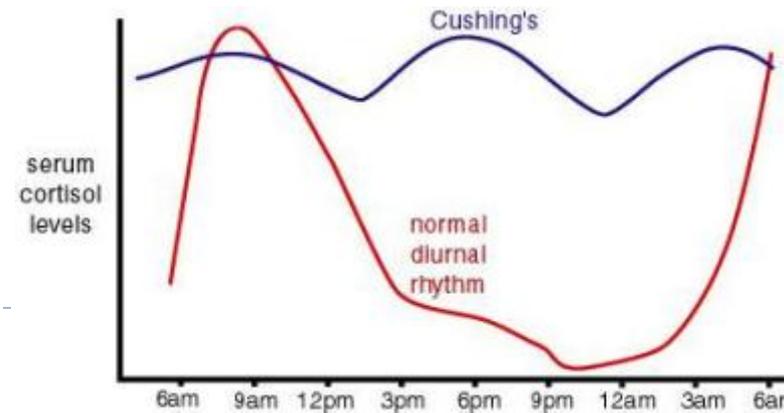
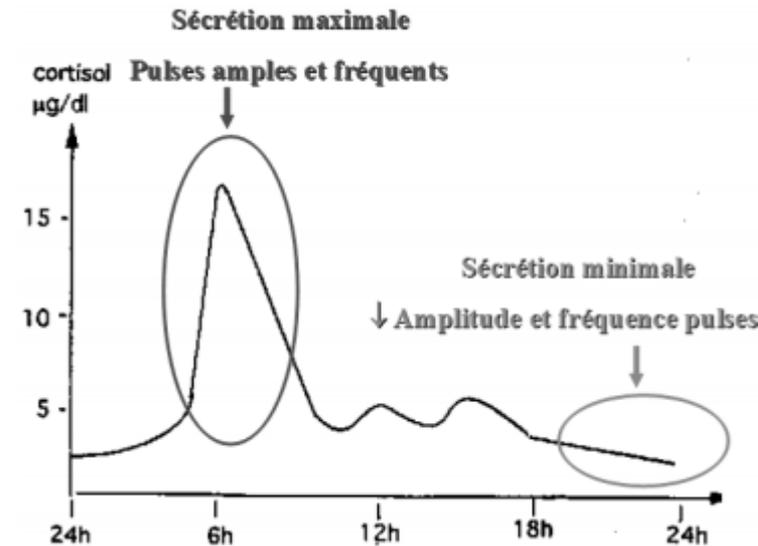
- ▶ Augmentation du Cortisol Libre Urinaire des 24 heures = reflet sécrétion cortisol sur 24 heures

- ▶ Taux de cortisol salivaire ou plasmatique à minuit élevé (où normalement il est au plus bas)

## ▶ Qualitatif:

- ▶ Perte du rythme nyctéméral (cortisol /4h sur 24h)

