

Sémiologie des surrénales (corticosurrénale)

Dr Diane-Cécile GAUTHIER, Hôpital Lariboisière

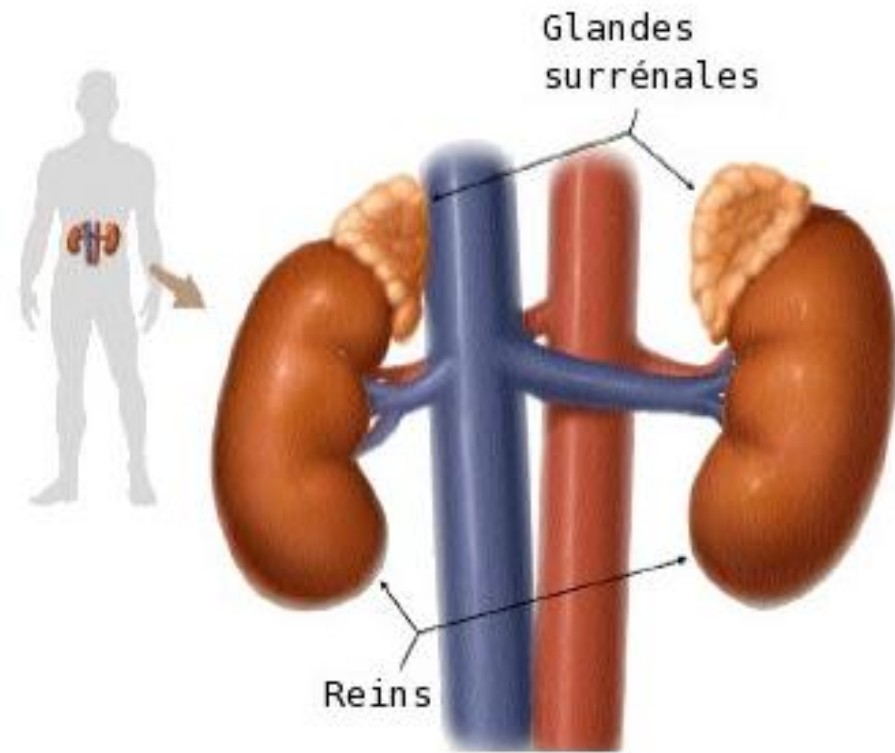
Plan

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

Anatomie

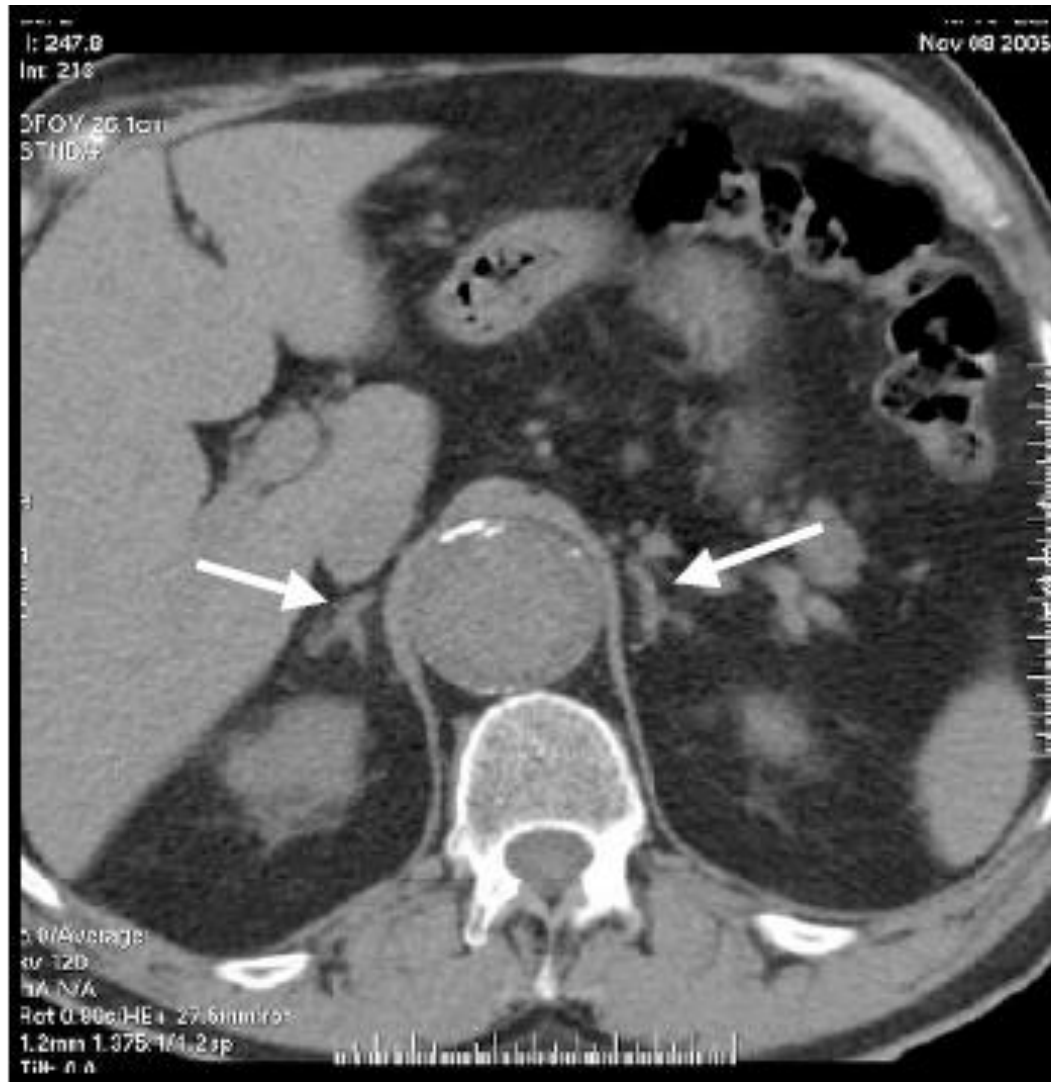
Anatomie

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



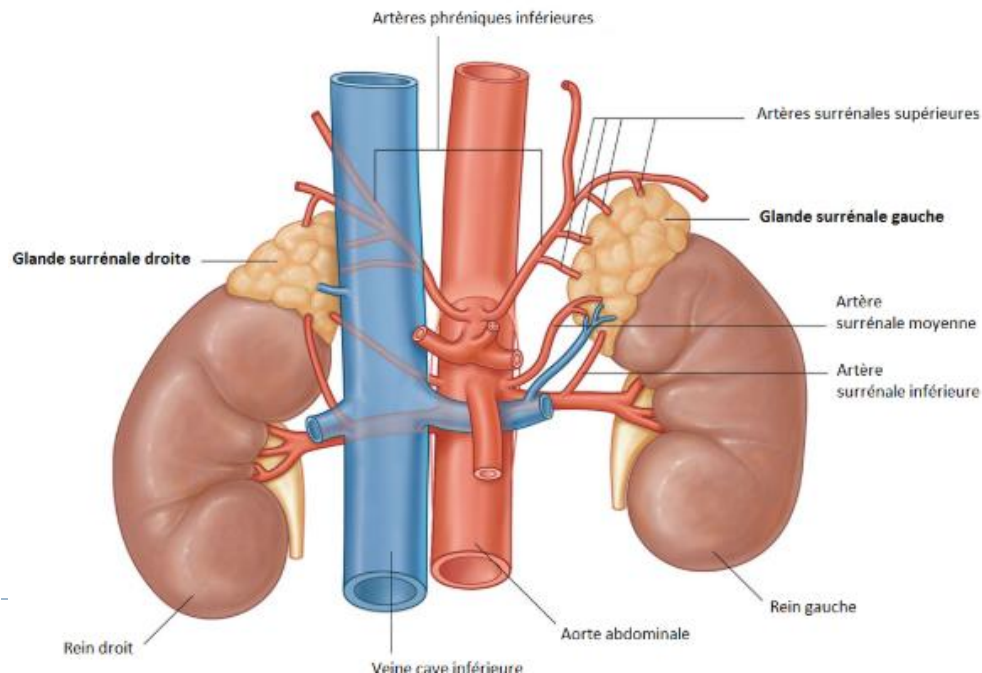
- ▶ La glande surrénale est contenue dans une loge fibreuse qui dérive de la loge rénale, séparée d'elle par le fascia inter-surrénalo-rénal.

