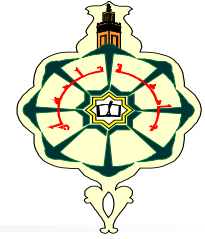


**Université Abou Bekr Belkaïd de Tlemcen**  
Faculté de Médecine Benaouda Benzerdjeb

---

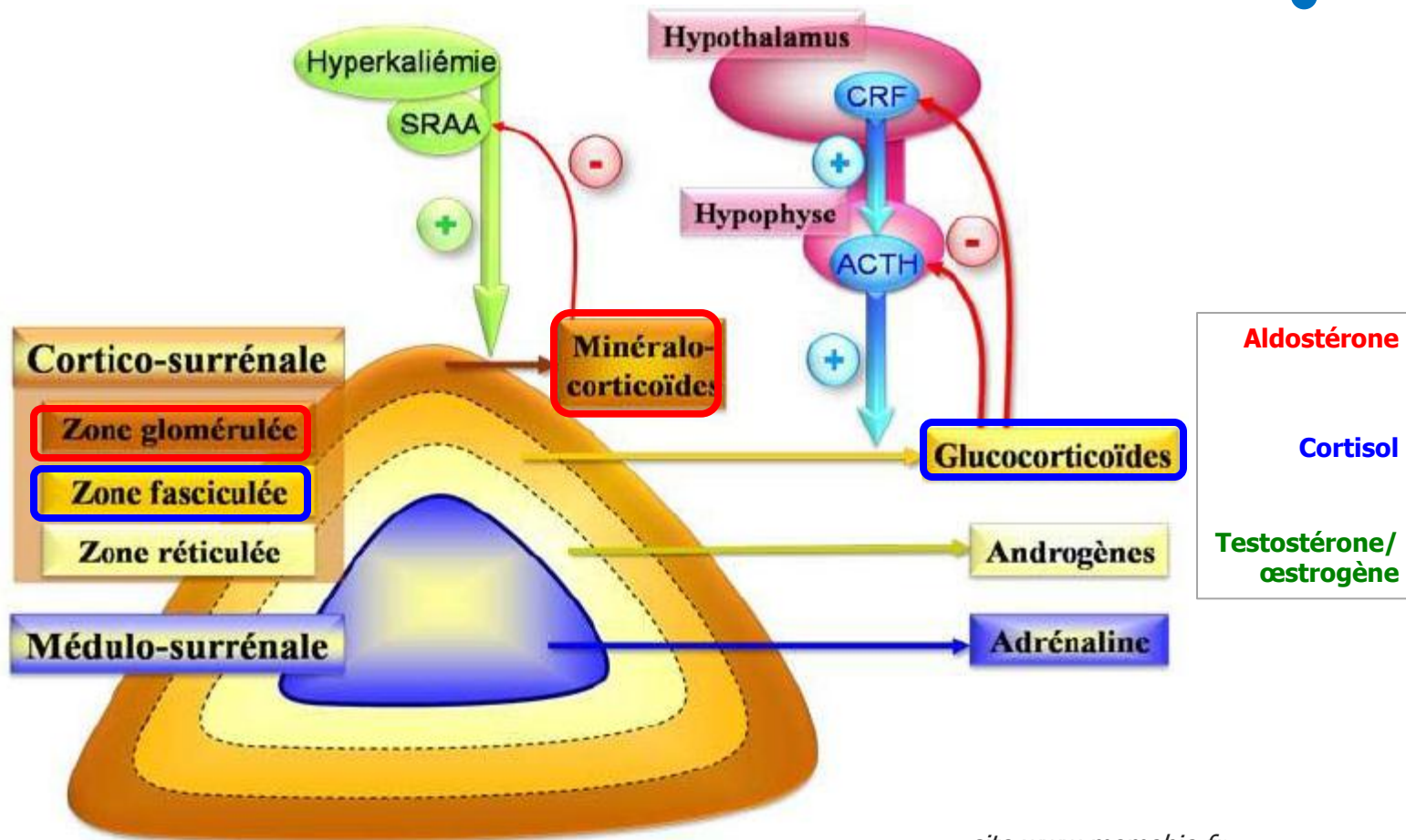


# **SEMILOGIE DES GLANDES SURRENALES**

**A. YAHIA-BERROUGUET**

---

# Physiologie



**Insuffisance surrénale  
lente**

```
graph TD; A[Insuffisance surrénale lente] --> B[Insuffisance surrénale secondaire]; A --> C[Insuffisance surrénale primaire];
```

The diagram consists of a central dark green rectangular box at the top containing the text 'Insuffisance surrénale lente'. A vertical line extends downwards from the bottom center of this box to a horizontal line that splits into two large, light green arrows pointing left and right. The left arrow contains the text 'Insuffisance surrénale secondaire' and the right arrow contains the text 'Insuffisance surrénale primaire'. All text is in a bold, sans-serif font.

**Insuffisance surrénale  
secondaire**

**Insuffisance surrénale  
primaire**

## Définition

---

Déficit de production par les **glandes surrénaliennes** en **corticostéroïdes**:

**cortisol, aldostérone, androgènes**

Ce déficit peut avoir deux causes :

- Atteinte surrénalienne :
  - ( Périphérique/basse : **maladie d'Addison**)
- Atteinte hypophysaire
  - (insuf. sécrétoire **hypophysaire d'ACTH**: **insuf. corticotrope**)

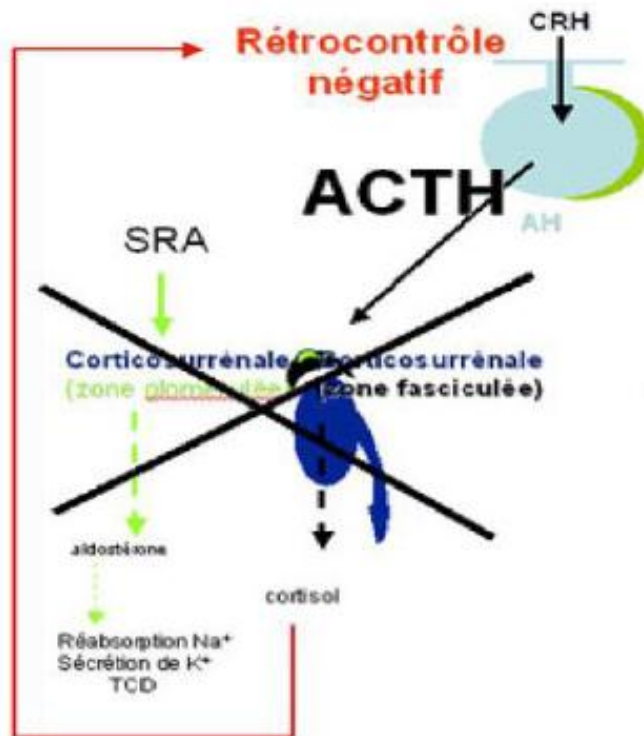
**Insuffisance surrénale  
lente**

```
graph TD; A[Insuffisance surrénale lente] --> B[Insuffisance surrénale secondaire]; A --> C[Insuffisance surrénale primaire];
```

