

Insuffisance surrénale

Qu'est-ce que l'insuffisance surrénale ?

L'insuffisance surrénale est une maladie qui résulte d'un déficit de production de certaines hormones dans les glandes surrénales. Les glandes surrénales sont deux petits organes au-dessus des deux reins. Elles fabriquent à partir du cholestérol plusieurs hormones essentielles :

- le cortisol, hormone glucocorticoïde qui joue un rôle dans le métabolisme du glucose (augmente le taux de glucose dans le sang) et dans la lutte contre la fatigue et le stress ;
- l'aldostérone, hormone minéralocorticoïde qui agit au niveau des reins et permet de retenir l'eau et le sel ;
- les androgènes, hormones sécrétées normalement en petite quantité par les surrénales, responsable en partie de la pilosité sexuelle.

Pourquoi ?

Les causes de l'insuffisance surrénale sont multiples. L'insuffisance surrénale peut être congénitale et apparaître dès la naissance ou acquise et apparaître plus tardivement dans l'enfance ou à l'âge adulte.

La cause la plus fréquente est l'hyperplasie congénitale des surrénales. Il faut cinq enzymes pour produire les hormones surrénaliennes. Un déficit héréditaire portant sur chacune de ces enzymes entraîne un blocage dans la fabrication des hormones. Il existe d'autres maladies génétiques rares qui entraînent une insuffisance surrénale.

L'insuffisance surrénale peut être due à un défaut de développement des surrénales (hypoplasie des surrénales).

Elle peut être d'origine auto-immune, secondaire à des auto-anticorps dirigés contre

les surrénales, exceptionnellement d'origine infectieuse, traumatique, etc. Les surrénales sont sous la commande de l'hypothalamus et de l'hypophyse, glandes situées dans le cerveau qui contrôlent la sécrétion de cortisol et d'autres hormones extra-surréaliennes. Une atteinte de la commande hypothalamo-hypophysaire, secondaire à une malformation ou une tumeur de la région hypothalamo-hypophysaire peut entraîner un déficit en cortisol.

Quels symptômes et quelles conséquences ?

Dans l'insuffisance surrénale il y a :

- Une diminution de fabrication de cortisol qui entraîne une fatigabilité importante, une baisse de la tension artérielle, et parfois un taux bas de glucose dans le sang (appelé hypoglycémie) qui se manifeste par un malaise avec pâleur, sueurs, voire perte de connaissance ou convulsions.
- Une diminution de fabrication de l'aldostérone qui entraîne une déshydratation par perte de sel dans les urines. Cette perte de sel se manifeste par une perte de poids avec un taux bas de sel dans le sang (hyponatrémie). En l'absence de traitement cette déshydratation entraîne le décès.

Un traitement hormonal adéquat évite la survenue de ces symptômes sévères, appelés insuffisance surrénale aiguë. L'insuffisance surrénale aiguë révèle souvent la maladie.

Depuis plusieurs années un dépistage néonatal systématique a été mis en place en France et permet de dépister l'hyperplasie congénitale des surrénales, cause la plus fréquente d'insuffisance surrénale. Il est effectué à 3-5 jours de vie sous forme d'un prélèvement sur papier buvard à la maternité. L'augmentation du taux d'une hormone dosé sur le papier buvard fait suspecter une maladie des surrénales, l'enfant est donc immédiatement convoqué en pratique vers 8-10 jours de vie avant que la déshydratation ne soit apparue.

Quelques chiffres

L'insuffisance surrénale secondaire à une hyperplasie congénitale des surrénales touche 1 nouveau-né sur 15 000. Les autres causes d'insuffisance surrénale sont beaucoup plus rares.

Traitement

Le traitement consiste à donner à l'enfant les hormones déficitaires. Ce traitement substitutif est indispensable à la survie de l'enfant. Il comprend habituellement :

- l'hydrocortisone®, gélules ou comprimés pour corriger le déficit en glucocorticoïde (cortisol),
- la fludrocortisone®, comprimés pour corriger le déficit en minéralocorticoïde et éviter la perte de sel.

Le traitement vital doit être suivi scrupuleusement :

- le traitement quotidien se fait en 2 ou 3 prises à des horaires réguliers ;
- le traitement doit être adapté à chaque enfant. Les besoins hormonaux varient avec l'âge, la dose de chaque médicament est adaptée en fonction de l'examen (poids, taille) et des résultats des bilans biologiques.

Chez certains patients l'insuffisance surrénale est partielle : il n'y a pas de déficit en minéralocorticoïdes, donc pas de risque de perte de sel. Seule l'hydrocortisone est nécessaire.

