

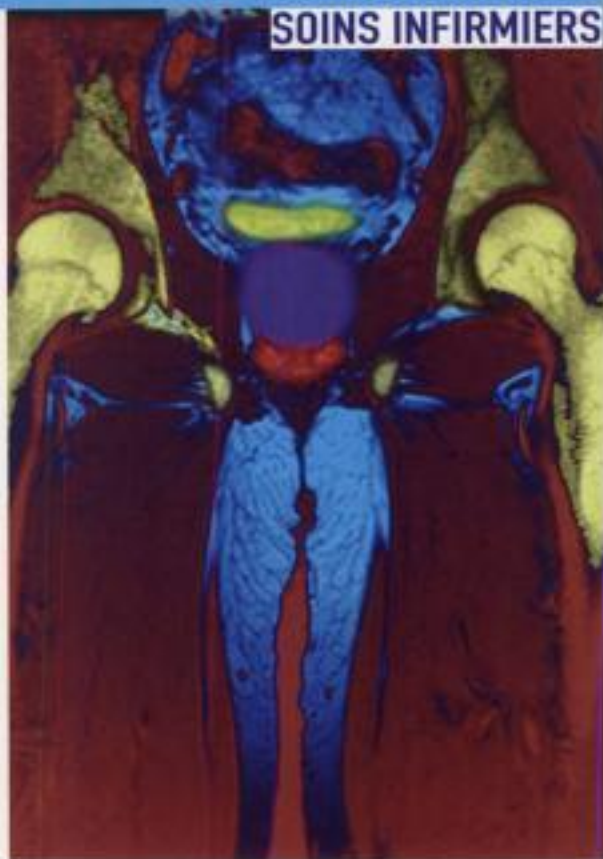
NOUVEAUX CAHIERS DE L'INFIRMIÈRE

sous la direction de

Léon Perlemuter - Jacques Quevauvilliers - Gabriel Perlemuter - Béatrice Amar - Lucien Aubert - Laurence Pitard

Endocrinologie

SOINS INFIRMIERS



L. Perlemuter



Nouvelle édition
tout en couleurs

8

avec à l'intérieur
un cahier d'entraînement

 **MASSON**

Copyrighted material

NOUVEAUX CAHIERS DE L'INFIRMIÈRE

8

Endocrinologie
Soins infirmiers

This One



4AL1-30L-5CY4

CHEZ LE MÊME ÉDITEUR

Du même auteur :

GUIDE DE THÉRAPEUTIQUE, par L. PERLEMUTER, G. PERLEMUTER et al. 2003, 3^e édition, 1 888 pages.

DICTIONNAIRE MÉDICAL DE L'INFERMIÈRE, par J. QUEVAUVILLIERS, L. PERLEMUTER, G. PERLEMUTER et coll. 2005, 7^e édition revue et corrigée, 1 152 pages.

ENDOCRINOLOGIE, par L. PERLEMUTER, J.-L. THOMAS. *Collection connaissances et pratique*. 2003, 5^e édition, 512 pages.

DIABÈTE ET MALADIES MÉTABOLIQUES, par L. PERLEMUTER, G. COLLIN de L'HORTET et coll. *Collection Abrégés connaissances et pratique*. 2003, 4^e édition, 352 pages.

DICTIONNAIRE MÉDICAL DE POCHE, par J. QUEVAUVILLIERS. 2005, 528 pages.

Autres ouvrages :

FICHES DE SOINS INFIRMIERS, par P. HALLOUËT, J. EGGER, É. MALAQUIN-PAVAN. 2004, 644 pages.

NOUVEAUX CAHIERS DE L'INFIRMIÈRE

sous la direction de

L. PERLEMUTER
Professeur des universités

J. QUEVAUVILLIERS
Professeur émérite

G. PERLEMUTER
Praticien hospitalier universitaire

B. AMAR
Cadre infirmier-formateur

L. AUBERT
Directeur d'école paramédicale

L. PITARD
Infirmière diplômée d'État

8

avec à l'intérieur un
« cahier
d'entraînement »

Endocrinologie Soins infirmiers

Léon PERLEMUTER

*Professeur des universités,
ancien chef du service d'endocrinologie-diabétologie, hôpital Henri-Mondor, université Paris-XII, Créteil*

Jean-Louis THOMAS

Ancien chef de clinique assistant, praticien attaché consultant à l'hôpital Henri Mondor, Créteil

Avec la collaboration de :

INFIRMIÈRES : Liliane SIMON, Thérésina TEKOU, Marcelle EVIN.

CADRES INFIRMIERS : Muriel AMSELEM, Andrée BERNARD, Janine SAMMARCELLI.

DIÉTÉTICIENNE : Sylvie DÉILHES.

4^e édition

MASSON



Ce logo a pour objet d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, tout particulièrement dans le domaine universitaire, le développement massif du « photocopillage ».

Cette pratique, qui s'est généralisée, notamment dans les établissements d'enseignement, provoque une baisse brutale des achats de livres, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée.

Nous rappelons que la reproduction et la vente sans autorisation, ainsi que le recel, sont passibles de poursuites. Les demandes d'autorisations de photocopier doivent être adressées à l'éditeur ou au Centre français d'exploitation du droit de copie : 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris. Tél. : 01 44 07 47 70.

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés réservés pour tous pays.

Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle par quelque procédé que ce soit des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective, et d'autre part, les courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (art. L. 122-4, L. 122-5 et L. 335-2 du Code de la propriété intellectuelle).

© Masson, Paris, 1995, 1999, 2002, 2005

ISBN : 2-294-06451-8

ISBN : 978-2-294-06451-7

Masson S.A.

21 rue Camille-Desmoulins, 9278 Issy-les-Moulineaux Cedex 9

Avant-propos de la collection



Le programme de formation en soins infirmiers articule les activités de soins avec la pathologie médicale et chirurgicale. L'ensemble de l'enseignement des Instituts de formation en soins infirmiers (IFSI) est donc harmonisé avec celui des autres pays de la Communauté européenne.

L'objectif de la collection des *Nouveaux Cahiers de l'Infirmière* est de répondre aux critères de formation et d'exercice de la profession d'infirmier. Nous avons donc respecté le découpage et le contenu des enseignements en modules, respectant ainsi la grande liberté pédagogique des IFSI.

Comment cette collection des *Nouveaux Cahiers de l'Infirmière* a-t-elle été réalisée ?

Elle a été confiée à des équipes d'enseignants, médecins, cadres infirmiers, connus pour leur compétence pédagogique et pour la qualité de leur travail en commun. Le but est de répondre aux besoins réels des IFSI. Les directeurs de cette collection se sont montrés particulièrement vigilants à cet égard.

Que contiennent ces *Nouveaux Cahiers de l'Infirmière* ?

On trouvera dans chaque fascicule l'exposé concernant les connaissances — le savoir — mais aussi, dans les modules de soins, des fiches concernant le savoir-faire (*protocoles de soins*, *protocoles d'examen*) et le savoir-être (*démarches infirmières*). Les cas concrets permettent au lecteur de se situer par rapport à des situations réelles.