**Insuffisance surrénale  
secondaire**

**Insuffisance surrénale  
primaire**

# Physiopathologie



- Insuffisance surrénale périphérique (maladie d'Addison)

- Déficit en cortisol
- Déficit en aldostérone
- ACTH élevée

## **I.S.primaire = Maladie D'ADDISON**

---

- Décrite par Thomas ADDISON en 1855
- Rare... (prévalence 5/10 000 habitants)
  - Déficit hormonal total ou partielle
  - Destruction progressive
  - Diverses étiologies
  - Tableau clinique variable

# Physiopathologie

---

## Déficit en cortisol

- ↓ néoglucogenèse (hypoglycémie), ↓ lipogénèse
- ↓ excrétion de l'eau libre (opsiurie et hyponatrémie)
- Autres: asthénie, anorexie, douleurs abd et articl, fièvre, hypoTA
- ↑ CRH et POMC (ACTH et b-MSH): mélanocortine.

Déficit en androgènes, sans grande conséquence clinique



# Physiopathologie

---

## Déficit en cortisol

- ↓ néoglucogenèse (hypoglycémie), ↓ lipogénèse
- ↓ excrétion de l'eau libre (opsiurie et hyponatrémie)
- Autres: asthénie, anorexie, douleurs abd et articl, fièvre, hypoTA
- ↑ CRH et POMC (ACTH et b-MSH): mélanocortine.

Déficit en androgènes, sans grande conséquence clinique

## Le déficit en cortisol

>> diminution de l'excrétion de l'eau libre (**OPSIURIE** et hyponatrémie)

## Test à l'eau

- Défini par l'élimination incomplète de l'eau absorbée
- Technique:
  - **Absorption de 600ml**
  - l'eau absorbée **normalement éliminée dans les 4h.**
  - Test (+) : **élimination de moins de 380ml dans les 2h (65%)**

# Physiopathologie

---

## Déficit en cortisol

- ↓ néoglucogenèse (hypoglycémie), ↓ lipogénèse
- ↓ excrétion de l'eau libre (opsiurie et hyponatrémie)
- Autres: asthénie, anorexie, douleurs abd et articl, fièvre, hypoTA
- ↑ CRH et POMC (ACTH et b-MSH): mélanocortine.

Déficit en androgènes, sans grande conséquence clinique

# Physiopathologie

---

## Déficit en cortisol

- ↓ néoglucogenèse (hypoglycémie), ↓ lipogénèse
- ↓ excrétion de l'eau libre (opsiurie et hyponatrémie)
- Autres: asthénie, anorexie, douleurs abd et articl, fièvre, hypoTA
- ↑ CRH et POMC (ACTH et b-MSH): mélanocortine.

Déficit en androgènes, sans grande conséquence clinique



*Mélanodermie de l'Addisonien.*

*A. Pigmentation mélanique des plis palmaires.*

*B. Mélanodermie présente au niveau des lèvres (taches mélaniques ardoisées).*

*C. Stries unguéales mélaniques.*

# Physiopathologie

---

## Déficit en aldostérone

- ↓ réabsorption rénale du Na
- ↓ élimination urinaire de K<sup>+</sup> et H<sup>+</sup>
  - Hypovolémie: ↓ TA , ↓ poids
  - Hyponatrémie, natriurèse ↑, ↑ K plasmatique
  - Acidose métabolique
  - Hémoconcentration
  - Insuffisance rénale fonctionnelle (IRF)

# Diagnostic positif

---

## Clinique

- **Forme insidieuse**

- **Mélanodermie: (bronzé)**

- non homogène, zones exposées, de pression, de frottement, régions pigmentées (OGE) et les plis palmaires
    - Muqueuses buccales/ génitales : taches ardoisées
    - Ongles sont striés.

- **Troubles digestifs: anorexie, constipation,**

- **Asthénie: constante, physique, intellectuelle et sexuelle.**

- **Hypotension Artérielle: constante**

- **Amaigrissement, ↓ appétence pour le sel et une hypodipsie**

# Diagnostic positif

---

## Para Clinique

- NFS :
  - ◆ Anémie normochrome normocytaire
  - ◆ Leuconeutropénie
  - ◆ Hyperéosinophilie
- Ionogramme sanguin et urinaire :
  - ◆ Hyponatrémie à natriurèse conservée ou élevée
  - ◆ Hyperkaliémie
- Hypoglycémie



# Diagnostic positif

---

## Para Clinique

### Déficit glucocorticoïde:

- Dosage de la cortisolémie de base et ACTH

#### Formes complètes:

- \* Cortisol plasmatique  $< 5,1 \mu\text{g/dl}$  ( $140 \text{ nmol/l}$ )
- \* ACTH plasmatique  $\uparrow\uparrow\uparrow > 200 \text{ pg/ml}$ .

# Diagnostic positif

---

## Para Clinique

### Déficit glucocorticoïde:

- Cortisol libre urinaire et son métabolite

Urines des 24h



l'élimination urinaire du \*cortisol

\* 17 OH

# Diagnostic positif

---

## Para Clinique

### Déficit glucocorticoïde:

- Test dynamique au **synacthène**

Inj IV ou IM **250 µg de Synacthène**

Cortisol plasmatique mesuré à T0, T30, T60 minutes :

\* **Etat physiologique:** cortisolémie à 30 min  $\geq 20$  µg/dl (550 nmol/l)

\* **IS :** pas de stimulation de la sécrétion de cortisol

# Diagnostic positif

---

## Para Clinique

### Déficit minéralocorticoïde

- Aldostéronémie basse et ne s'élevant pas à l'orthostatisme

• Rénine plasmatique haute

Androgènes surrénaliens : bas

# Diagnostic positif

---

## Para Clinique

### Imagerie

Radiographie pulmonaire (image TBC??...)

ASP (calcifications TBC!...)

Echographie

Scanner

## Formes cliniques

---

**Forme fruste:** asthénie chronique (Dc difficile)

**Forme non pigmentée:** sujets blond, roux, de couleur

## Étiologie de la maladie d'Addison

### I) Anomalies du développement des glandes surrénales.

- Hypoplasie congénitale des surrénales (syndrome AMC) par mutation DAX-1, ...,
- Mutations du facteur SF-1,
- Mutations du récepteur de l'ACTH.