Surrénales en TDM



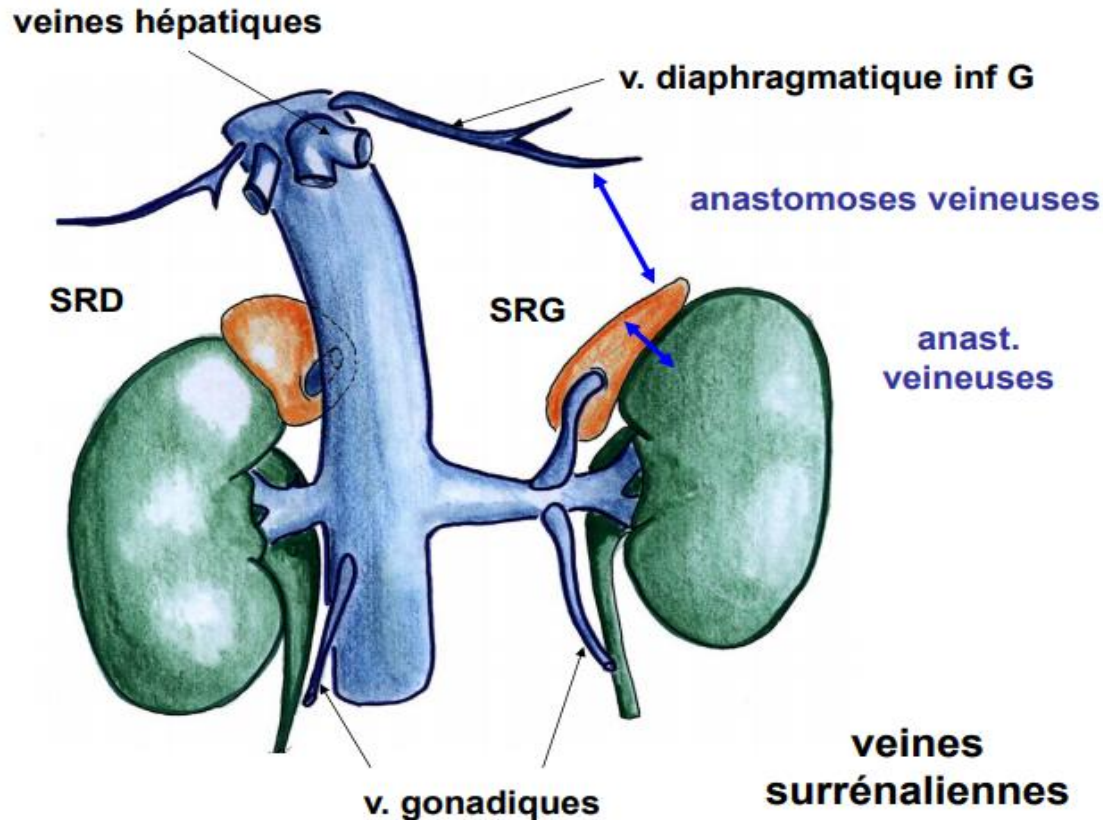
Vascularisation artérielle

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



Vascularisation veineuse

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

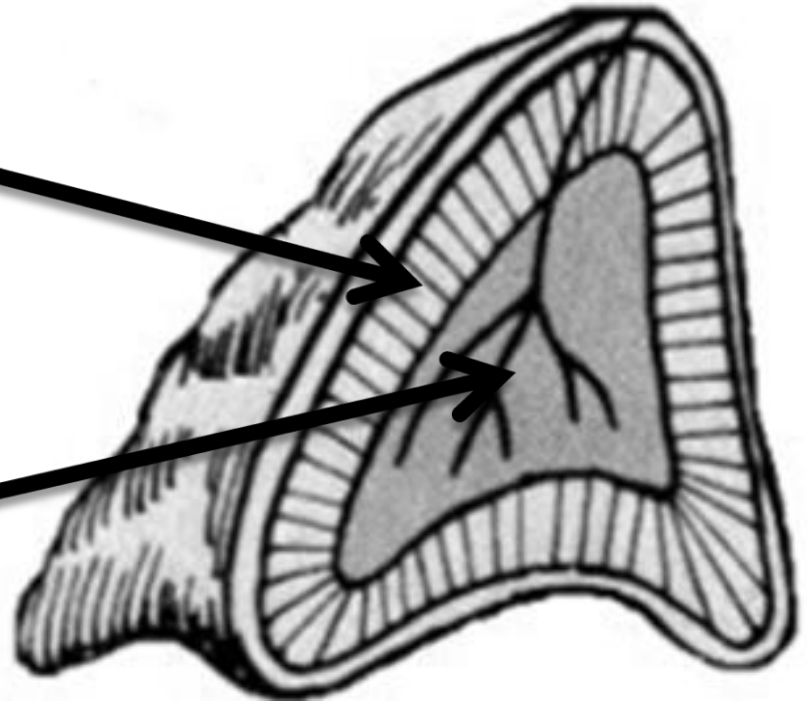


Anatomie interne

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

En périphérie : la corticosurrénale (coloration jaunâtre)