L'utilisation quotidienne des médicaments par les infirmières et leur responsabilité de plus en plus grande dans la surveillance des traitements nous ont incités à inclure, pour chaque pathologie, des rubriques de *pharmacologie pratique* où sont indiqués non seulement les noms commerciaux des médicaments mais aussi leurs principales propriétés, contre-indications, effets indésirables et la surveillance.

La *démarche infirmière* fait l'objet d'un développement entièrement nouveau au début des cahiers de pathologies. Sont ainsi développés : l'accueil du patient, les soins infirmiers spécifiques, le plan de soins infirmiers, les diagnostics prévalents, les transmissions, la sécurité sanitaire, les modalités de sortie du patient. La démarche de soins est illustrée par des cas cliniques.

La forme des *Nouveaux Cahiers de l'Infirmière* est entièrement nouvelle

Nous avons voulu que la lecture en soit agréable, et surtout que la mémorisation soit largement facilitée. L'impression en couleurs et en deux colonnes, la clarté de la mise en page et la disposition des schémas et des illustrations ont fait l'objet de tous les efforts du comité de rédaction et des éditeurs.

Nous désirons que cette collection soit votre collection. Nous serons donc attentifs aux remarques et aux suggestions que vous voudrez bien nous faire. Auteurs, directeurs et éditeurs de la collection des *Nouveaux Cahiers de l'Infirmière* ont travaillé avec enthousiasme pour que les lecteurs et lectrices disposent d'ouvrages qui leur permettent de réussir dans les meilleures conditions leur diplôme d'État. Il en vaut la peine !

Léon PERLEMUTER, Jacques QUEVAUVILLIERS, Gabriel PERLEMUTER,
Béatrice AMAR, Lucien AUBERT, Laurence PITARD

- Chaque figure propose un double légendage : les légendes en ancienne nomenclature avec en-dessous de celles-ci, en italique et entre parenthèses, la nouvelle nomenclature, comme sur la figure ci-dessous.
- Au niveau du texte, nous avons décidé de laisser l'ancienne nomenclature, celle-ci étant jusqu'à maintenant la plus connue et de ne pas adopter le système de double nomenclature pour favoriser la lecture du texte.



Table des matières

Avant-propos de la collection	V
Mode d'emploi de la nomenclature anatomique	VI
Sommaire des fiches	XIII
Liste des abréviations	XIV
1. Démarche infirmière face aux personnes atteintes d'affections endocriniennes	1
<i>Accueil et prise en charge du patient et de son entourage</i>	1
Admission	1
Modalités d'admission (1) — Dossier administratif (1) — Différents modes de prise en charge et règlements (1) — Prévoir le séjour du patient (1) — Accueil dans le service (2)	
<i>Soins infirmiers spécifiques</i>	3
Dossier de soins	3
Soins techniques	3
Protocoles et gestes infirmiers spécifiques en endocrinologie (3) — Préparation à certaines interventions (3) — Soins d'hygiène et de confort (4)	
Soins relationnels	4
Échange d'expériences (4) — Cartes spécifiques (5)	
Soins éducatifs	5
Prise en charge de l'anxiété en endocrinologie	5
Problème (5) — Analyse de l'anxiété (6) — Évaluation de l'anxiété (6) — Actions (6)	
<i>Plan de soins infirmiers</i>	6
Méthodologie de la démarche de soins	6
Définition (6) — Projet de soins (6)	
Plan de soins infirmiers	7
<i>Diagnostics infirmiers prévalents</i>	8
Définition du diagnostic infirmier	8
Exemple de diagnostics infirmiers	8
Altération de la mobilité physique (8) — Incapacité (partielle ou totale) d'accomplir des soins personnels (8) — Perturbation de l'image corporelle (8) — Douleur chronique (8) — Isolement social (risque potentiel) (8)	
<i>Les transmissions</i>	9
Transmissions écrites ou orales	9
Définition (9) — Consignes (9) — Buts (9)	
Transmissions ciblées	9
Présentation générale (9) — Contenu des transmissions ciblées (10) — Cibles les plus fréquentes en endocrinologie (10)	
Sécurité sanitaire	10
<i>Sortie du patient</i>	10
Décision de sortie	10
Différents modes de sortie	10
Organisation de la sortie	10
Questionnaire de sortie/archivage	12

VIII Table des matières

Soins infirmiers individualisés à la personne soignée (SIIPS)	12
Définition	12
Buts	12
Objectifs	12
Méthode	12
Procédure (ou diagramme) d'activité	12
Soins de base (12) — Soins techniques (12)	
2. Les hormones	15
Qu'est-ce qu'une hormone ?	15
Un peu d'histoire (15) — Définition générale (15) — Trois types d'hormones (15) — Deux niveaux d'action sur les cellules (16)	
Les hormones polypeptidiques	16
Synthèse (16) — Transport (17) — Action (17)	
Dérivés de la tyrosine et stéroïdes	17
Les dérivés de la tyrosine (17)	
Les hormones stéroïdiennes	17
Mode d'action (17)	
La régulation hormonale	18
La vie simple et brutale	18
Régulations d'urgence (18)	
La vie complexe et les comportements	19
Les fonctions hormonales (19) — Les régulations (19)	
3. Hypophyse	23
Antéhypophyse	23
Anatomie	23
Anatomie descriptive (23) — Rapports essentiels (24) — Vascularisation (24)	
Physiologie	24
Hormones hypophysaires (24) — Stimulines hypophysaires (25)	
Insuffisance antéhypophysaire (IAH)	27
Syndrome clinique (27) — Examens biologiques (28) — Traitement (29)	
Acromégalie	32
Définition (32) — Étiologie (32) — Syndrome clinique (32) — Syndrome radiologique (32) — Syndrome biologique (33) — Traitement d'un adénome somatotrope (34) — Pronostic (36)	
Hyperprolactinémies	36
Syndrome clinique (37) — Examens biologiques (37) — Traitement (39)	
Posthypophyse	41
Physiologie	41
Hormone antidiurétique (41) — Régulation de la sécrétion (41) — Effets physiologiques (41) — En pathologie (41)	
Diabète insipide	42
Signes cliniques (42) — Signes biologiques (42) — Diagnostic (44) — Causes (44) — Traitement (44) — Polydipsie primaire (potomanie) (45)	
Syndrome de Schwartz-Bartter (SIADH)	45
Signes cliniques (45) — Signes biologiques (46) — Causes (46) — Traitement symptomatique (46) — SIADH chronique (47) — Traitement étiologique (47)	