### II) Anomalie de la biosynthèse des stéroïdes.

- Déficience enzymatique en 21-hydroxylase, 11-hydroxylase, 17-hydroxylase, ...,  
(= Hyperplasie congénitale des surrénales, avec ou sans perte de sel)
- A-betalipoprotéïnémie,
- Syndrome de Smith-Lemli-Opitz,
- Délétion ADN mitochondrial.

### III) Destruction / lésions du cortex surrénalien.

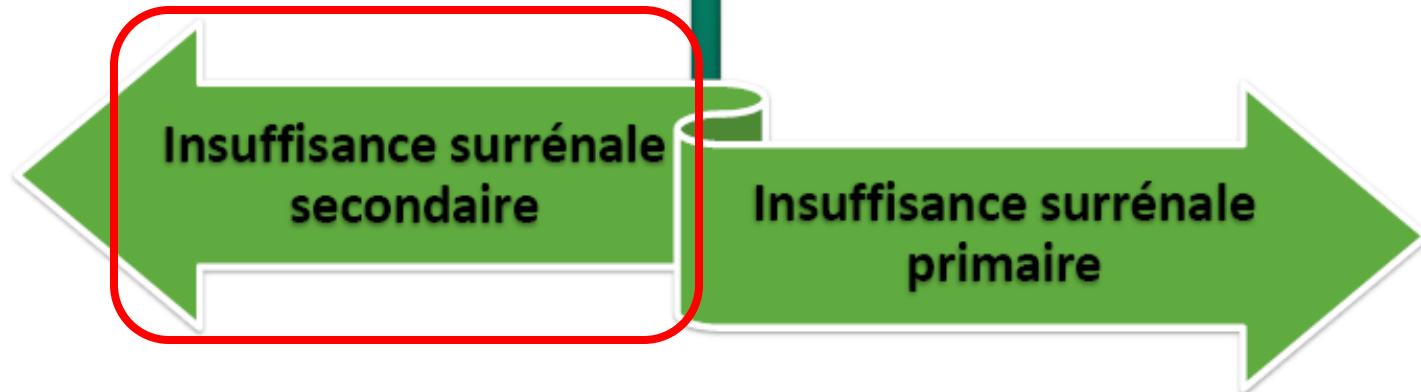
- auto-immunitaire (isolée, APS-I, APS-II) 75%
- infectieuse (tuberculose, HIV, mycoses) 10%

- adrénoleucodystrophie (ALD) liée à l'X 5-10%
- tumorale (métastases bilatérales, lymphome)
- hémorragique
- post-surrénalectomie bilatérale
- médicaments (aminogluthétimide, ketoconazole, mutations, ...)

HLA B 8 et DR 3

Anticorps antisurrénaliens

**Insuffisance surrénale  
lente**



**Insuffisance surrénale  
secondaire**

**Insuffisance surrénale  
primaire**



# Insuffisance surrénale secondaire

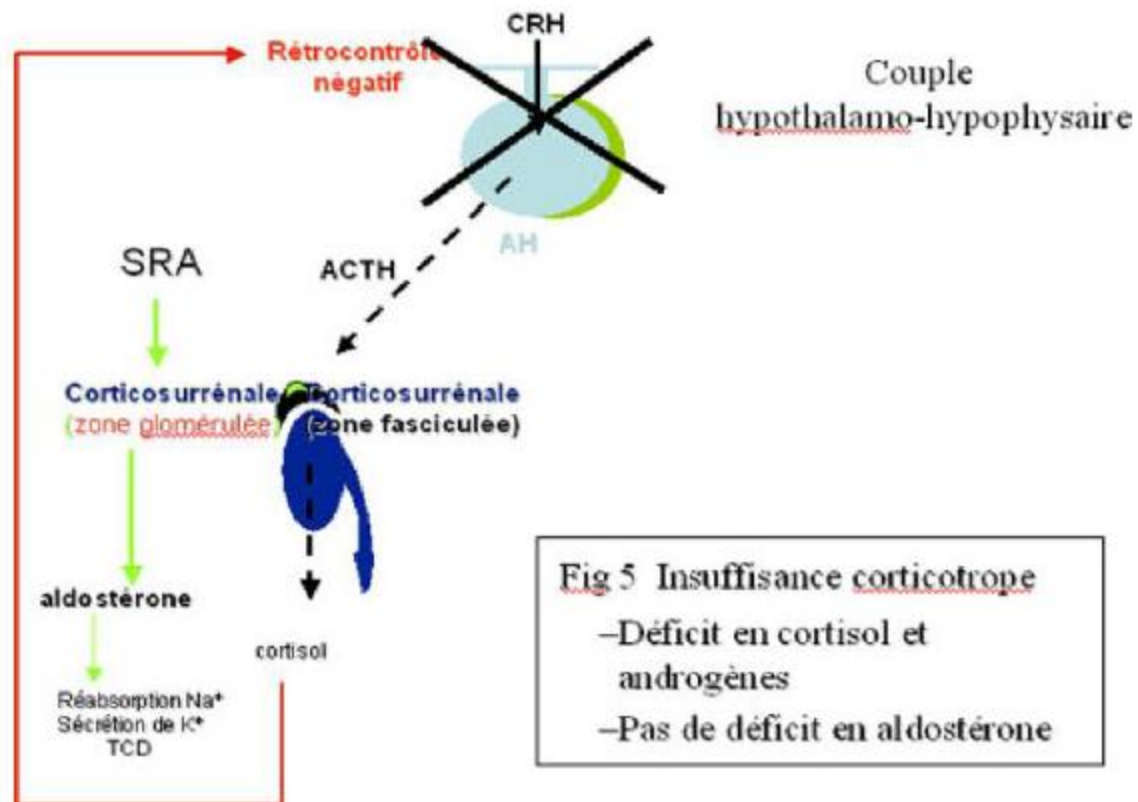
---

- Plus fréquente
- Présentation clinique différente de l'Insuf. surrénale primitive:

\* Diminution de la sécrétion d'ACTH

\* Conservation fonction minéralocorticoïde

# Physiopathologie



## Diagnostic positif

---

**Clinique** survenue progressive, et moins sévère (se démasque ors de **stress**)

- **Asthénie** constante
- **Amaigrissement** moins marqué

• **Pas de mélanodermie**

Pâleur et zones pigmentées décolorées

• **Hypotension artérielle** moins marquée (fonction minéralocorticoïde préservée)

# Diagnostic positif

---

## Clinique

- Céphalées, troubles visuels (si adénome hypophysaire)
- Signes d'hypothyroïdie
- Signes de déficit gonadique

# Diagnostic positif

---

## Biologie

- Cortisolémie, cortisolurie et 17OH des 24 heures: **basses**
- ACTH **basse**
- Test au synacthène ordinaire

## **Positif**

- Hypoglycémie insulinique :
  - \* Inj S/C 0,1UI d'insuline par kg + mesure de glycémie et cortisolémie

# Diagnostic positif

---

## Biologie

- **Test à la CRH** : précise le niveau d'atteinte **hypothalamique** (élévation de l'ACTH et du cortisol) ou **hypophysaire** (non-réponse).