En profondeur : la médulosurrénale (coloration brun-rouge)

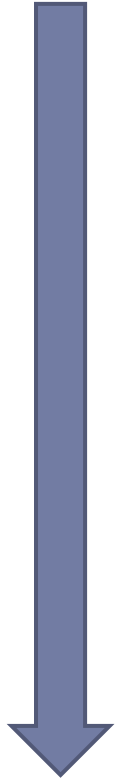


Corticosurrénale

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

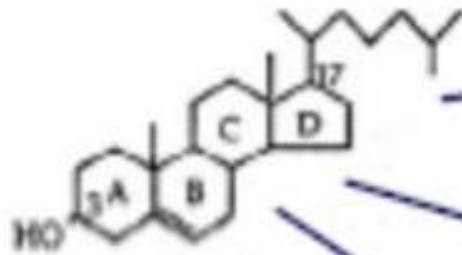
Biosynthèse des hormones cortico-surrénales

Biosynthèse

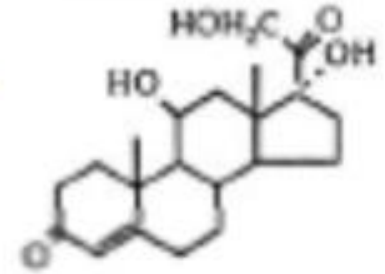
- ▶ Corticosurrénale sécrète 3 variétés d'hormones dites STEROÏDES :
 - ▶ Minéralocorticoïdes. Principale hormone : ALDOSTERONE
 - ▶ Glucocorticoïdes. Principale hormone : CORTISOL
 - ▶ Androgènes (analogues de la testostérone) : Δ_4 -ANDROSTENEDIONE
- ▶ Élément indispensable à cette synthèse : CHOLESTEROL
- ▶ Hormones liposolubles
- ▶ Elimination rénale