4. Thyroïde	49
Anatomie	49
Description	49
Les lobes latéraux (49) — L'isthme (49)	
Rapports	49
L'axe aéro-digestif (49) — Les glandes parathyroïdes (49) — En dehors de la loge : le cou (50)	
Vaisseaux et nerfs	50
Histologie	50
Les cellules thyroïdiennes (50) — La thyroglobuline (50)	
Physiologie	51
L'iode	51
Biosynthèse des hormones thyroïdiennes	51
La sécrétion hormonale	51
La T4 ou thyroxine (52) — La T3 ou triiodothyronine (52)	
Régulation de la sécrétion thyroïdienne	52
Actions des hormones thyroïdiennes	52
Sur les tissus (52) — Sur les métabolismes (52)	
Explorations de la thyroïde	53
Examens cliniques	53
Examens paracliniques	53
La sécrétion thyroïdienne (54) — La morphologie (56) — L'immunologie (57) — L'histologie (57)	
Examens généraux	57
Hyperthyroïdies	58
Le syndrome d'hyperthyroïdie (thyrotoxicose)	58
Signes cliniques (58) — Signes biologiques (58)	
La maladie de Basedow	58
Définition (58) — Forme typique (58) — Formes frustes (59) — Formes compliquées (59) — Formes étiologiques (60) — Formes selon le terrain (60) — Traitement des formes habituelles (60) — Traitements des complications (61)	
Adénome toxique	63
Goitre multinodulaire hétérogène toxique (GMNHT)	63
Hyperthyroïdies par surcharge iodée	63
Thyrotoxicose factice	64
Tumeur hypophysaire à TSH	64
Hypothyroïdies	65
Syndrome d'hypothyroïdie	65
Symptômes (65) — Examens complémentaires (66) — Complications (66)	
Étiologies	68
Hypothyroïdie secondaire (69)	
Traitement	69
L'hormonothérapie substitutive (69)	
Thyroïdites	70
Thyroidite de Hashimoto	70
Trois signes (70) — Traitement (70)	
Thyroidite de De Quervain	70
Symptômes (70) — Biologie (70) — Évolution (70) — Traitement (70)	
Goitre simple	71
Définition (71) — Symptômes (71) — Examens complémentaires (71) — Traitement (71)	

X Table des matières

Nodules et cancers	71
Nodule thyroïdien isolé	71
Symptômes (71) — Examens complémentaires (71) — Traitement (72)	
Cancers thyroïdiens	72
Circonstances de découverte (73) — Orientation diagnostique (73) — Cancers différenciés (73) — Le cancer anaplasique (< 10 %) (74) — Le cancer médullaire (10 %) (74)	
5. Surrénales	77
Corticosurrénales	77
Anatomie	77
Anatomie descriptive (77) — Rapports (77) — Vaisseaux et nerfs (77)	
Histologie	78
Physiologie	78
Les hormones surrénales (78) — Pathologie corticosurrénale (80)	
Insuffisance surrénale primitive	80
Signes cliniques (81) — Examens complémentaires (82) — Formes cliniques (83) — Traitement (84) — Traitement d'une cause (86) — Prévention des crises aiguës (87) — Insuffisance surrénale aiguë (87)	
Insuffisance surrénale secondaire postcorticothérapie	89
Le syndrome de sevrage cortisonique (89) — Comment évaluer la reprise de la fonction surrénale à l'arrêt de la corticothérapie (89) — Conduite thérapeutique (90)	
Syndrome de Cushing	90
Physiopathologie (90) — Manifestations cliniques (91) — Diagnostic étiologique (93) — Traitement (94)	
Hyperaldostéronisme primaire	96
Clinique (96) — Biologie (96) — Examens pré-opératoires (97) — Traitement (97)	
Médullosurrénales	97
Physiopathologie	97
Synthèse et catabolisme (97) — Effets physiologiques (97) — En pathologie (97)	
Pheochromocytome	98
Signes cliniques (98) — Examens paracliniques (99) — Traitement (101)	
6. Parathyroïdes	103
Anatomie	103
Description (103) — Rapports (103) — Vascularisation (103)	
Physiologie	103
Biosynthèse de la parathormone (103) — Effets biologiques de la PTH (103) — Régulation de la sécrétion (104) — Interactions hormonales (104)	
Hyperparathyroïdie	104
Signes cliniques (105) — Signes biologiques (105) — Examens utiles au diagnostic (106) — Examens de localisation (106) — Formes étiologiques (106) — Traitement (107)	
Hypoparathyroïdie	107
Signes cliniques (107) — Signes biologiques (108) — ECG (109) — Traitement (109)	
7. Testicules	111
Présentation générale	111
Anatomie	111

Situation (111) — Forme et dimensions (111) — Consistance et aspect (111) — Principaux rapports (111) — Vaisseaux et nerfs (111)	
Histologie	111
Le tissu interstitiel (112) — Les tubes séminifères (112)	
Physiologie	112
Fonction de reproduction (112) — Fonction endocrine des cellules de Leydig (113) — Fonctions sertoliennes (114)	
Hypogonadismes	115
Physiopathologie (115) — Hypogonadismes « centraux » (115) — Hypogonadismes testiculaires (115) — Examen d'un sujet atteint d'hypogonadisme (115)	
Hypogonadisme testiculaire : le syndrome de Klinefelter	118
Définition	118
Orientation diagnostique	118
Circonstances de découverte (118) — Symptômes (118) — Examens complémentaires (118)	
Les formes cliniques	119
Les formes selon le caryotype (119) — Les formes symptomatiques trompeuses (119)	
Autres dysgénésies gonadiques	119
L'hermaphroditisme vrai	119
Les dysgénésies gonadiques sans anomalies du caryotype	119
Cryptorchidies et anorchidie	119
Les cryptorchidies (119) — L'anorchidie (120)	
Atteintes congénitales du testicule endocrine	120
Les déficits enzymatiques congénitaux de la biosynthèse de la testostérone (120) — L'agénésie ou l'hypoplasie des cellules de Leydig (121)	
Hypogonadismes acquis par lésions testiculaires	121
Les causes traumatiques (121) — Les causes infectieuses (121) — Les causes iatrogènes (121) — La dystrophie myotonique de Steinert (121)	
Hypogonadismes hypogonadotropes par atteinte hypothalamo-hypophysaire	121
Hypogonadismes hypogonadotropes isolés	121
Syndrome de Kallmann-de Morsier (121) — Autres déficits gonadotropes isolés (121) — Autres déficits gonadotropes isolés (122)	
Hypogonadismes accompagnant des syndromes polymalformatifs	122
Hypopituitarismes organiques	122
Anomalies de la réceptivité périphérique aux androgènes	123
Syndromes d'insensibilité aux androgènes par anomalies du récepteur	123
Le syndrome de résistance complète aux androgènes (123) — Le syndrome de résistance partielle aux androgènes (123) — Déficits en 5 α -réductase (123)	
Déficit androgénique lié à l'âge	123
Traitement des hypogonadismes masculins	124
Moyens thérapeutiques	124
Supplémentation androgénique (124) — Gonadotrophines (125)	
Indications	125
Avant l'âge de la puberté (125) — À partir de la puberté (125)	
8. Ovaires	127
Anatomie	127
Situation (127) — Forme et dimensions (127) — Rapports (127)	
Physiologie	127
Le cycle menstruel (128) — La puberté féminine (132)	