Le traitement est à modifier selon les événements intercurrents. Le cortisol étant une hormone nous permettant de lutter contre le stress, normalement nous doublons ou triplons notre sécrétion de cortisol en cas de stress. Il faut donc doubler ou tripler la dose d'hydrocortisone en cas de stress c'est-à-dire en cas de fièvre, de maladie intercurrente, de troubles digestifs (diarrhée, vomissements) et ce, dès l'apparition des symptômes. En cas de troubles digestifs importants (vomissements, diarrhée importante), le traitement doit être administré par voie injectable selon les recommandations du médecin.

En cas de malaise : il s'agit souvent d'un malaise lié à une hypoglycémie (taux bas de glucose dans le sang) ; si l'enfant est conscient il faut donner du sucre (1 morceau pour 10 kg de poids) et donner de l'hydrocortisone à double dose. S'il existe des troubles de la conscience, il faut injecter de l'hydrocortisone par voie intramusculaire et appeler le Samu. En cas d'intervention chirurgicale, le traitement doit être signalé aux anesthésistes et chirurgiens et la dose d'hydrocortisone

fortement augmentée. L'enfant atteint d'insuffisance surrénale a habituellement une carte mentionnant qu'il a une insuffisance surrénale, un traitement vital (nature et doses des médicaments sont précisées), un traitement à adapter en cas de maladie intercurrente ou intervention chirurgicale (voir exemple ci-joint).

L'enfant est suivi en consultation en centre hospitalier tous les 3 à 6 mois. Des bilans biologiques sont nécessaires pour adapter au mieux le traitement.

Conséquences sur la vie scolaire

L'enfant atteint d'une insuffisance surrénale peut suivre une scolarité comme un autre : ses capacités intellectuelles ne diffèrent pas de celles des autres. Ses capacités sportives sont normales, certains enfants ont une fatigabilité plus importante.

Il a une alimentation normale et peut manger à la cantine. Certains enfants ont une appétence pour le sel (ils rajoutent systématiquement du sel dans leur alimentation), ce qu'il faut respecter.

Il peut participer aux voyages scolaires, mais il faut être vigilant à ce que le traitement soit bien pris et s'assurer que la personne à qui il est confié ait bien compris les consignes d'augmentation des doses en cas de maladie intercurrente.

Quand faire attention ?

Une fatigue importante est souvent le premier signe d'une dose insuffisante d'hydrocortisone. Il faut que les enseignants informent les parents d'une fatigabilité anormale notée à l'école qui les amènera à consulter le médecin. Celle-ci disparaît après ajustement des doses.

En cas de fièvre, de troubles digestifs, il faut donner rapidement une dose supplémentaire d'hydrocortisone (et ne pas attendre le prochain repas, la récréation ou la sortie de l'école) et prévenir les parents.

L'enfant peut avoir un malaise dû à une hypoglycémie (un taux bas de sucre dans le sang). Si l'enfant est conscient il faut donner du sucre (1 morceau pour 10 kg de poids) et donner de l'hydrocortisone à double dose. S'il existe des troubles de la conscience, il faut appeler le SAMU pour que le médecin effectue une injection

d'hydrocortisone par voie intramusculaire, lui montrer la carte « d'insuffisance surrénale » où figurent le traitement habituel et la conduite à tenir en cas d'urgence avec la dose à injecter.

Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?

Aménagements pratiques :

o Si l'enfant mange à la cantine une prise médicamenteuse d'hydrocortisone est le plus souvent nécessaire à midi. Il faut être vigilant à ce que le traitement soit bien pris.

o Il faut un endroit où une trousse d'urgence puisse être stockée avec :

- de l'hydrocortisone en comprimés ou gélules à donner en cas de fatigue importante, fièvre, troubles digestifs ou malaise si l'enfant est conscient ;
- l'hydrocortisone injectable qu'administreront les pompiers ou le Samu en cas de malaise sévère ;
- la carte « d'insuffisance surrénale » avec le traitement habituel et le protocole d'urgence avec la dose d'hydrocortisone à injecter, les coordonnées du médecin hospitalier qui suit l'enfant.

Ces dispositifs seront précisés dans le PAI.

L'avenir

Grâce au traitement hormonal qui substitue les déficits, l'enfant peut mener une vie identique à celle des autres enfants de son âge. Il est essentiel qu'il ne soit pas considéré comme différent à l'école.

L'enfant sait que ce traitement est vital pour lui et qu'il devra le prendre toute sa vie mais aussi grâce à ce traitement il peut avoir les mêmes activités, les mêmes espoirs que les autres.