Hormones stéroïdes structure

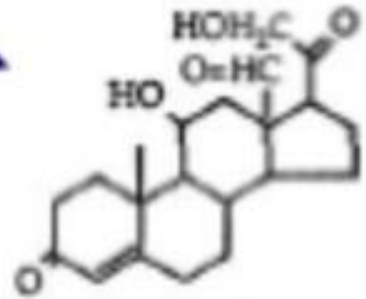
cholesterol C27



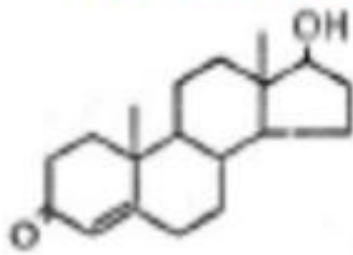
cortisol C21



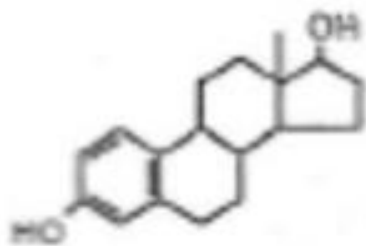
aldostérone C21



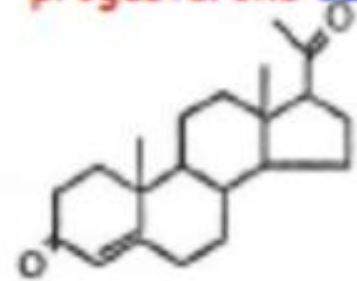
testostérone C19



estradiol C18



progesterone C21



Cholestérol

↓ 1

Δ-5 Prégnénolone

↓ 2

Progesterone

↓ 4

Désoxycorticostérone

↓ 5

Corticostérone

↓

Aldostérone

3

→

17 OH Prégnénolone

→

3

→

17 OH Progesterone

→

↓ 4

11 Désoxycortisol

↓ 5

Cortisol

Déhydro-
épiandrostérone

↓ 2

Δ-4 Androsténédio

↓

Testostérone

1 20-22 desmolase

2 3 β ol déshydrogénase

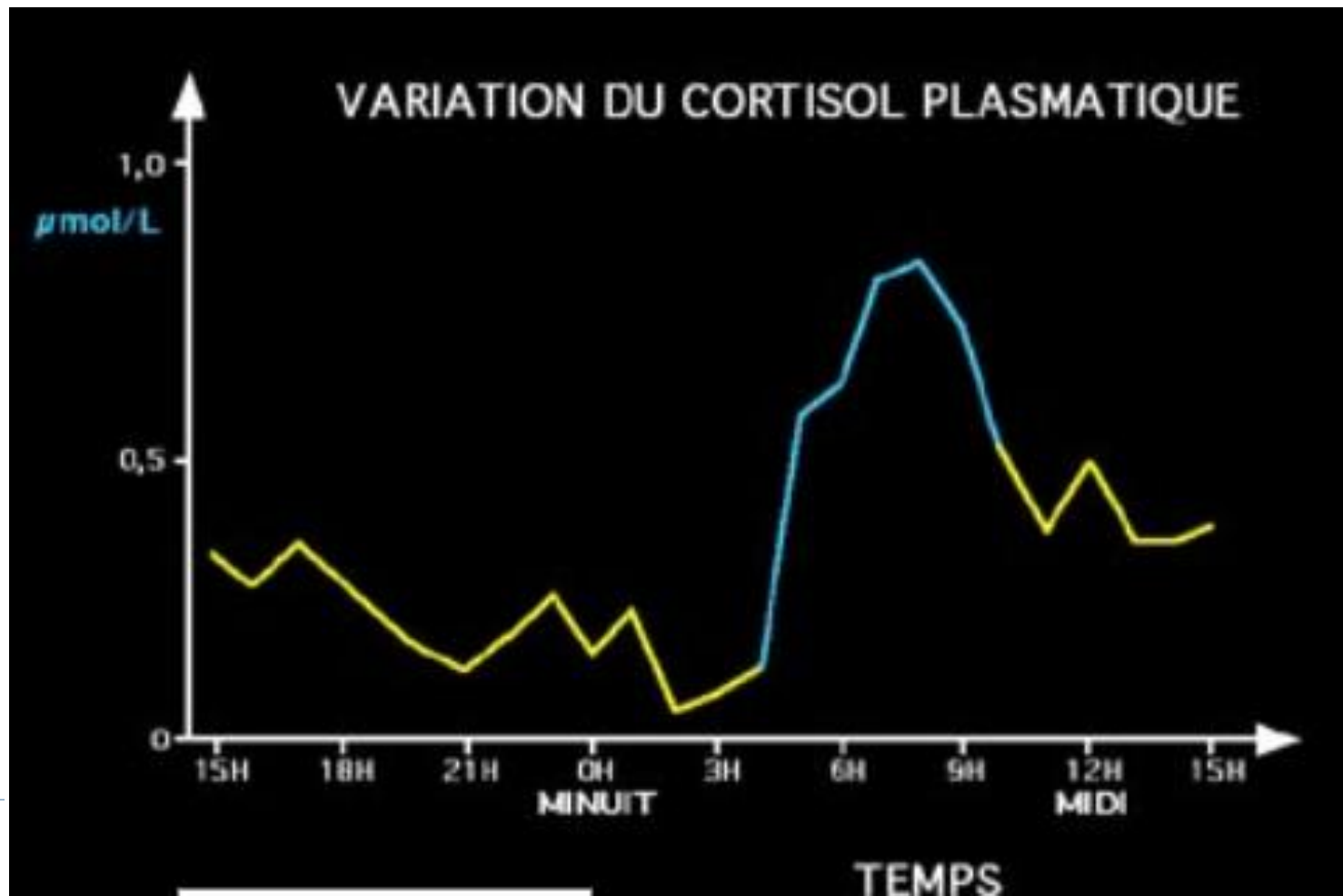
3 17 α hydroxylase

4 21 hydroxylase

5 11 β hydroxylase

Rythme circadien du cortisol

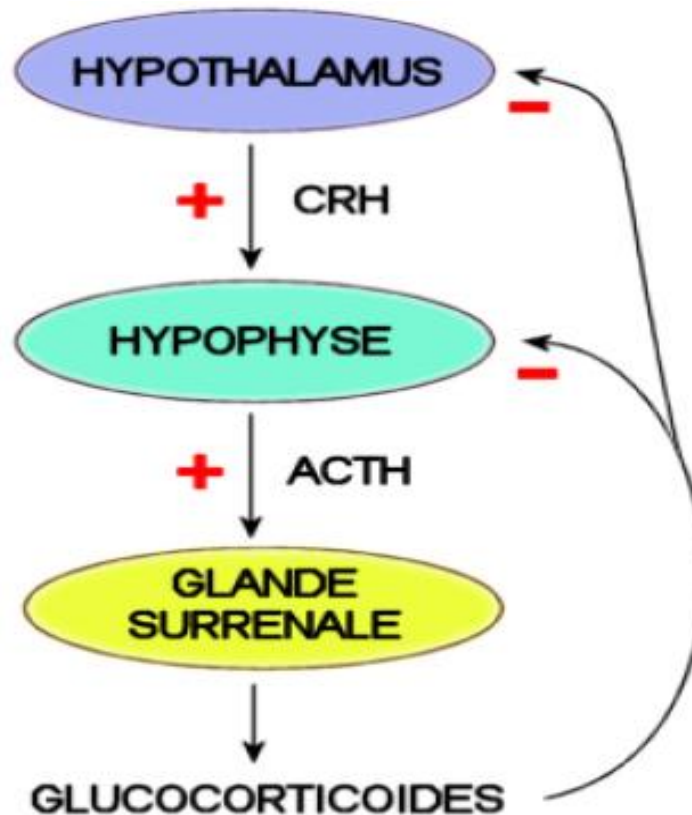
- ▶ Maximum en fin de nuit
- ▶ Minimum en début de nuit (\approx 00h)