XII Table des matières

L'examen de l'ovaire et de ses fonctions	132
L'examen clinique (132) — Les examens complémentaires (134)	
Pathologie ovarienne endocrine	135
La pathologie de la puberté (135) — Les troubles du cycle menstruel (135) — La ménopause (136)	
Syndrome de Turner	138
Avant la puberté (138) — Principes du traitement (139)	
9. Hirsutisme	141
Définition	141
Physiopathologie	141
Causes d'hyperandrogénie (141)	
Examen d'un hirsutisme	143
Examen (143) — Orientation étiologique (143)	
Traitement	145
Hirsutismes ovariens (145) — Hirsutismes surrénaliens (145) — Hirsutisme idiopathique (145)	
10. Néoplasies endocriniennes multiples (NEM)	147
Définition	147
NEM de type 1	147
Définition	147
Épidémiologie	147
Origine génétique de la maladie	147
Caractéristiques de la NEM de type 1	147
L'hyperparathyroïdie (147) — Les atteintes duodéno-pancréatiques (147) — La tumeur hypophysaire (148) — Les tumeurs surrénaliennes (148)	
Conduite à tenir	148
Traitement (148) — Dépistage (148)	
NEM de type 2	149
Définition	149
Origine génétique	149
NEM 2a (syndrome de Sipple) (149) — NEM 2b (syndrome de Gorlin) (149) — Le cancer médullaire thyroïdien familial (149)	
Caractéristiques de la NEM de type 2	149
Le cancer médullaire de la thyroïde (149) — L'hyperparathyroïdie (149) — Les phéochromocytomes (149)	
Conduite à tenir	149
Traitement (149) — Surveillance (150) — Dépistage (150)	
Glossaire	151
Cahier d'entraînement	155
Index	177

Sommaire des fiches

DÉMARCHE INFIRMIÈRE

HOSPITALISATION EN VUE DE TESTS HYPOPHYSAIRES	2	DEVANT UNE ACROMÉGALIE	36
À L'OCCASION D'UNE CYTOPONCTION THYROÏDIENNE	4	DEVANT UN DIABÈTE INSIPIDE	45
PRISE EN CHARGE D'UNE HYPERTHYROÏDIE (MALADIE DE BASEDOW)	5	DEVANT UNE HYPOTHYROÏDIE	67
DÉMARCHE DE SOINS		DEVANT UN NODULE THYROÏDIEN	72
DEVANT UNE MALADIE DE CUSHING	7	DEVANT UN CANCER THYROÏDIEN DIFFÉRENCIÉ	73
TRANSMISSION APRÈS UN TRAITEMENT D'URGENCE POUR INSUFFISANCE SURRÉNALE	11	SURVEILLANCE DU TRAITEMENT D'UNE INSUFFISANCE SURRÉNALE CHRONIQUE	86
		ÉDUCATION DE L'ADDISONNIEN	88
		DEVANT UNE CRISE DE TÉTANIE	108

PROTOCOLE D'EXAMEN

DOSAGES HORMONAUX HYPOPHYSAIRES ..	28	DOSAGES HORMONAUX EN CAS D'INSUFFISANCE SURRÉNALE	83
EXPLORATION D'UNE INSUFFISANCE ANTÉHYPOPHYSAIRE	30	TEST À LA MÉTOPIRONE	89
DOSAGES HORMONAUX HYPOPHYSAIRES CHEZ UN ACROMÉGALE	34	DOSAGES HORMONAUX DEVANT UN SYNDROME DE CUSHING	92
TEST DE RESTRICTION HYDRIQUE	46	IMAGERIE EN PATHOLOGIE SURRÉNALIENNE	92
DOSAGES HORMONAUX THYROÏDIENS	54	PHÉOCHROMOCYTOME	99
EXPLORATIONS ISOTOPIQUES	55	RECUEIL DES URINES POUR DIAGNOSTIC DE PHÉOCHROMOCYTOME	101
DOSAGES HORMONAUX DES HYPOTHYROÏDIÉS	66	ÉCHOGRAPHIE PELVIENNE	134
		TEST À LA PENTAGASTRINE	150

PROTOCOLE DE SOINS

INSUFFISANCE SURRÉNALE AIGÜE	88
------------------------------------	----

INTERVENTION INFIRMIÈRE

SURVEILLANCE DU TRAITEMENT D'UNE INSUFFISANCE ANTÉHYPOPHYSAIRE	31	HYPERTHYROÏDIE (TRAITEMENT ET SURVEILLANCE)	61
SURVEILLANCE DU TRAITEMENT D'UNE ACROMÉGALIE	37	HYPOTHYROÏDIE (TRAITEMENT ET SURVEILLANCE)	67
		SURVEILLANCE DU TRAITEMENT D'UNE MALADIE DE CUSHING	95

PHARMACOLOGIE

HORMONE DE CROISSANCE	29	LES MÉDICAMENTS DE L'HYPERTHYROÏDIE ..	62
ANALOGUES DE LA SOMATOSTATINE	35	HORMONES THYROÏDIENNES	68
ANTIPROLACTINIQUES	40	HORMONES SURRÉNALES	85
HORMONE ANTIDIURÉTIQUE	43	ANDROGÈNES (HORMONES MÂLES)	124

Liste des abréviations

ABP	<i>Androgen Binding Protein</i>	IRM	<i>Imagerie par résonance magnétique</i>
ACTH	<i>Corticotrophine</i>	LH	<i>Luteinizing Hormone</i>
AD	<i>Adrénaline</i>	LH-RH	<i>Luteinizing Hormone-Releasing Hormone</i>
ADH	<i>Hormone antidiurétique</i>	MIBG	<i>Méthyl-iodo-benzyl-guanidine</i>
ATS	<i>Antithyroïdiens de synthèse</i>	NEM	<i>Néoplasie endocrinienne multiple</i>
CPK	<i>Créatine phosphokinase</i>	PRL	<i>Prolactine</i>
CRH	<i>Corticotropin releasing hormone</i>	SIIPS	<i>Soins infirmiers individualisés à la personne soignée</i>
CT	<i>Calcitonine</i>	STH	<i>Somathormone</i>
DHT	<i>Dihydrotestostérone</i>	TAG	<i>Troubles anxieux généralisés</i>
GH	<i>Growth hormone</i>	TCT	<i>Thyrocalcitonine</i>
GMNHT	<i>Goitre multinodulaire hétérogène toxique</i>	TRAb	<i>Thyroid receptors antibodies</i>
GnRH	<i>Gonadotropin releasing hormone</i>	TRH	<i>Thyrotropin releasing hormone</i>
HBP	<i>Hypertrophie bénigne de la prostate</i>	TSH	<i>Thyréostimuline</i>
IAH	<i>Insuffisance antéhypophysaire</i>	VIP	<i>Vasoactive Intestinal Peptide</i>
IGF	<i>Insulin like growth factors</i>	VS	<i>Vitesse de sédimentation</i>
IRA	<i>Iode radioactif</i>		

Démarche infirmière face aux personnes atteintes d'affections endocriniennes

1

Accueil et prise en charge du patient et de son entourage

Admission

Modalités d'admission

Le patient peut être hospitalisé en service d'endocrinologie selon différentes modalités d'admission :

- **sur convocation**, il s'agit habituellement d'un patient connu du service ou de la consultation du service ; il faudra dans ce cas récupérer son dossier médical et le programme d'hospitalisation qui a été préalablement défini ;
- **sur la demande d'un médecin en consultation**, en particulier pour l'aggravation d'une maladie à révélation récente ou au contraire d'une affection traitée mais qui s'aggrave ;
- **par le biais des urgences**, en particulier pour les décompensations aiguës de certaines maladies : hyperthyroïdies, insuffisances surrénales, insuffisances hypophysaires ;
- **par transfert d'un service à un autre** : endocrinologie vers chirurgie en vue d'intervention chirurgicale programmée, et retour dans le service d'origine.

Dans le cas d'un nouveau patient, il faudra apprécier l'urgence et la gravité des problèmes éventuels dont il est atteint pour adapter l'accueil.