# Diagnostic étiologique

---

## 1. Lésions organiques des structures hypothalamohypophysaires

### Tumorale :

- Adénome hypophysaire
- Tumeur hypothalamique (crâniopharyngiome...)

### Vasculaire :

- Sd de Sheehan
- Apoplexie hypophysaire

### Infiltrats :

- Sarcoïdose, hystiocytose , lymphome, hémochromatose

### Traumatique :

- Traumatisme crânien

### Infectieuses :

- Tuberculose

# Diagnostic étiologique

---

## 2. Inhibition fonctionnelle de l'axe corticotrope

- Post corticothérapie\*
- Après cure chirurgicale d'un syndrome de Cushing

## 3. Causes congénitales

- Mutation de gènes de facteurs de transcription
- Mutation du gène de la POMC

**\*Dans la corticothérapie prolongée, le déficit est fonctionnel**



**Insuffisance surrénale  
lente**

```
graph TD; A[Insuffisance surrénale lente] --> B[Insuffisance surrénale secondaire]; A --> C[Insuffisance surrénale primaire]; B --> D[INSUFFISANCE SURRENALIENNE AIGUE]; C --> D;
```

**Insuffisance surrénale  
secondaire**

**Insuffisance surrénale  
primaire**

**INSUFFISANCE SURRENALIENNE  
AIGUE**

# INSUFFISANCE SURRENALIENNE

## AIGUE

---

**Accident aigu grave**

**Urgence thérapeutique**

**Diagnostic impératif ++**

# **HYPERCORTICISME**

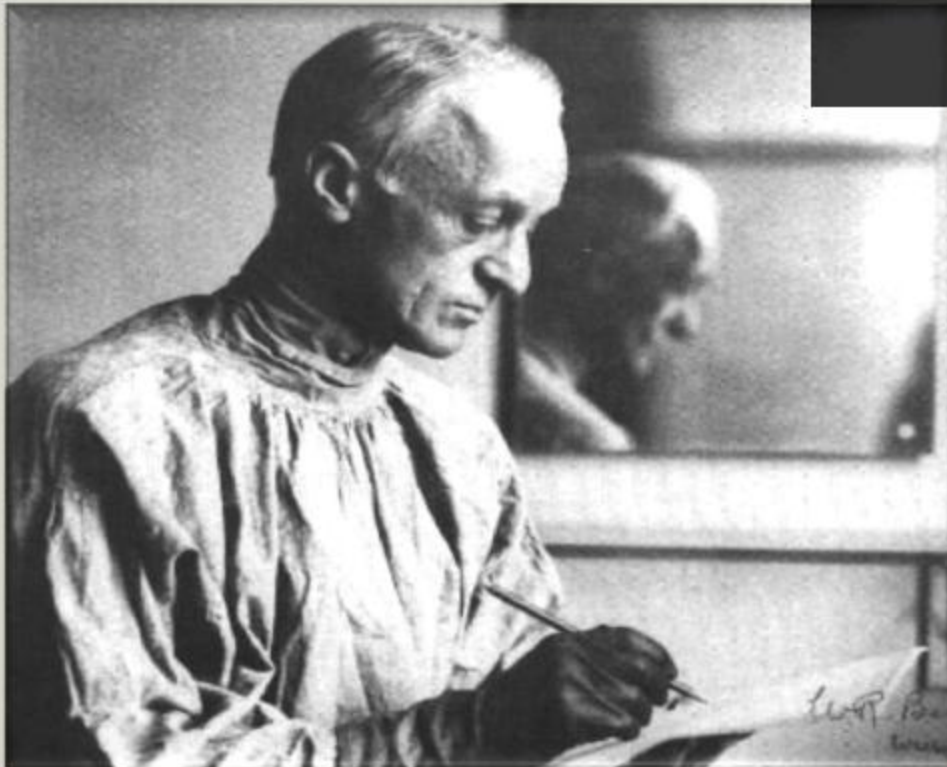
---

## Définition

Ensemble des manifestations cliniques et biologiques secondaires à un excès chronique de glucocorticoïdes, et / ou des mineralocorticoïdes et / ou des androgènes.

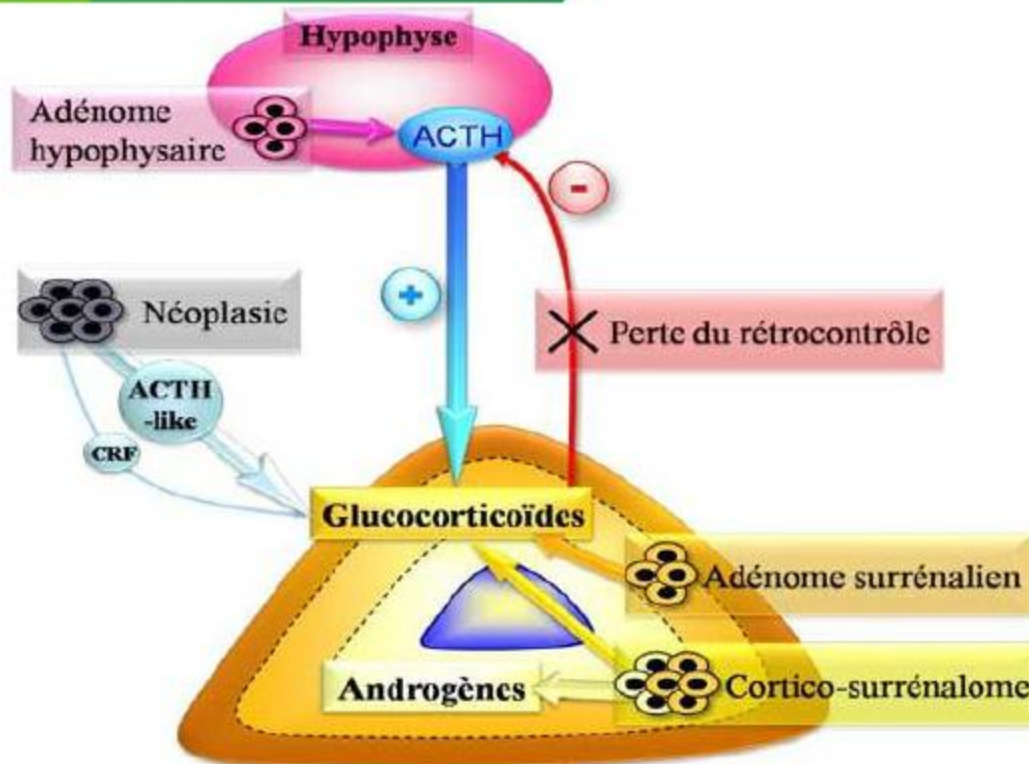
## Historique

Harvey W. Cushing  
(1869-1939)