Régulation

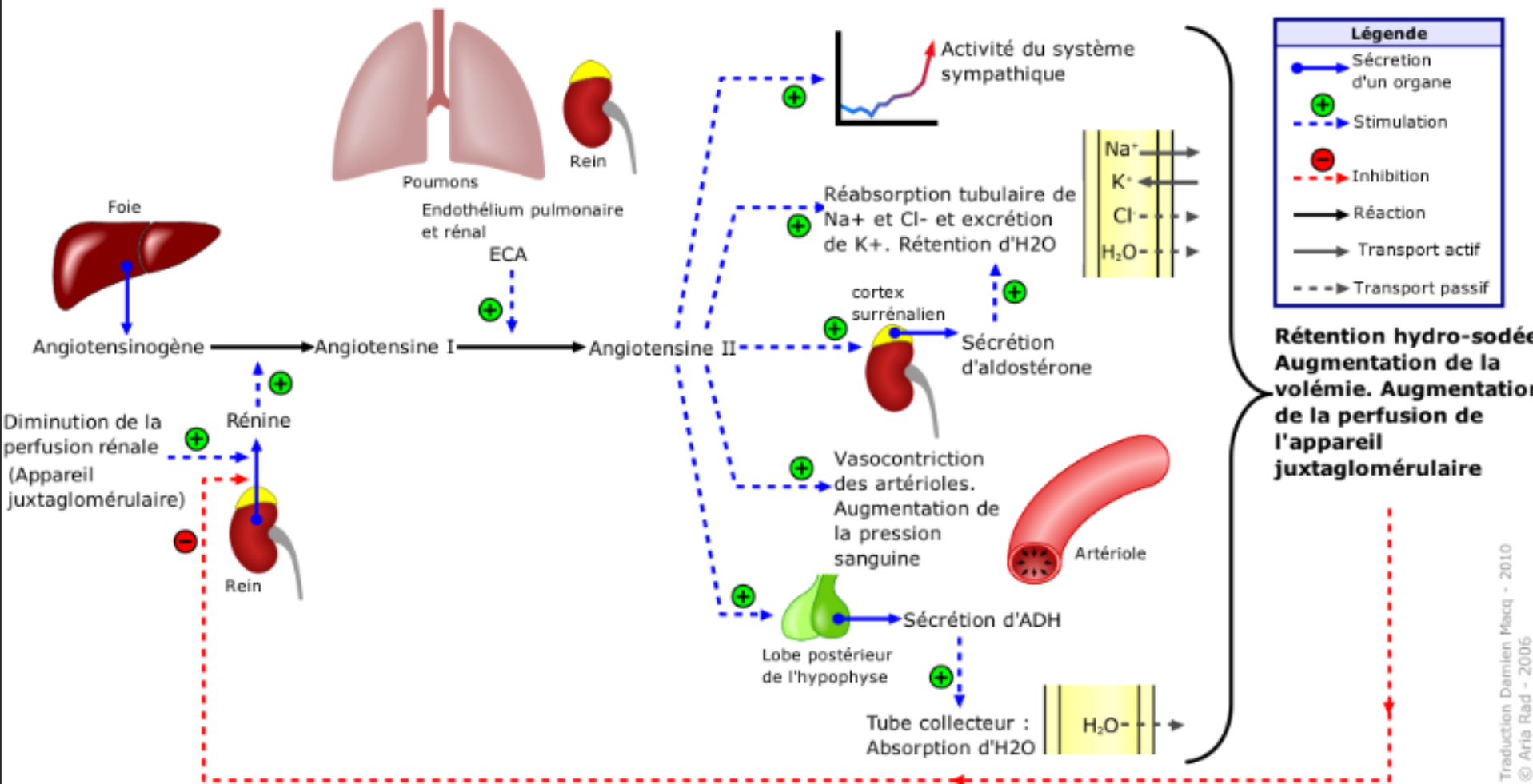
Régulation du cortisol

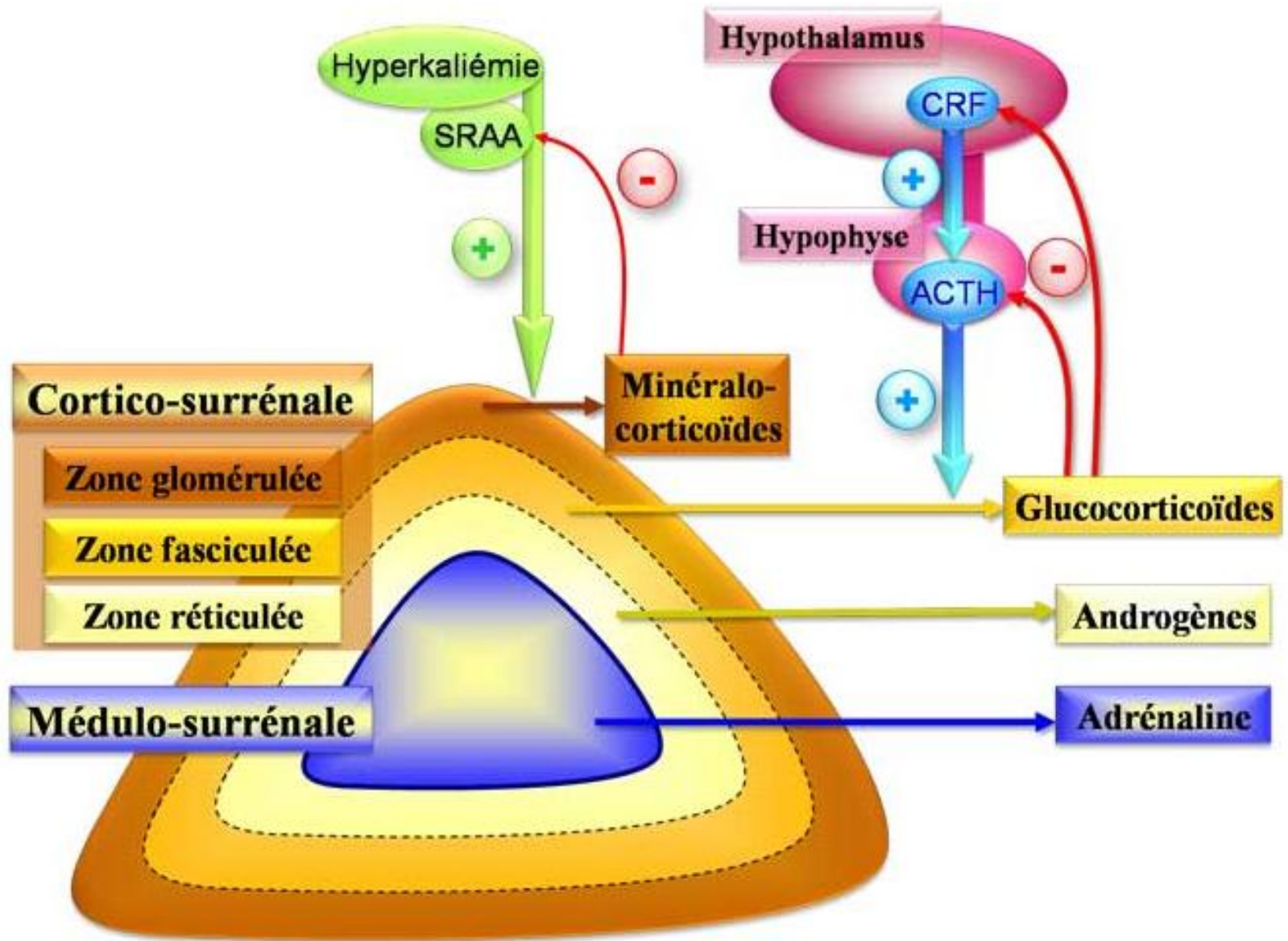
- ▶ Sécrétion de cortisol sous influence de l'ACTH (hypophysaire)
- ▶ Sécrétion ACTH régulée par le CRH (hypothalamique)



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

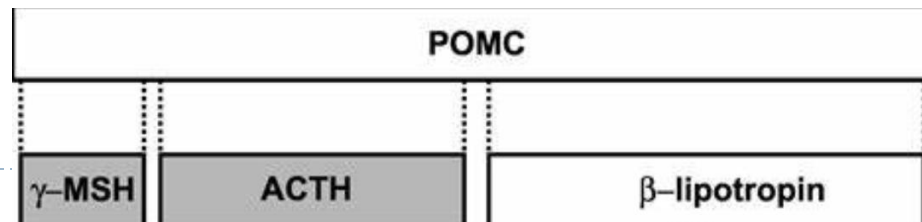
Clinique d'installation insidieuse

▶ AEG :

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

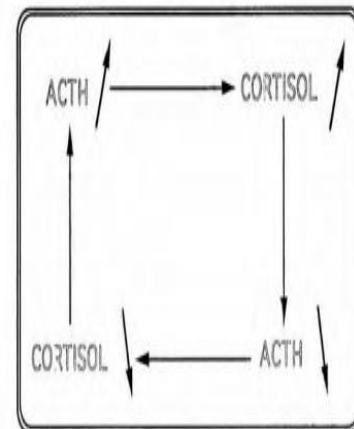
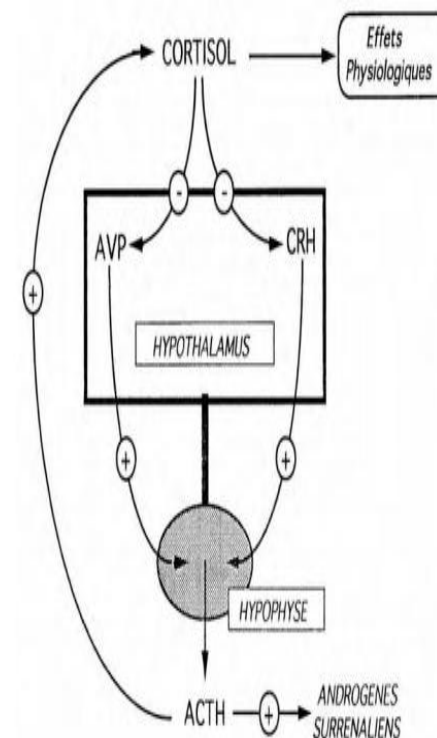
▶ **Mélanodermie** +++ (POMC/mélanocortine)