Selon la durée prévisible ou non du séjour, l'hospitalisation se fait dans le cadre d'une unité adaptée : hôpital de jour ou de semaine, ou hospitalisation traditionnelle.

Dossier administratif

Il est établi dès l'arrivée du patient, qui doit se rendre au bureau responsable des admissions, lorsque son état le permet, sinon c'est un membre du personnel qui s'en charge. Le dossier administratif comporte en général :

- un **billet de salle**, où sont indiquées l'identité du patient, son adresse, sa situation familiale, sa couverture sociale, les personnes à prévenir s'il y a lieu ;
- un **bulletin de situation** que l'on peut remettre au patient s'il en a besoin ;
- une **fiche de dépôt** pour argent et objets de valeur ;
- une fiche d'autorisation de permission et de sortie définitive ;
- une page d'étiquettes autocollantes **d'identification du patient**, servant pour tous les examens pratiqués.

Différents modes de prise en charge et règlements

Pour des renseignements détaillés concernant la prise en charge des malades, consulter : *Soins infirmiers I. Concepts et théories, démarche de soins*, par B. Amar, J.-G. Gueguen, Collection Nouveaux Cahiers de l'Infirmière.

Prévoir le séjour du patient

De la préadmission à la sortie

Il s'agit de réaliser la préadmission et la programmation des rendez-vous, et de prévoir la sortie du patient (voir page 10).

Il est important d'informer le patient au fur et à mesure sur l'organisation des journées, les visites des médecins, les examens programmés. En endocrinologie, les tests biologiques sont nombreux et pas toujours effectués dans le même hôpital. Il convient de signaler au patient l'heure et le lieu des rendez-vous, le mode de transport éventuel en cas d'examen à l'extérieur de l'hôpital, les contraintes induites par l'examen (patient à jeun, durée à prévoir, anesthésie locale ou générale...).

Support de l'information

Il est constitué par le dossier de soins infirmiers (document unique, que le patient entre en USIC ou en secteur traditionnel). La couverture, ainsi que chaque page du dossier doivent comporter l'étiquette informatique du patient.

- Remplir la fiche d'identification, le recueil de données, puis mettre à disposition du médecin une fiche journalière de prescription médicale.
- Préparer les fiches d'observation, de transmissions ciblées, les diagnostics infirmiers, la fiche répertoriant les rendez-vous d'examen complémentaires, ainsi que les fiches spécifiques, si

besoin : surveillance du diabète, du traitement anticoagulant, selon les modalités en vigueur dans le service.

Accueil dans le service

L'accueil personnalisé

C'est la première étape, indispensable, de l'hospitalisation. Il faut souligner la nécessité, et l'intérêt, de l'écoute attentive du patient dès son arrivée, de la disponibilité du personnel et de la cohésion de l'équipe.

La personne qui accueille le patient se présente, ainsi que l'aide soignante qui va l'aider. À son entrée, on donne au patient le livret d'accueil du service ainsi que celui présentant l'établissement, si ceci n'a pas été fait lors de son admission. Le livret d'accueil ne dispense pas de répondre directement aux questions posées par le patient, même si les réponses figurent dans le livret. Les documents remis contiennent :

- la charte du malade ;
- la marche à suivre pour obtenir le téléphone et la télévision ;
- le livret d'accueil ;
- les horaires de repas ;
- les horaires de visite ;
- les noms et fonction des médecins du service, avec les jours et horaires de réception des familles ;
- le nom et le numéro de téléphone du cadre de santé responsable, de l'assistante sociale, de la secrétaire médicale ;
- le règlement intérieur de l'établissement de santé ;
- la tarification.

Le patient est accompagné jusqu'à sa chambre. Son installation dépendra de son handicap et de son autonomie, par exemple : réglage de la hauteur du lit, qualité du matelas quand un plan dur est souhaitable ; fauteuil roulant, réaménagement de la chambre ; malvoyance, etc.

L'évaluation des traitements suivis

Lors de l'accueil, on fera le point sur le traitement en cours, qu'il concerne la pathologie motivant l'hospitalisation ou des pathologies associées.

- Certaines médicaments pourraient empêcher des gestes prévus pendant le séjour, comme la prise de différentes hormones, en raison du risque de modification des paramètres cliniques (poids, TA) ou biologiques (glycémie, iono-

DÉMARCHE INFIRMIÈRE

HOSPITALISATION EN VUE DE TESTS HYPOPHYSAIRES

M^{me} B. 58 ans, mariée, mère de deux enfants, un garçon de 31 ans et une fille de 27 ans bien portants, habite dans la région picarde, en pavillon. Elle est institutrice et est prise en charge par la Sécurité sociale et la Mutuelle générale de l'Éducation nationale (MGEN).

Son médecin l'a envoyée en consultation spécialisée du fait d'une suspicion clinique d'acromégalie. Elle a été très bien examinée par son médecin et du fait de déformations récentes de la face et des mains, il a fait faire un scanner de l'hypophyse qui a montré des déformations de la selle turcque.

À la consultation du service, le médecin spécialiste consultant a expliqué à M^{me} B. ce qu'est l'acromégalie et l'intérêt des tests pour confirmer la maladie et évaluer son retentissement général. Il lui a expliqué que les examens réclamaient un certain nombre de prises de sang, l'administration de glucose, éventuellement, l'injection de produits agissant sur les hormones hypophysaires et la pratique d'une IRM.

Ainsi informée, M^{me} B. a donné son accord et la date d'hospitalisation de semaine a été fixée.

Le jour de l'hospitalisation, M^{me} B. se présente à 10 heures dans le service, accompagnée de son époux et munie de son dossier d'admission.

Elle est accueillie par l'infirmier(e) (IDE) qui l'accompagne dans sa chambre et lui explique le fonctionnement du service. À cette occasion, l'IDE s'enquiert auprès de la patiente de son état actuel, de ses craintes et des questions qu'elle peut se poser sur le déroulement de l'hospitalisation et sur la sortie ; elle lui explique ce qui se passera pendant les 4 jours d'hospitalisation.

L'IDE vérifie avec la patiente que les renseignements donnés lors de la consultation sont exacts et les reporte sur la fiche d'identification.

L'IDE note le poids, la taille de M^{me} B. et s'informe d'un éventuel régime alimentaire suivi.

Après recueil de ces données, l'IDE met à jour le dossier de soins, vérifie les prescriptions et la programmation précise des examens complémentaires et des tests :

- hyperglycémie provoquée (dosages de GH et recherche de diabète) ;
- test de stimulation à la LHRH (dosages de gonadotrophines et sous-unités α) ;
- test de stimulation à la CRH (dosages d'ACTH et de cortisol) ;
- test de stimulation à la TRH (dosages de TSH, T4, T3 et GH) ;
- tests d'évaluation de la fonction cardiaque.

gramme); à cet égard la prise d'iode sous quelque forme que ce soit doit être soigneusement notée.

► Certains antécédents devront être plus particulièrement recherchés en ce qui concerne la

pathologie endocrinienne, en raison des précautions particulières qu'ils imposent : diabète sucré, hyperlipidémie, pathologie gynécologique.

Soins infirmiers spécifiques

La séparation en soins techniques, relationnels et éducatifs est adoptée pour faciliter l'enseignement, mais il est évident qu'il s'agit en pratique d'un ensemble.