- Avait décrit la maladie de Cushing dès 1932

# Physiopathologie



# Diagnostic positif

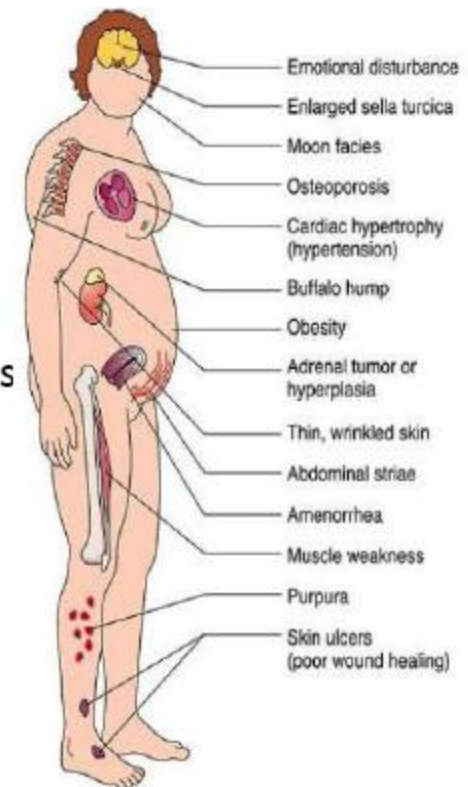
- Données cliniques
- Confirmation biologique

# Diagnostic positif

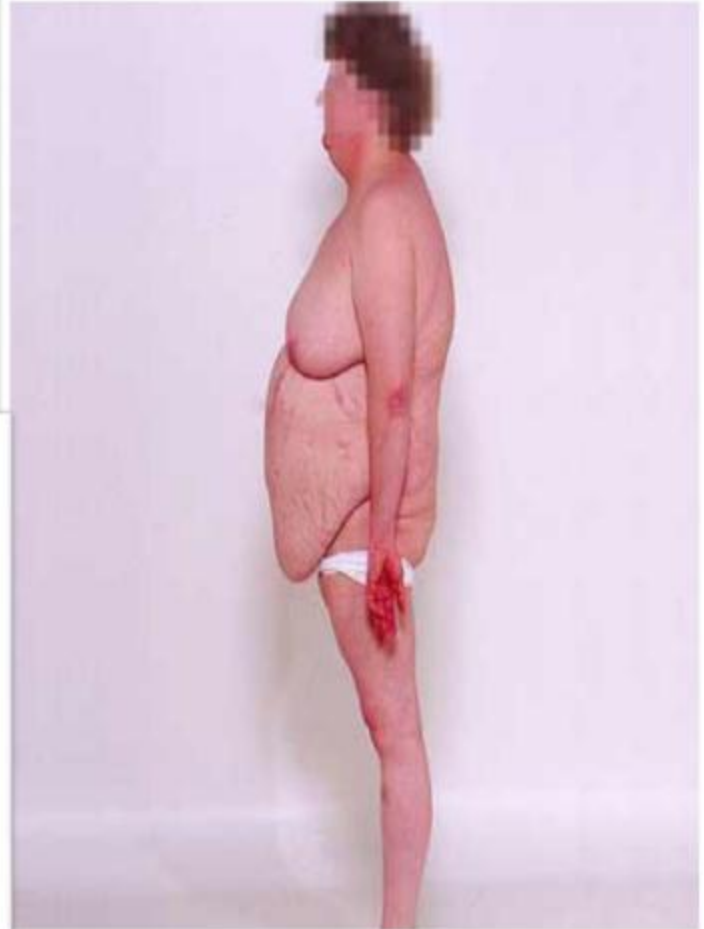
- **Modification de la répartition des graisses**

- Visage arrondi
- Hypertrophie des boules de Bichat
- Comblement des creux sus claviculaires et axillaires
- Bosse de bison
- Abdomen proéminent

## Données cliniques







# Diagnostic positif

## Données cliniques

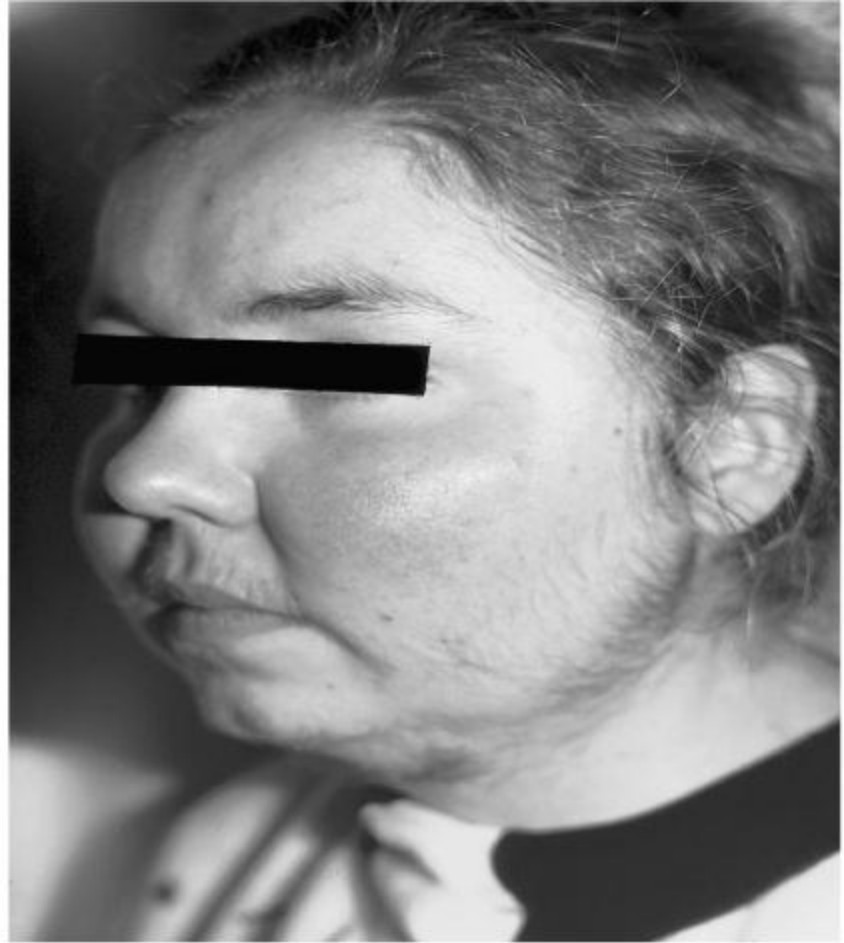
- **Signes d'hypercatabolisme protidique**
  - Atrophie musculaire +++
  - Atrophie cutanée ( peau mince, fragile)
    - Vergetures
      - larges, rouges, verticales, l'abdomen, la racine des cuisses et des bras, les seins.
    - Ecchymoses et taches purpuriques
  - Ostéoporose