- ▶ 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 β 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

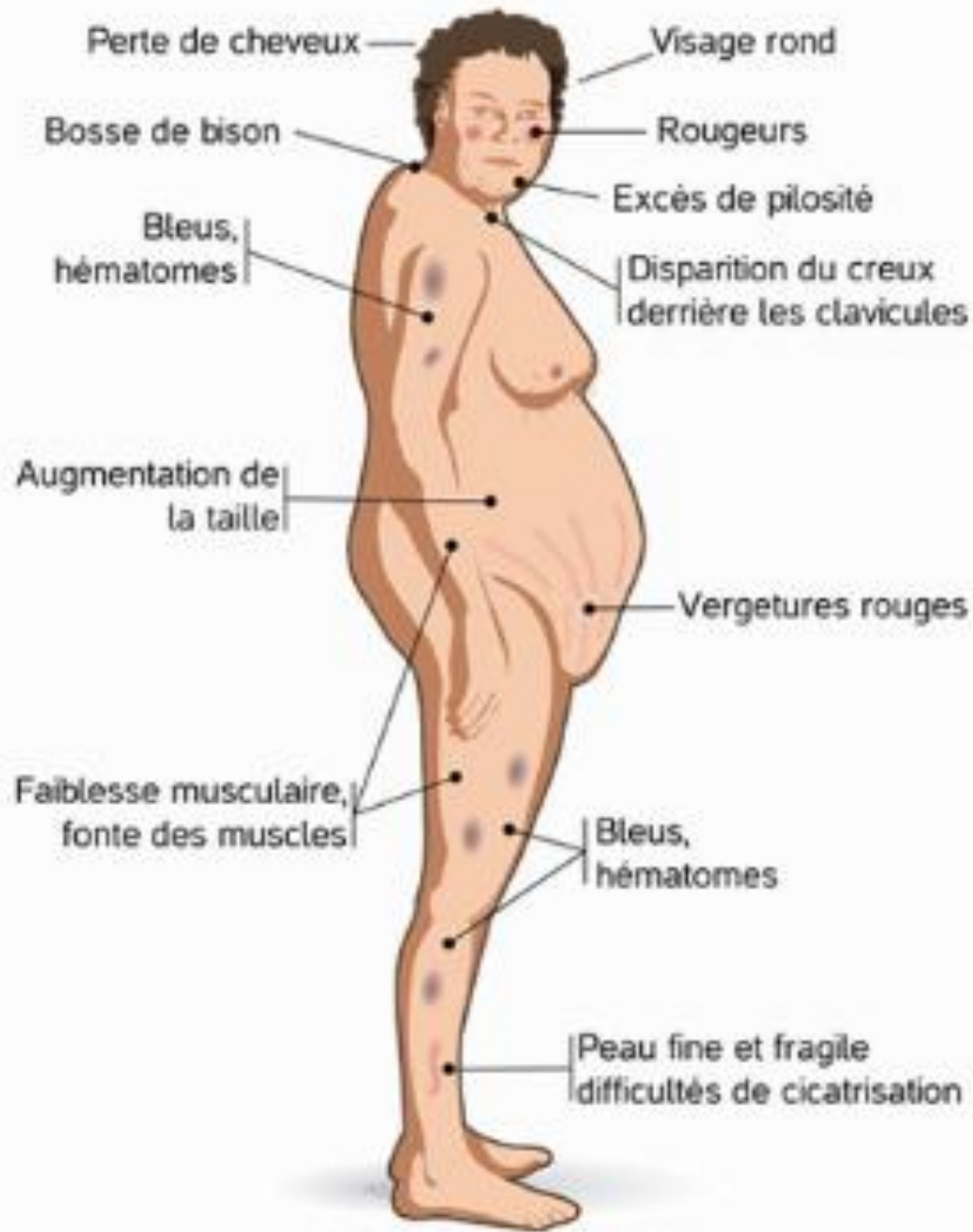
Etiologies insuffisance surrénalienne chronique

- ▶ 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 :

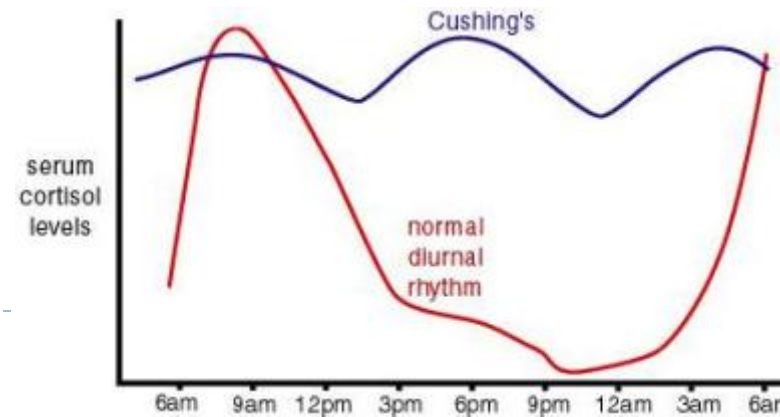
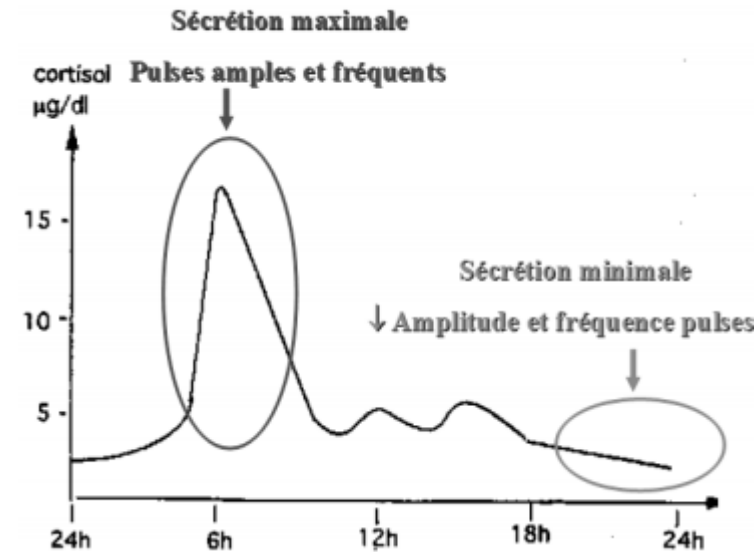
- ▶ Augmentation du Cortisol Libre Urinaire des 24 heures = reflet sécrétion cortisol sur 24 heures