Dossier de soins

Ce dossier spécifique à l'infirmier(e) est habituellement établi et annexé au dossier médical. Les infirmier(e)s s'occupant d'un même patient vont y remplir un certain nombre de fiches, variables selon l'activité du service, à partir des données recueillies :

- fiche d'identification du patient,
- feuille de température,
- fiche de prescriptions médicales de médicaments,
- fiche de prescriptions d'examens complémentaires,
- fiche de transmission,
- fiche de surveillance des pansements,
- fiche de surveillance de régime,
- fiche de kinésithérapie,
- fiche « sociale » et autres si besoin.

Soins techniques

► Protocoles et gestes infirmiers spécifiques en endocrinologie

Il est possible de citer un certain nombre d'exemples.

Assistance lors d'intervention du médecin : cytoponction thyroïdienne

Voir Démarche infirmière, page 4.

Protocoles d'examen

- protocole d'exploration d'une insuffisance antéhypophysaire (page 30);

- protocole d'examen : test de restriction hydrique (page 46);

- protocole d'examen : tests thyroïdiens à la TRH et à la pentagastrine (page 54);

- protocole d'exploration d'un syndrome de Cushing (page 92).

Liste d'examens souvent demandés en endocrinologie

- NFS plaquettes, VS et CRP;
- bilan hépatique;
- dosages thyroïdiens : T4, T3, TSH;
- dosages hypophysaires : FSH, LH, prolactine, ACTH, TSH;
- dosages surrénaliens : cortisol, aldostérone, DHA, catécholamines;
- dosages gonadiques : 17- β -œstradiol, progestérone, testostérone, β -HCG;
- dosages parathyroïdiens : calcémie, calciurie, phosphorémie, parathormone, 25 OH-vitamine D3;
- échographie thyroïdienne;
- scanner (ou IRM) hypophysaire, abdominal.

► Préparation à certaines interventions

Qu'il s'agisse d'une intervention à visée diagnostique ou thérapeutique, et dès lors qu'elle demande une attention particulière, psychologique ou médicamenteuse, notamment en cas d'anesthésie générale ou de prémédication, un accompagnement étroit est nécessaire :

- préparation à l'administration d'iode radioactif;
- protocole antiallergique avant certains examens (scanner avec injection);
- protocole de soins : traitement d'une insuffisance surrénale aiguë (voir page 88).

CHAPITRE 10

10.1 CYTOPONCTION THYROÏDIENNE

RAPPEL ANATOMIQUE : VOIR PAGE 49.

PRÉPARATION DU CHARIOT

- Haricot, boîte de recueil des aiguilles;
- compresses stériles, plateau;
- jeu d'aiguilles : aiguilles fines à cytoponction. Suivant les médecins, divers types d'aiguilles peuvent être utilisés;
- gants stériles, de taille adaptée à l'opérateur et toujours après un lavage préalable très soigneux des mains;
- désinfectant cutané;
- alcool pour enlever le désinfectant après le geste;
- pansement adhésif.

PRÉPARATION DE LA PATIENTE

• Avant la cytoponction

L'infirmier(e) lui conseille d'aller aux toilettes, car un peu de repos sera nécessaire après l'examen.

Elle peut utilement s'assurer qu'il n'y a pas eu de fièvre ni d'infection générale depuis la prescription et que la patiente ne prend pas d'anticoagulants (en revanche les anti-inflammatoires, antiagrégants plaquettaires ou aspirine peuvent nécessiter des précautions de la part de l'opérateur mais rarement contre-indiquer la cytoponction à l'aiguille fine).

L'infirmier(e) rassure la patiente, lui explique la simplicité habituelle du geste et son déroulement, et l'installe sur le lit d'examen.

La hauteur du lit sera réglée pour simplifier le geste de l'opérateur.

En servant l'opérateur, l'infirmier(e) peut surveiller la réaction de la patiente et continuer à la rassurer.

Elle peut aussi être sollicitée(e) pour aider l'opérateur à immobiliser la glande thyroïde afin d'éviter des mouvements du nodule lors de la cytoponction.

• Après la cytoponction

– Repos pendant 20 à 30 minutes puis autorisation de se lever. Certains patients peuvent être autorisés à se mobiliser plus tôt en cas d'absence d'angoisse.

– Compression de la zone de cytoponction pendant quelques minutes (10 à 15) afin d'éviter un saignement local.

L'infirmier(e) prévient les patient(e)s qu'une douleur locale très modérée est possible et fournira quelques comprimés de paracétamol.

Si une tuméfaction locale ou des douleurs importantes apparaissent (témoignant d'un saignement local) la patiente doit contacter immédiatement le service.

10.2 Soins relationnels

En plus des soins infirmiers communs, certains soins sont rendus indispensables par le handicap des patients atteints de maladies endocriniennes sévères, en particulier :

- ▀ soins d'hygiène, aide à la toilette (dos, pieds, etc.);
- ▀ aide à l'habillage;
- ▀ aide à l'alimentation (ouvrir les barquettes, couper la viande, le pain, etc.);
- ▀ mise à disposition de bouteille d'eau en plastique, paille pour l'aspiration;
- ▀ ouverture des médicaments conditionnés.

Ces situations surviennent au cours des hypothyroïdies majeures, des insuffisances hypophysaires ou surrénales décompensées, des hypercalcémies majeures au cours des hyperparathyroïdies.

Soins relationnels

10.3 L'échange d'expériences

L'échange d'expériences entre patients peut être très enrichissant et l'infirmier(e) peut y contribuer, notamment en fournissant aux patients les cartes spécifiques concernant leur maladie.

■ Cartes spécifiques

Ces cartes sont indispensables car les affections thyroïdiennes ou surrénaliennes sont chroniques, souvent traitées à vie et toute interruption intempestive de traitement peut avoir des conséquences graves. Les cartes spécifiques indispensables sont les suivantes :

- ▶ insuffisance surrénale ;
- ▶ insuffisance hypophysaire ;
- ▶ insuffisance thyroïdienne (facultative).

Soins éducatifs

Il s'agit des conseils que l'infirmier(e) peut être amenée à donner aux malades dans le cadre d'affections spécifiques :

- ▶ patients atteints d'insuffisance antéhypophysaire (page 31) ;
- ▶ patients atteints d'acromégalie (page 36) ;
- ▶ patients atteints d'insuffisance surrénale (page 83) ;

- ▶ patients atteints de maladie Cushing (page 95) ;
- ▶ patients ayant une hypoparathyroïdie (page 108).

Prise en charge de l'anxiété en endocrinologie

■ Problème

Toute maladie endocrinienne entraîne une anxiété notable des patients.

Il s'agit en effet de maladies « expressives » au plan général, souvent avec des modifications de l'aspect des malades : visage, mains, corps au cours de l'acromégalie, l'hyper ou l'hypothyroïdie, la maladie de Cushing.

D'autre part les maladies endocriniennes sont encore entourées d'un double mystère : la méconnaissance du rôle des hormones et la méconnaissance sémantique des mots qui, conservant leur obscurité, sont, de ce fait même, anxiogènes. Les malades ne savent ni d'où vient leur maladie, ni ce qu'elle deviendra.