# Diagnostic positif

## Données cliniques

- **Autres signes cliniques dus à l'excès de cortisol**
  - HTA
  - Erythrose des pommettes
    - Aspect « trogne » au visage bouffi
  - Hirsutisme
  - Aménorrhée
  - Troubles psychiques
    - Dépression, irritabilité, agressivité
  - Infections à répétition



# Diagnostic positif

## Données cliniques

- **Signes particuliers à certaines étiologies**

- Mélanodermie
  - syndromes paranéoplasiques +++
- Hirsutisme important + signes de virilisme
  - Sécrétion anormale d'androgènes associée
  - Tumeur maligne surrénale

# Diagnostic positif

## Données cliniques

- **Signes particuliers à certaines étiologies**
  - Mélanodermie
    - syndromes paranéoplasiques +++
  - Hirsutisme important + signes de virilisme
    - Sécrétion anormale d'androgènes associée
    - Tumeur maligne surrénale

# Diagnostic positif

## Données biologiques

- **Non spécifique**
  - Polyglobulie
  - Poly-nucléose neutrophile
  - Hyperglycémie
  - Hyperlipidémie
  - Hypokaliémie



# Diagnostic positif

## Données biologiques

### *Confirmer l'hypercorticisme*

- Dosages statique

- *Cortisolémie : à 08H sans grande valeur !!*

- Peut être normal au cours des syndromes de Cushing
    - Elevé chez ( sujet normal) stress du prélèvement

# Diagnostic positif

## Données biologiques

### *Confirmer l'hypercorticisme*

- Dosages statique
  - *Étude du rythme nyctéméral du cortisol*
    - Prélèvements ttes les 4 h
    - Cortisol diminue de 50 % entre 8 h et 16 h à l'état nle
    - **Perte de la variation circadienne**

# Diagnostic positif

## Données biologiques

### *Confirmer l'hypercorticisme*

- Dosages statique

- *Dosage du cortisol salivaire ++++*

- Concentration du cortisol mesurée est en Corrélation avec celle du cortisol non lié aux protéines
- À 23 h > 1,3 ng/mL (3,6 nmol/L) → cushing
- < 1,3 ng/mL l'exclu à 99 %

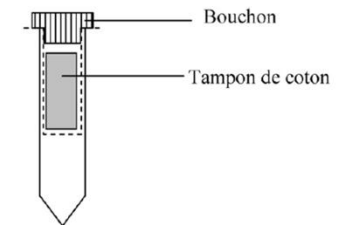


Fig. 1. Tube permettant le prélèvement du cortisol salivaire.  
Le patient retire le bouchon, prend le tampon de coton et le met dans sa bouche. Il le mâche pendant environ une minute afin que celui-ci soit complètement imbibé de salive. Attention, un saignement gingival perturbe le dosage : pas de brossage de dents interpestif juste avant. Le patient replace ensuite le coton dans le tube, le rebouche et note son nom, la date et l'heure sur l'étiquette. Le prélèvement peut être conservé à 4° et porté au laboratoire quelques jours plus tard. Le tube sera centrifugé et la salive recueillie dans la partie inférieure du tube.

# Diagnostic positif

## Données biologiques

### *Confirmer l'hypercorticisme*

- Dosages statique

- Cortisol libre urinaire des 24h (FLU)

- 3 recueils successif
- Très sensible, peu spécifique
- Nle < 50 µg/24 h (137 nmoL/24 h)
- Cushing > 180 µg/24 h (486 nmoL/24 h)
- 50 ug/24h < Tx < 180 ug/24h
  - Pseudo-Cushing, eostroprogestatifs, grossesse, exercice physique intense, intervention chirurgicale

# Diagnostic positif

## Données biologiques

### *Étiologique*

- Tests de freinage

- Test de Liddle fort 8mg de dexaméthasone dose unique

- Forme pituitaire est probable si l'on observe une **diminution de 50% du cortisol sérique mesuré à 8 h**
    - Sens 70–80 %