- ▶ 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)

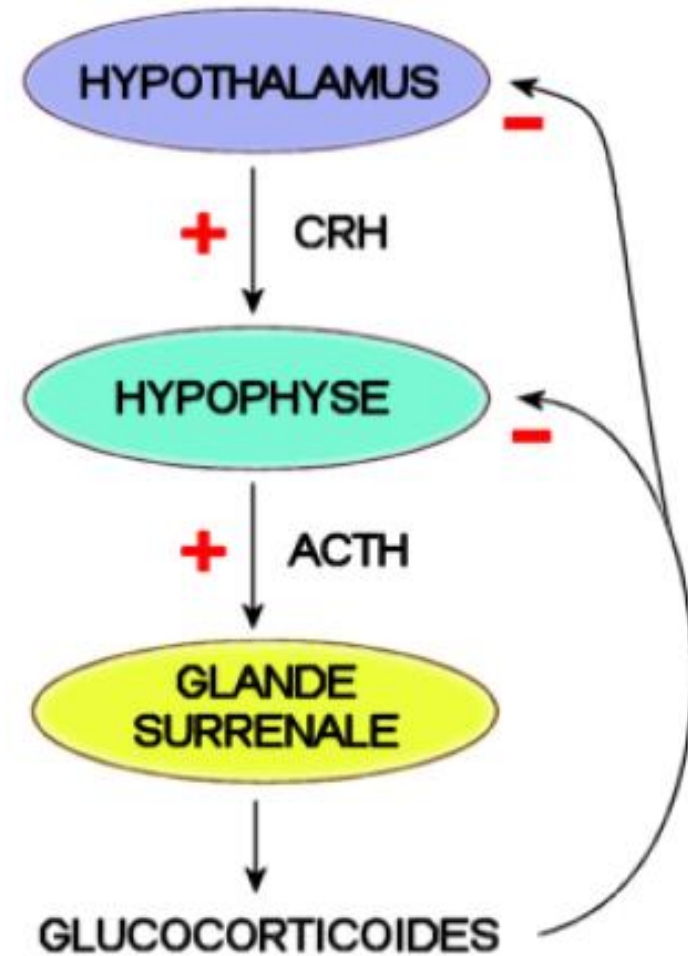
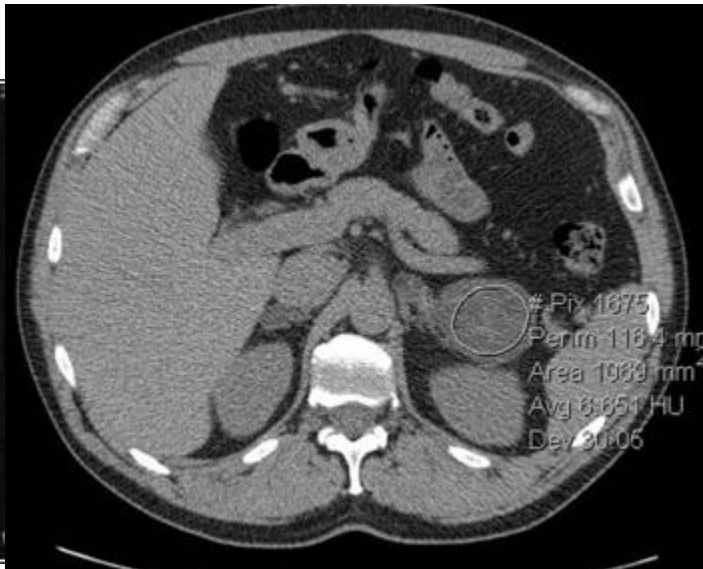
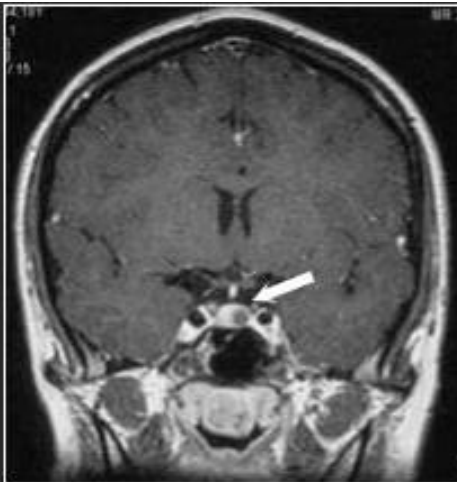
- ▶ Perte du rétrocontrôle de la dexaméthasone sur le cortisol: test de freinage multiple, le plus simple : freinage minute = cortisol à 8h Après 1mg de DXM à minuit