DÉMARCHE INFIRMIÈRE

PRISE EN CHARGE D'UNE HYPERTHYROÏDIE (MALADIE DE BASEDOW)

EXPLIQUER LE MÉCANISME SCHÉMATIQUE DE LA MALADIE

Expliquer à la patiente qu'il s'agit d'une maladie auto-immune, c'est-à-dire que le système de défense normal de l'organisme dépasse son but et agresse la thyroïde elle-même en produisant des anticorps. Le résultat en est un fonctionnement exagéré de la glande qui risque de durer tant que le système immunitaire reste en activité. Expliquer aussi que, pour déclencher cette réaction, les facteurs de stress psychologique sont très importants.

EXPLIQUER LES OBJECTIFS DES EXAMENS

Les dosages biologiques ont pour rôle d'évaluer l'importance de la maladie.

L'échographie thyroïdienne a pour objectif de reconnaître la morphologie et la vascularisation de la glande.

L'examen des yeux doit situer le retentissement de la maladie sur le fonctionnement ophtalmologique.

L'ECG est fondamental pour évaluer les conséquences de l'hyperthyroïdie sur le rythme cardiaque et surveiller le traitement.

FAIRE COMPRENDRE À LA PATIENTE LES POINTS SUIVANTS

Le traitement immédiat ne durera que 1 à 2 mois, pour bloquer les symptômes de l'hyperthyroïdie : amaigrissement, fatigue, troubles du rythme cardiaque, nervosité.

Le traitement ultérieur durera 18 mois pour que le système immunitaire ait le temps de se « calmer ».

L'hygiène de vie est importante : s'il est possible pour la patiente de sortir d'une situation de stress majeure, il faut absolument essayer.

Les chances de guérison par un traitement médical bien suivi sont de 50 à 55 %.

En cas de rechute à l'arrêt du traitement médical, il restera le traitement radical (iode radioactif ou chirurgie).

Rassurer de toute façon la patiente sur son avenir.

■ Analyse de l'anxiété

La prise en charge des patients, qui peut dans certains cas être le fait d'une équipe (médecins, infirmier(e)s, kinésithérapeutes, psychologues, aides-soignants), est différente selon l'expression de la symptomatologie :

- ▀ la peur de la maladie ;
- ▀ l'inconnue des objectifs de l'hospitalisation ;
- ▀ la méconnaissance des examens complémentaires ;
- ▀ la méconnaissance des stratégies thérapeutiques ;
- ▀ le devenir de la maladie.

■ Évaluation de l'anxiété

Certes il existe des échelles pour évaluer l'anxiété, mais en matière de pratique infirmière, il est plus pragmatique et plus facile de noter :

- ▀ la parole : suivie et régulière ou au contraire saccadée, hésitante pouvant confiner au mutisme ;
- ▀ l'expression de la pensée : suite des idées, cohérence des questions, lapsus, clarté des réponses ;
- ▀ le comportement : peur, pleurs, cris, ou à l'inverse prostration ;

▀ les signes d'anxiété : insomnie, manifestations somatiques et psychiques de troubles anxieux généralisés (TAG) ;

▀ les signes physiques : gestes, faciès, sueurs, tremblements.

L'IDE pourra ainsi adapter son propre comportement à l'état des patients et orienter son action.

■ Actions

Les médicaments

Expliquer ce qui revient aux différents types de médicaments prescrits :

- ▀ les β -bloquants pour ralentir la fréquence cardiaque et diminuer l'intensité des symptômes liés à la décharge d'adrénaline ;
- ▀ les benzodiazépines pour diminuer l'anxiété ;
- ▀ les antithyroïdiens de synthèse pour bloquer l'hyperthyroïdie.

Personnalisation de l'action infirmière à un patient donné

L'écoute attentive et l'éducation du patient pour la prise en charge de son anxiété sont très importantes ainsi que le rappel des effets du traitement.

Plan de soins infirmiers

Méthodologie de la démarche de soins

■ Définition

Il s'agit de la suite ordonnée des opérations. Elle vise à dispenser des soins individuels continus et adaptés aux besoins de la personne soignée (Dictionnaire des soins infirmiers, par R. MAGNON, G. DÉCHANOZ (dir.) AMIEC, Lyon, 1995, 371 p.). Elle comporte plusieurs étapes :

- ▀ recueil des données,
- ▀ observation clinique,
- ▀ projet de soins,
- ▀ évaluation des actions et corrections éventuelles.

■ Projet de soins

Il concerne la prise en charge globale du patient. Il s'applique à toute personne prise en charge en

milieu hospitalier ou extrahospitalier et comporte 2 volets :

Les soins relatifs à l'application des prescriptions médicales

Ce sont à la fois les soins directs, c'est-à-dire les soins proprement dits, et les soins indirects (ex : la prise de rendez-vous). Ils comprennent :

- ▀ l'application de la prescription médicale (exemple : la prise des médicaments par la personne, ou l'administration en IV ou IM par l'IDE) ;
- ▀ l'appréciation de l'efficacité du traitement ;
- ▀ le relevé des effets indésirables des médicaments ou des soins prescrits (également nommés, sur les notices pharmaceutiques, effets non souhaités ou gênants).

Les soins relevant du rôle propre infirmier

Ils sont regroupés sous le vocable plan de soins infirmiers et sont établis à partir des diagnostics infirmiers posés.

Le projet de soins sera complété et suivi à l'aide des transmissions, ciblées ou non.

Plan de soins infirmiers

Il comporte :

- **le diagnostic infirmier** : titre, étiologie, signes (ou facteurs de risque s'il s'agit d'un diagnostic infirmier de risque, ex : risque de thrombophlébite post-opératoire après mise en place d'une prothèse de hanche);
- **les objectifs de soins** : formulant les domaines d'amélioration espérée (douleur, fonction, etc.), ils suggèrent les critères permettant l'évaluation de l'efficacité des soins dispensés;
- **les interventions infirmières** (anciennement appelées actions infirmières);

► **le dispositif d'évaluation des soins** prévus et/ou dispensés.

La planification permet à l'IDE d'organiser les soins au sein d'une équipe pluridisciplinaire. Elle résulte de la programmation des soins prévus et regroupe :

- **les soins sur prescription médicale;**
- **les soins relevant du rôle propre de l'infirmier(e);**
- **les soins relevant des autres intervenants** (aide-soignant, soins confiés en kinésithérapie, en diététique, au bloc).

La planification consiste à fixer des objectifs de soins et les délais pour les atteindre, à programmer les actes de soins infirmiers et à réorganiser leur mise en œuvre en fonction de l'évolution.

DÉMARCHE INFIRMIÈRE

DÉMARCHE DE SOINS DEVANT UNE MALADIE DE CUSHING

M^{me} F., 48 ans, a une maladie de Cushing qui évolue depuis 2 ans. Elle est hospitalisée en endocrinologie le 4 avril à l'occasion d'une poussée de la maladie marquée par le diabète et un surpoids.

Elle est caissière dans un supermarché, mariée, mère de 2 enfants de 18 et 21 ans, habite un appartement au 1^{er} étage. Elle est prise en charge par la SS à 100 %, au titre d'une affection reconnue de longue durée (ALD 30) sur accord et a une mutuelle qui prend en charge le forfait hospitalier.