Pour avoir des pistes pédagogiques plus détaillées, voir la [rubrique jaune](#).

Pour travailler en partenariat, voir la [rubrique rouge](#).

Pour connaître le point de vue des personnes concernées, voir la rubrique verte : [témoignages](#) ou [associations](#).

Pour voir d'autres documents complémentaires, cliquer sur les liens ci-dessous.

MAJ décembre 2017

S'informer sur les maladies et leurs conséquences

[Malaises de l'enfant](#)

Associations

[Surrénales](#)

Travailler ensemble

[Injections à l'école](#)

[Projet d'Accueil Individualisé \(PAI\)](#)

Liens

Carte personnelle de soins et d'informations : insuffisance surrénale

Document établi dans le cadre du plan Maladies rares par le Ministère de la Santé et des solidarités, sous l'égide de la Direction générale de la santé, en collaboration avec les professionnels de santé et les associations de parents.

Comment élever un enfant ayant une hyperplasie des surrénales ?

Ce livret a été édité par l'AFDPHE (l'Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant).

PNDS hyperplasie congénitale des surrénales

Le Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS), est élaboré par le centre de

référence national, en lien avec la Haute autorité de santé (HAS), pour guider la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un malade atteint d'une maladie rare.

Glossaire

Auto-immune

Les maladies auto-immunes sont dues à une hyperactivité du système immunitaire à l'encontre de substances ou de tissus qui sont normalement présents dans l'organisme.

Bradycardie

Grec *bradus*=lent et *kardia*= coeur.

La bradycardie correspond à un ralentissement des battements du coeur; elle peut être physiologique (normale) ou pathologique.

Cathéter central

Petit tuyau mis en place dans une grosse veine pour permettre l'administration de traitements et/ou la réalisation de bilans sanguins. Ce dispositif améliore le confort des enfants et permet de ne pas abîmer leurs petites veines périphériques. Il en existe deux types : le cathéter extériorisé (le cathéter sort à travers la peau, sa connexion s'effectue par un système de tubulure) et la chambre implantable (dispositif situé sous la peau, nécessitant une piqûre à travers la peau après anesthésie, pour réaliser la connexion).

Endocrinien

Le système endocrinien est constitué d'un ensemble de glandes dont le produit de sécrétion est déversé directement dans le sang, sans l'intermédiaire d'un canal

excréteur. Il comprend les glandes thyroïdes, parathyroïdes et surrénales, l'hypophyse et l'épiphyse cérébrale. Le pancréas, l'estomac, le foie, les ovaires et les testicules ont également une activité endocrine. Les glandes endocrines sécrètent des substances chimiques appelées hormones.

Glucagen

Grec : *glukus* = doux, sucré et *agô* = je conduis, j'amène.

Nom commercial du glucagon : hormone sécrétée par les cellules alpha des îlots de Langerhans du pancréas, dont le rôle est de faire monter la glycémie. Le glucagon est utilisé dans le traitement des hypoglycémies sévères.

Glycémie

Concentration du glucose dans le sang : en gramme/litre ou en millimole/litre.

Hormone

Grec : *hormaô* = j'excite.

Substance chimique circulant dans le sang, produite par une glande ou par synthèse et qui agit sur des organes ou des tissus situés à distance.

Injection

Latin : *injacere* = lancer.

Administration d'un médicament à travers la peau, à l'aide d'une seringue (ou un stylo) et d'une aiguille.

Insuline

Latin : *insula* = île.

Hormone produite par certaines cellules du pancréas (cellules bêta des îlots de

Langerhans), capable de faire baisser la concentration de glucose dans le sang, en diminuant la sortie du glucose du foie et en augmentant l'entrée du glucose dans le muscle.

Projet d'accueil individualisé (PAI)

Projet contracté entre la famille et l'école d'accueil, avec l'aide du médecin scolaire ou du médecin de PMI pour les enfants de moins de trois ans, chaque fois que l'état de santé d'un élève nécessite un aménagement significatif de son accueil à l'école ordinaire, mais n'engage pas des dispositifs spécialisés devant être validés par la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) (voir fiche spécifique).

Vagal

Adjectif qui s'applique aux actions du nerf vague, c'est à dire aux actions du système parasympathique.

Exemples : ralentir le rythme du cœur et de la respiration, l'action de la digestion, l'excrétion d'urines, etc...

Enquête et partage

Enquête

[Enquête de satisfaction et d'audience](#)

Partage

[Envoyer par mail](#)