# Diagnostic positif

## Morphologique

### Imagerie

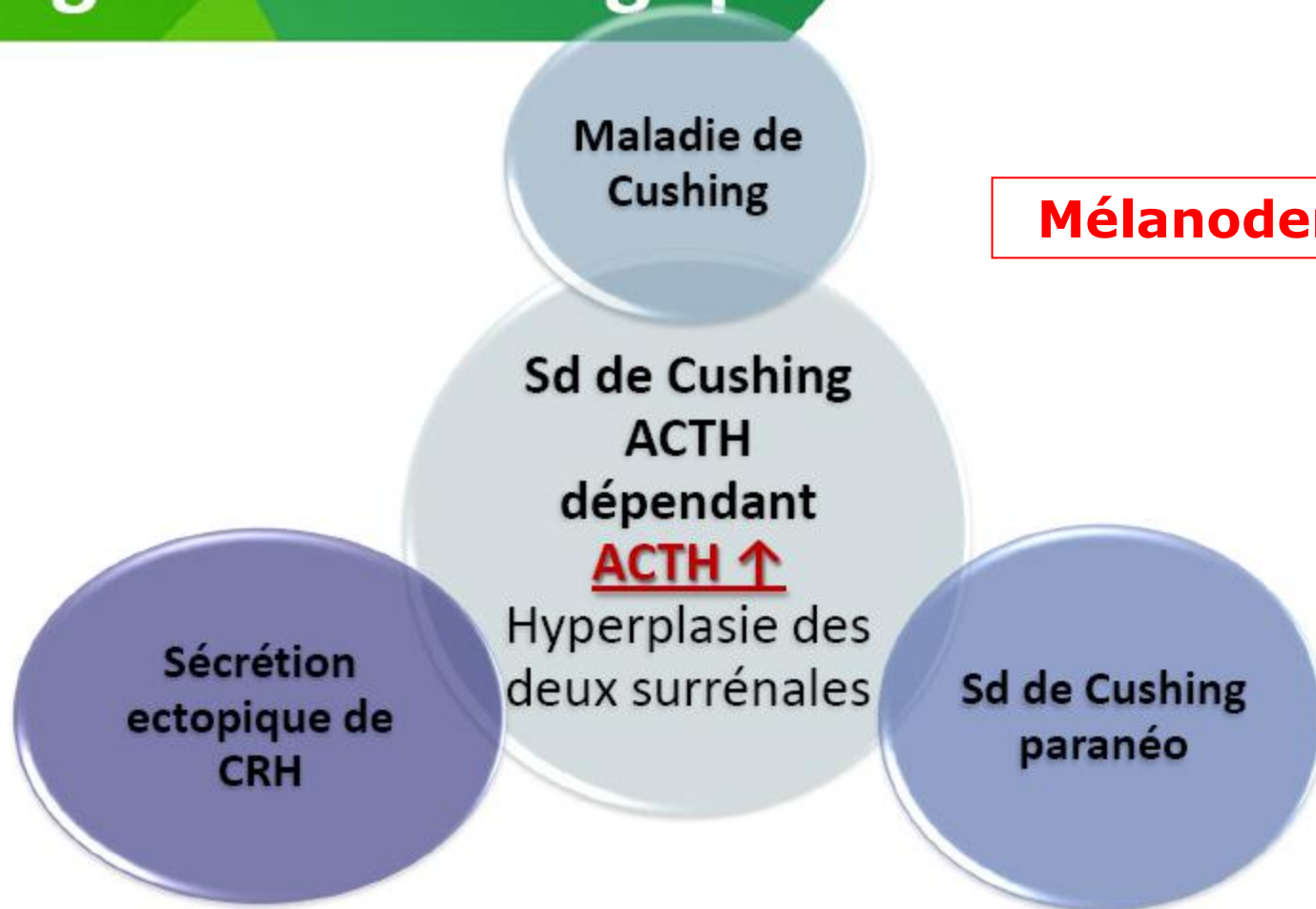
- Dc topographique
- Echographie reste insuffisante
- **TDM**
  - Hypertrophie bilat : maladie de Cushing
  - hypertrophie unilat.+ atrophie controlat. = adénome
  - Permet le bilan d'extension d'un corticosurréalome
- **IRM** : microadénome hypophysaire parfois difficile à visualiser.
- Scintigraphie au iodo- cholestérol marqué

# Diagnostic Étiologique

**Sd de Cushing ACTH dépendant**

**Sd de Cushing ACTH indépendant**

# Diagnostic Étiologique



**Mélanodermie**



# Diagnostic Étiologique

Maladie de  
Cushing

**Mélanodermie**

Sd de Cushing  
ACTH  
dépendant  
**ACTH ↑**

Hyperplasie des  
deux surrénales

Sécrétion  
ectopique de  
CRH

Sd de Cushing  
paranéoplasique

# Diagnostic Étiologique

Maladie de  
Cushing

**Mélanodermie**

Sd de Cushing  
ACTH  
dépendant  
**ACTH ↑**  
Hyperplasie des  
deux surrénales

Sécrétion  
ectopique de  
CRH

Sd de Cushing  
paranéoplasique

– *Paranéoplasique*

- Cancers bronchiques (50%): CBPC, tumeurs carcinoïdes
- Cancers thymiques (15%)
- Cancers pancréatiques (15%)
- Tumeurs neuroendocrines d'autres localisations ( phéo )
- Carcinome médullaire de la thyroïde...

# Diagnostic Étiologique

Maladie de  
Cushing

**Mélanodermie**

Sd de Cushing  
ACTH  
dépendant  
**ACTH ↑**  
Hyperplasie des  
deux surrénales