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

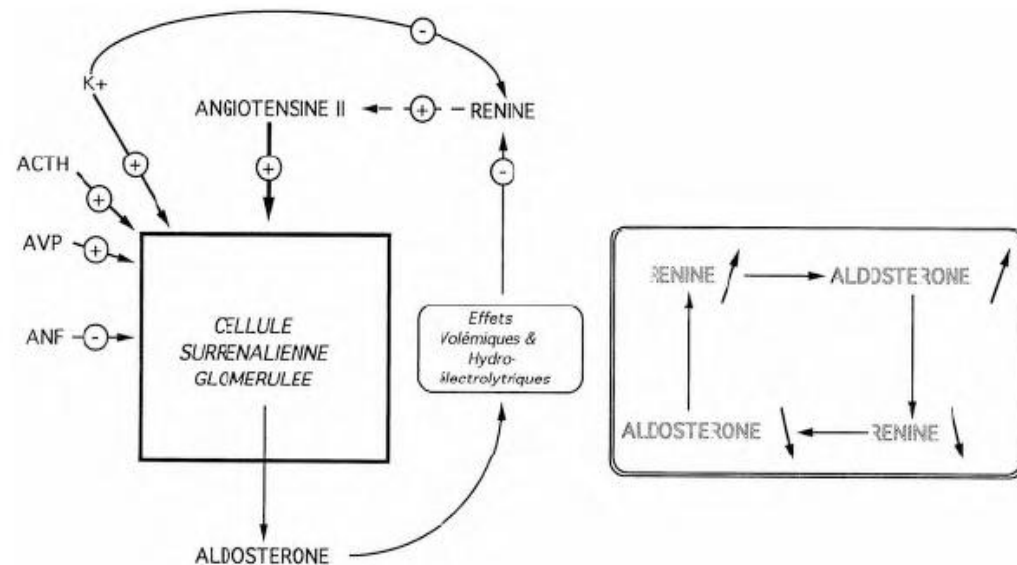


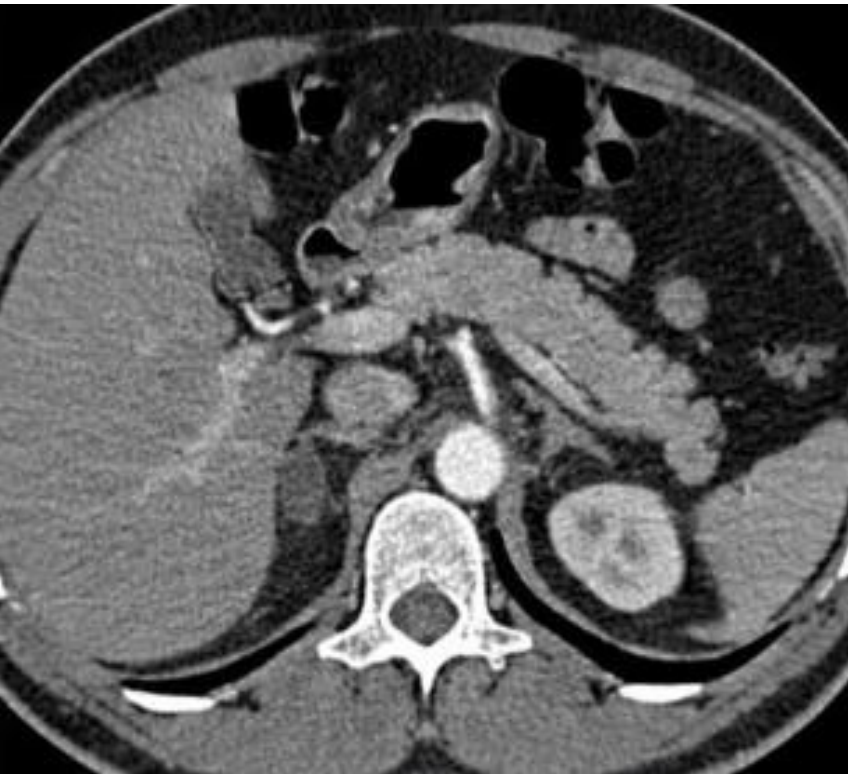
Figure 31. Contrôle physiologique de la sécrétion d'Aldostérone.

+ = 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

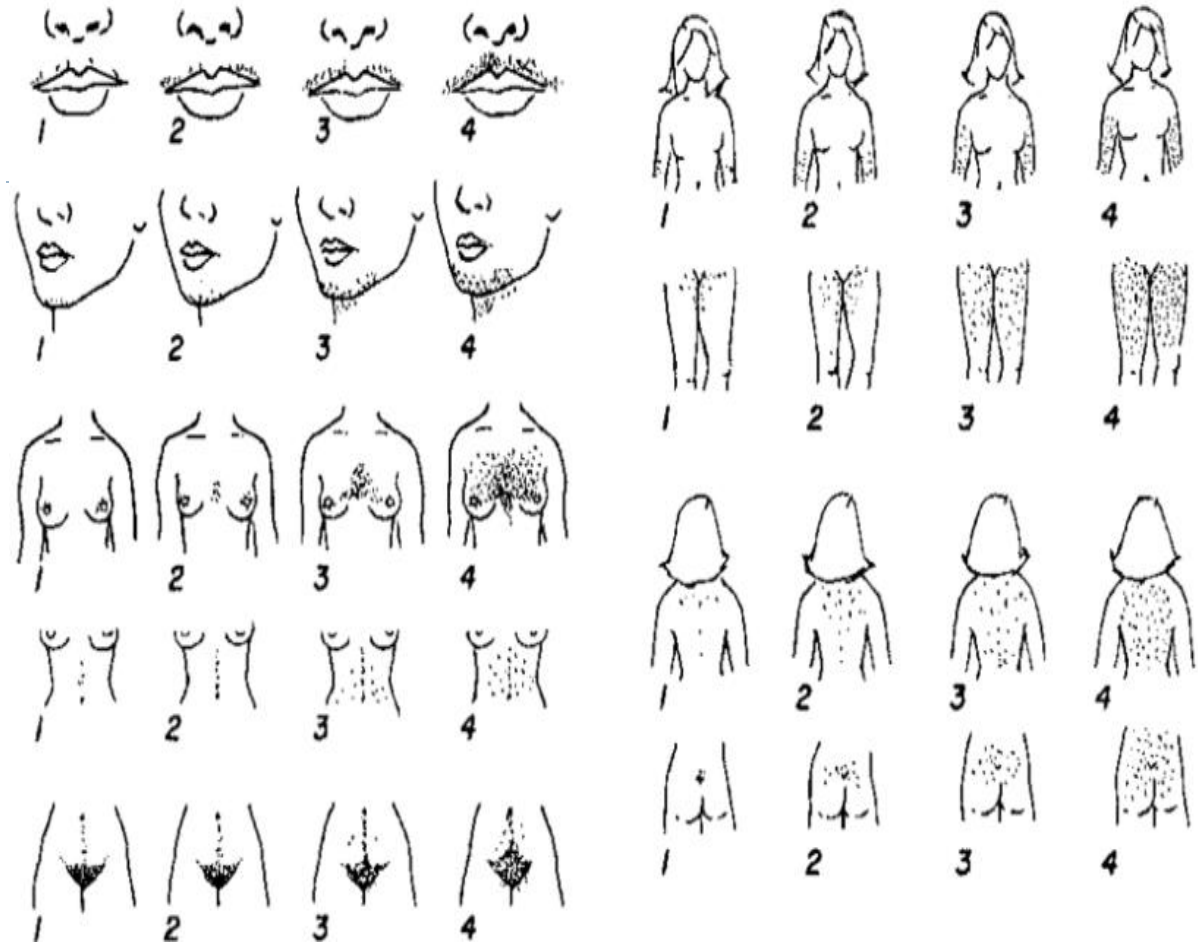
Clinique

▶ 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**