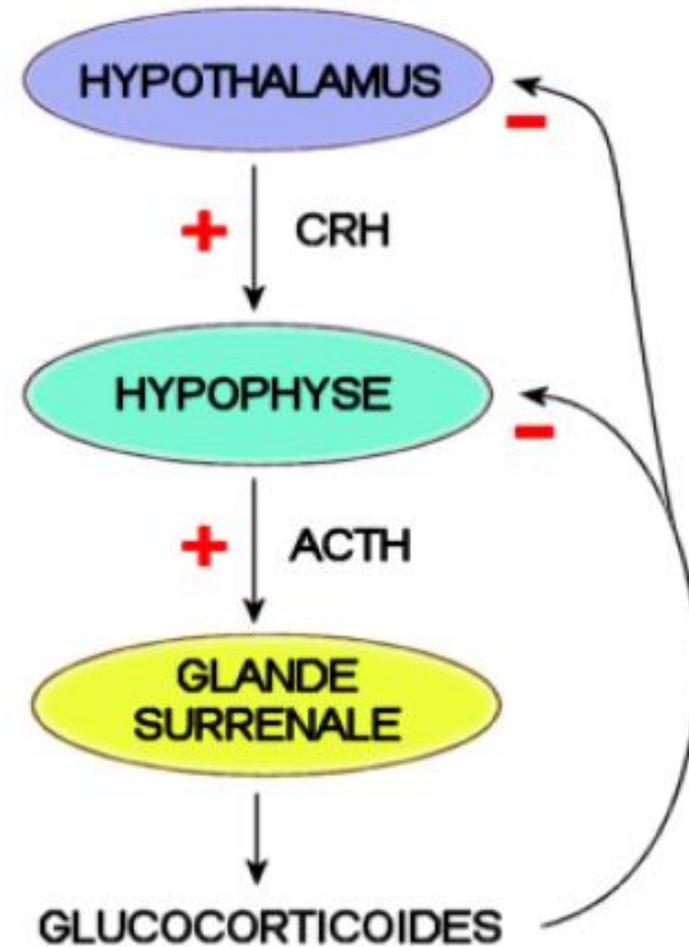
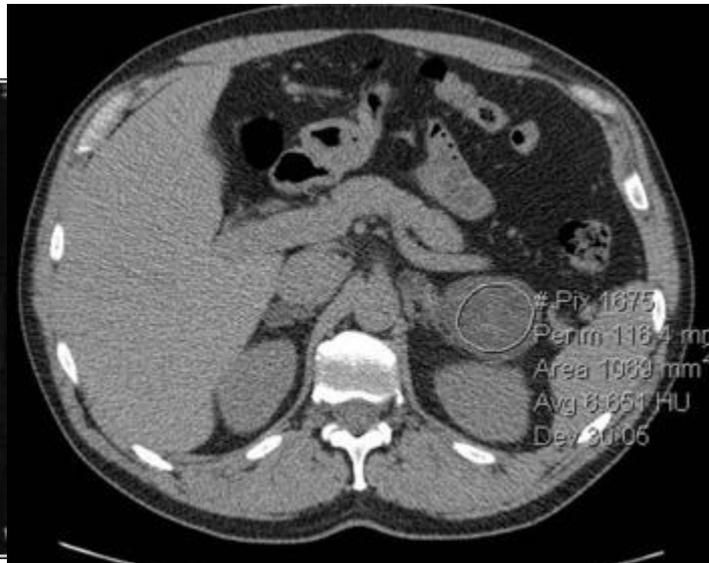
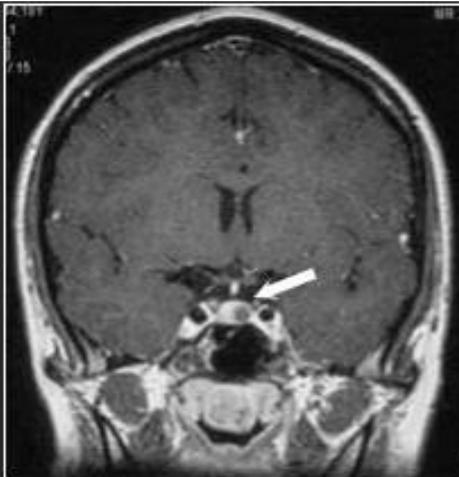
- ▶ Perte du rétrocontrôle de la dexaméthasone sur le cortisol: test de freinage multiple, le plus simple : freinage minute = cortisol à 8h Après 1mg de DXM à minuit



# Diagnostic étiologique

## ▶ Dosage de l'ACTH

- ▶ Hypercorticisme ACTH dépendant  
= hypophysaire
- ▶ Hypercorticisme ACTH indépendant  
= surrénalien



Hyper-minéralocorticisme primaire =  
Hyperaldostéronisme primaire

# Signe clinique

---

## ▶ **HTA**

- ▶ HAP à évoquer quand :
  - ▶ HTA chez un sujet de moins de 45 ans,
  - ▶ HTA résistante (PA élevée malgré une trithérapie contenant un diurétique),
  - ▶ HTA et hypokaliémie

## ▶ Signes liés à l'hypokaliémie:

- ▶ Asthénie
- ▶ Faiblesse musculaire des MI
- ▶ SPUPD modéré

## ▶ **PAS d'OEDEME** (réabsorption distale)

# Biologie

---

- ▶ **Hypokaliémie, kaliurèse inadaptée (> 50 mmol/24h)**
- ▶ Alcalose métabolique

# Diagnostic biologique

- ▶ Mesure en régime normosodée (6 à 9 g de sel par jour soit natriurèse  $\approx$  150 mmol/24h)
- ▶ Sans traitement anti hypertenseur interférent (jouant sur le système rénine-angiotensine)
  - ▶ Aldostéronémie élevée en position couchée
  - ▶ Réninémie basse
  - ▶ Aldostéronurie des 24 heures élevée