Sécrétion  
ectopique de  
CRH

Sd de Cushing  
paranéoplasique

# Diagnostic Étiologique

Adénome  
bénin  
surénalien

Sd de Cushing  
ACTH  
indépendant

Pas de  
melanodermie,  
**ACTH ↓**

Hyperplasie  
surrénalienne micro  
ou macro-nodulaire

**Mélanodermie**

Corticosurréalome  
malin

# Hyperaldostéronisme

---

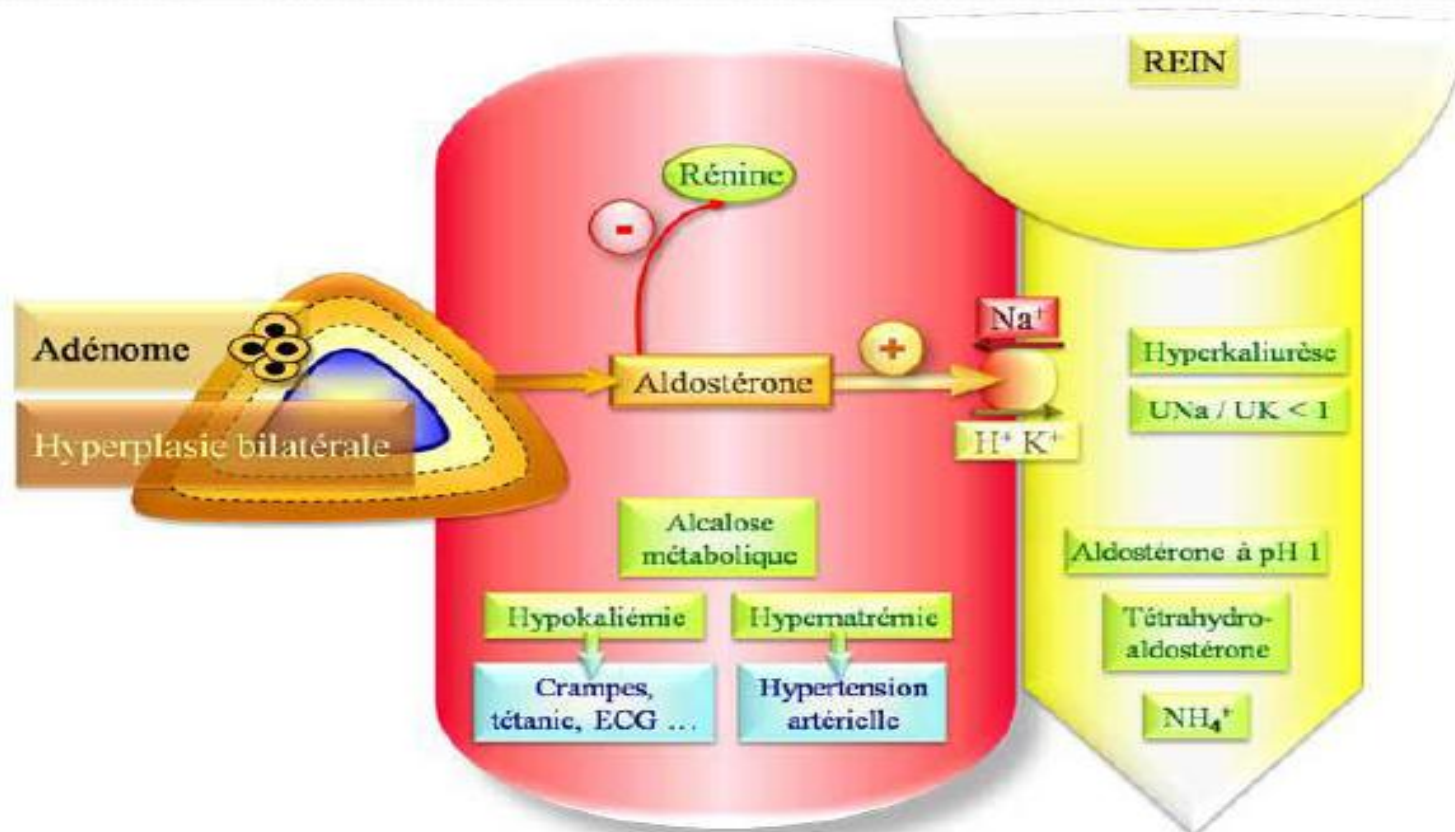
## Hyperaldostéronismes

- **Primaires** : hypersecrétion d'aldostérone par la zone glomérulée de la corticosurrénale (synd de Conn), indépendamment de la rénine

**ALDOSRERONE ELEVEE & RENINE BASSE**

- **Secondaires** à une hypersecrétion de la rénine.
  - hypersécrétion de rénine due à une diminution de la volémie efficace

**ALDOSRERONE ELEVEE & RENINE ELEVEE**





# **PHEOCHROMOCYTOMES**

= tumeurs sécrétant en excès des catécholamines

# Signes cliniques

## – HTA

- Paroxystique, permanente
- Hypotension orthostatique fréquente

## – Douleurs

- **Céphalées**, thoraciques, abdominales,

## – Sueurs

- Froides, associées à une pâleur

## – Palpitations

- Triade de Ménard : céphalées – sueurs - palpitations

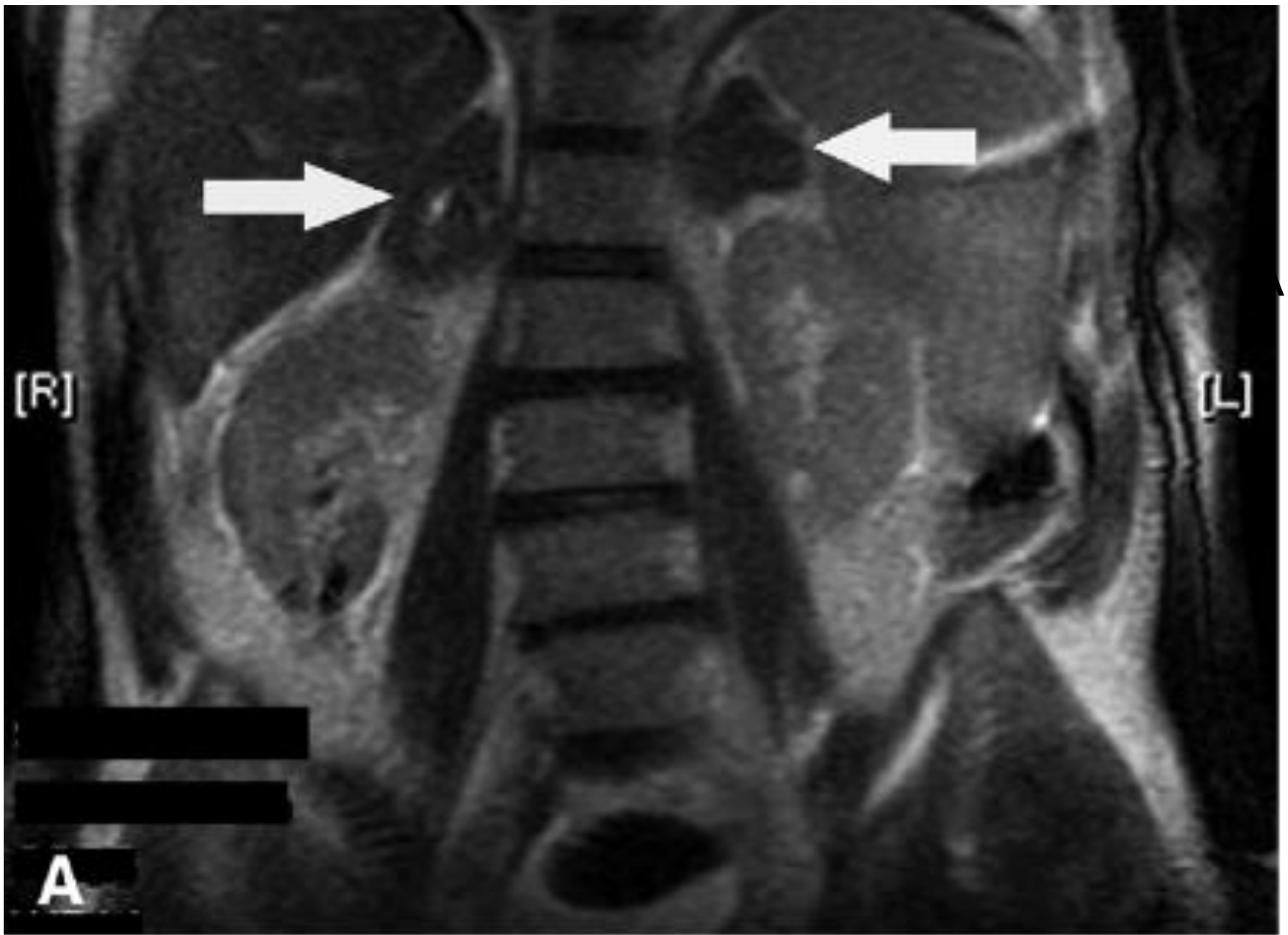
# DIAGNOSTIC

## – Biologie

- Catécholamines plasmatiques
  - Au moment d'un malaise ou d'une poussée HTA
- **Catécholamines urinaires et métabolites**
  - Catécholamines libres
  - Dérivés métoxylés
  - Urines des 24 h sur HCL, 3 jours
- Tests dynamiques DANGEREUX

## **Imagerie**

- **Scanner ou IRM des surrénales**
- **Scintigraphie à la MIBG (=méthyl-iodo-benzyl-guanidine)**
  - Précurseur des catécholamines
  - Permet de localiser des tumeurs ectopiques



Bilateral adrenal hemorrhage : an overlooked cause of hypotension  
Michalis K. Picolos et Al , J Emerj Med 2007.