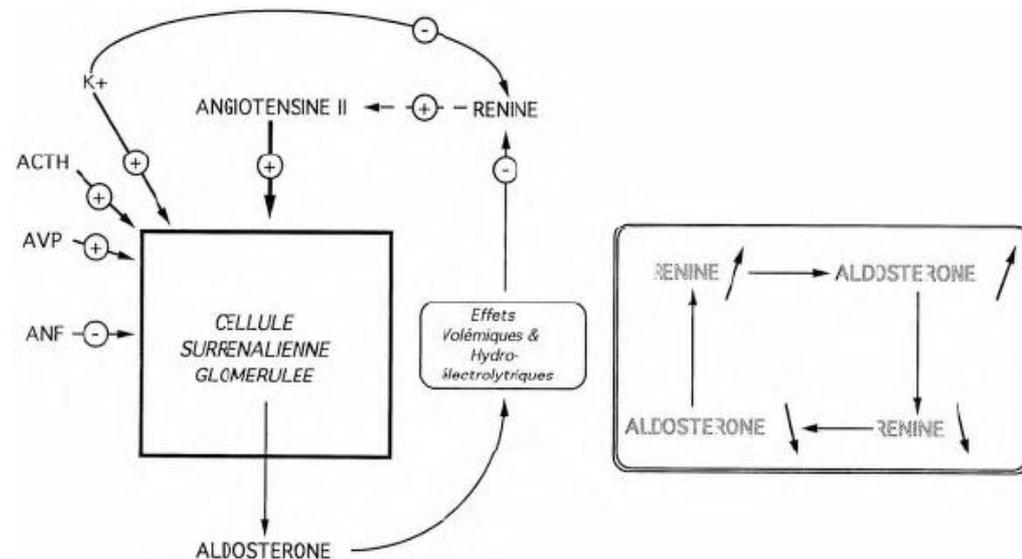


Figure 31. Contrôle physiologique de la sécrétion d'Aldostérone.

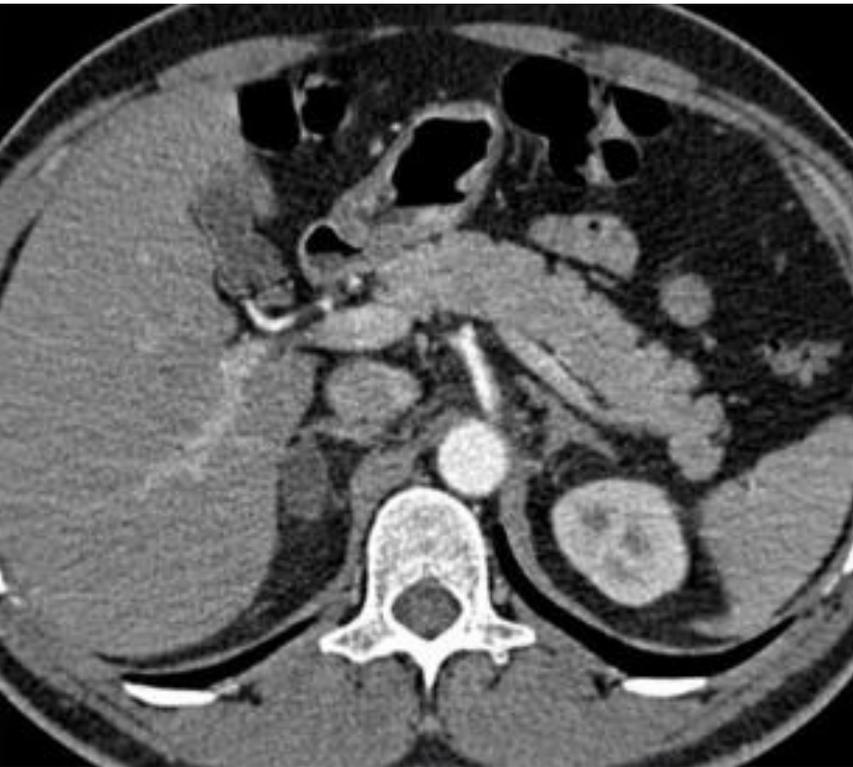
+ = facteur stimulant, - = facteur inhibiteur.

AVP = Arginine Vasopressine, ACTH = Corticotrophin,  
ANF = Peptide Natriurétique Auriculaire, K = potassium..

# Diagnostic étiologique

---

- ▶ Adénome de Conn
- ▶ Hyperplasie bilatérale des surrénales



# Hyperandrogénie

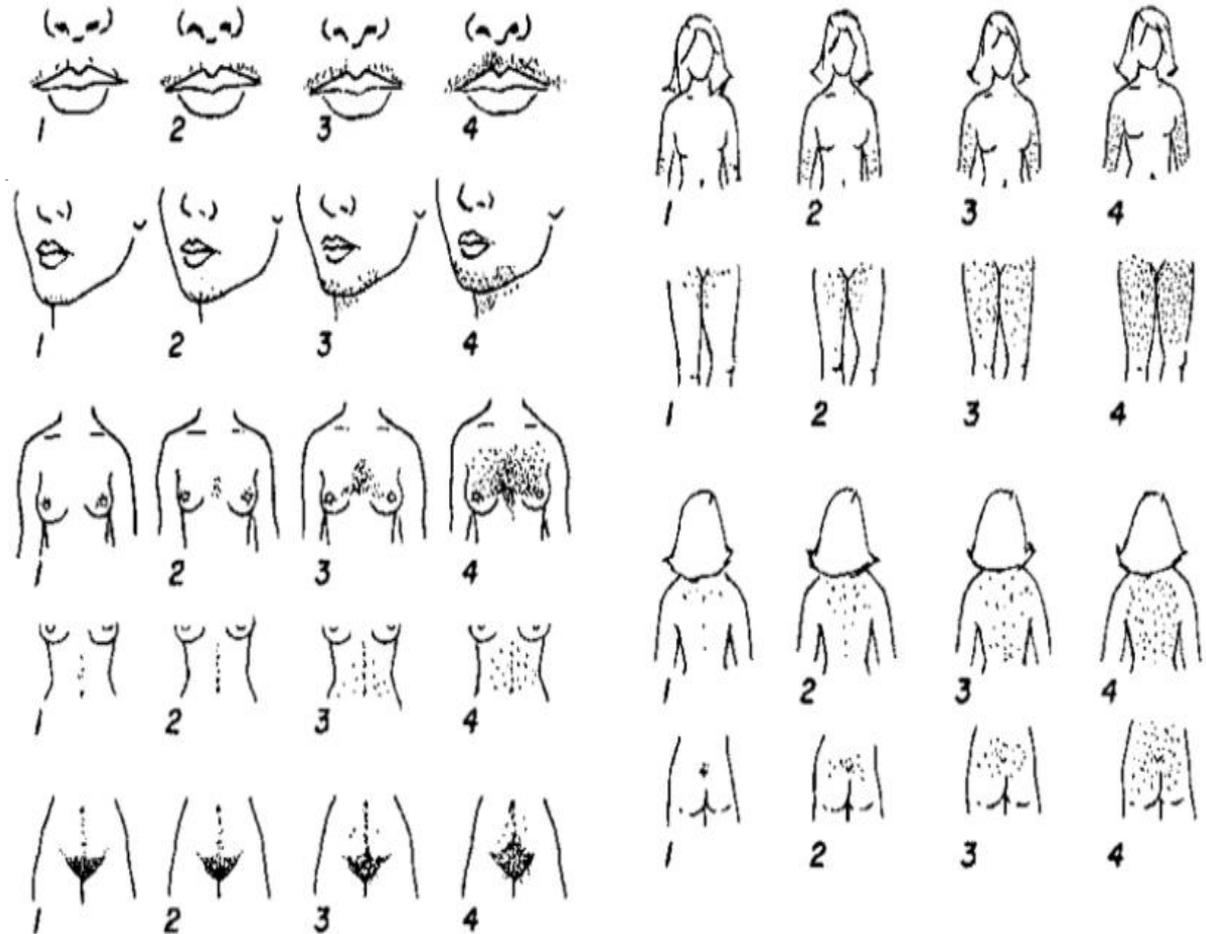
# Clinique

## ▶ Homme:

- ▶ Peu de traduction clinique

## ▶ Femme:

- ▶ Hirsutisme
- ▶ Acné
- ▶ Hyper séborrhée
- ▶ Troubles du cycle menstruel



- ▶ Virilisation sévère : + alopecie androgéno-dépendante, hypertrophie masse musculaire, hypertrophie clitoridienne, modification de la voix, atrophie mammaire, modification libido
- ▶ Score de Ferriman et Gallwey

# Conclusion

# Take Home Message

---

- ▶ Biosynthèse des hormones stéroïdes
- ▶ **Régulation ++**
  
- ▶ Clinique et la biologie :
  - ▶ **Insuffisance surrénalienne primaire, Hypercortisolisme, hyperaldostéronisme primaire, hyperandrogénie**