• **Date d'entrée** : le 20 avril dans le service d'endocrinologie, vers 10 heures.

• **Motif** : hospitalisation pour bilan d'une maladie responsable de déformations du visage élargi et bouffi, d'une fatigue intense avec amaigrissement des bras et des cuisses, d'une augmentation des douleurs articulaires des épaules, de la colonne vertébrale, des membres. Une hypertension artérielle à 190/121 et des ecchymoses diffuses ont été constatées.

• **Diagnostic** : poussée de maladie de Cushing.

• **Antécédents** :

- médicaux : dépression nerveuse depuis deux ans et demi avec bouffées d'excitation;
- chirurgicaux : aucun;
- gynécologiques : arrêt des règles depuis 3 ans.

• **Histoire récente de la maladie** :

Depuis plus de 15 jours, M^{me} F. ressent ses douleurs en permanence, surtout en montant les escaliers. Elle est même tellement essouffée et la diminution des forces de ses jambes est telle qu'elle doit se faire aider pour rentrer chez elle.

Elle a constaté que les déformations de son visage devenaient manifestes pour son entourage : ses pommettes sont rouges et des poils fins sont apparus comme des favoris.

La prise d'un traitement anti-inflammatoire et antalgique n'a pas eu d'effet suffisant. Son médecin a demandé une hospitalisation urgente.

SYNTHÈSE DE L'HOSPITALISATION

• **À l'arrivée dans le service** :

- M^{me} F. est installée en chambre individuelle;
- il est nécessaire de l'aider à se mettre au lit, à cause de la fatigue;
- un bilan biologique de base est prescrit et prélevé, un ECG est pratiqué et des radiographies de la colonne vertébrale et une IRM hypophysaire sont programmées.

• **À l'examen clinique, on constate** :

- un visage arrondi, bouffi, rouge;
- des membres avec une diminution nette de volume musculaire aux racines des cuisses et des bras;
- un abdomen flasque avec de larges ecchymoses hémorragiques;
- la pression artérielle est à 185/110;
- la température est à 37 °C.

• **À ce jour** :

- une aide est indispensable pour la toilette du matin étant donné la fatigue;
- la présence d'une aide-soignante est indispensable lors des repas.

• **Le suivi de la patiente** :

- faire respecter le repos compte tenu de la fatigue et des douleurs;
- veiller au bon déroulement des tests biologiques : recueil complet des urines, prise de dexaméthasone si un test de freinage surrénalien est prévu;
- vérifier que les rendez-vous des examens radiologiques (scanner abdominal, IRM hypophysaire) sont respectés.

Diagnostics infirmiers prévalents

Définition du diagnostic infirmier

Un diagnostic infirmier est l'énoncé d'un jugement clinique sur les réactions aux problèmes de santé présents ou potentiels, ou aux processus de vie d'une personne, d'une famille ou d'une collectivité. Les diagnostics infirmiers seront la base pour choisir les interventions dont l'infirmier(e) est responsable.

Exemple de diagnostics infirmiers

▲ Altération de la mobilité physique

Facteurs favorisants possibles

- ▶ Diminution de la masse musculaire ;
- ▶ perte d'ions (sodium, potassium) ;
- ▶ diminution de la capacité psychique de réaction.

Manifestations possibles

- ▶ Amplitude limitée des mouvements, troubles de la coordination des mouvements, réticence à bouger et à avoir une activité physique.
- ▶ Difficultés à exécuter les activités quotidiennes élémentaires : toilette, alimentation, loisirs.

Action

Elle va dans le sens d'une assistance pour les mouvements difficiles, une simplification des gestes à effectuer.

L'objectif des infiltrations et de la synoviorrhèse, en diminuant l'inflammation locale des articulations traitées en plus de l'effet antalgique obtenu, est d'améliorer la mobilité articulaire et de freiner la tendance destructrice de la maladie.

▲ Incapacité (partielle ou totale) d'accomplir des soins personnels

Elle est la conséquence de la gravité de certaines affections qui diminuent les possibilités intellectuelles ou physiques : les tumeurs hypophysaires,

les hyperthyroïdies graves, les troubles majeurs de la calcémie peuvent en être la cause.

▲ Perturbation de l'image corporelle

Facteurs favorisants possibles

Il s'agit d'une altération structurelle et fonctionnelle du corps, du fait des anomalies des sécrétions hormonales (hormone de croissance, hormones thyroïdiennes) ou des déséquilibres ioniques (hormones surrénaliennes) :

- ▶ incapacité à accomplir les tâches quotidiennes ;
- ▶ changement de mode de vie ;
- ▶ dépendance d'autrui : famille, assistance paramédicale et domestique ;
- ▶ focalisation sur les capacités et l'apparence antérieures à la maladie.

Manifestations possibles

On pourra constater une autodépréciation, un sentiment d'impuissance, une détérioration de la vie familiale et sociale.

▲ Douleur chronique

Facteurs favorisants

- ▶ Mobilisation importante (gestes journaliers) ;
- ▶ traitement non adapté ;
- ▶ diminution de la masse musculaire et surpoids.

Actions

- ▶ Échelle d'évaluation de la douleur avant et après la prise de médicaments ;
- ▶ observation du faciès ;
- ▶ attitudes : degré d'invalidité ;
- ▶ progression dans les possibilités de mouvement.

▲ Isolement social (risque potentiel)

Manifestations possibles

- ▶ Visite de la famille ;
- ▶ communication avec le personnel ;
- ▶ absence de soutien de la part de l'entourage (famille, amis) ;
- ▶ humeur taciturne, repli sur soi ; état d'ennui ou de tristesse ; manque d'intérêt ;
- ▶ solitude, sentiment d'être rejeté ;
- ▶ sentiment d'insécurité.

Tableau 1.1 Diagnostics prévalents en endocrinologie.

Diagnostics infirmiers prévalents Perception et gestion de la santé		Pathologies courantes en endocrinologie entraînant des diagnostics infirmiers prévalents
Échanges : – déficit nutritionnel – thermorégulation inefficace – constipation – risque de déséquilibre des volumes liquidiens – altération de la peau – altération de la dentition Relations : Perturbation des relations sociales : – isolement social – dysfonctionnement sexuel Choir : Stratégies d'adaptation individuelle ou familiale inefficaces : – prise en charge inefficace du programme thérapeutique – non-observance de la prise du traitement hormonal ou antihormonal	Mouvement : – altération de la mobilité physique – fatigue – incapacité (partielle ou totale) : – d'organiser et d'entretenir le domicile, – de se laver, d'effectuer des soins d'hygiène, – de se vêtir, de soigner son apparence, – d'utiliser les toilettes, – de s'alimenter Perceptions : – perturbation de l'image corporelle – perte d'espoir Connaissances : – manque de connaissance de la maladie, de son pronostic et des possibilités d'amélioration Sensations et sentiments : – douleur – anxiété	Maladies hypophysaires : – acromégalie – hyperprolactinémie Maladies thyroïdiennes : – hyperthyroïdies – hypothyroïdies Maladies surrénaliennes : – insuffisance surrénale – maladie de Cushing Cancers métastasés à l'os et aux poumons : – cancers de la thyroïde – néoplasies endocriniennes multiples

Actions

► Noter les visites reçues et les réactions du patient, qu'elles soient objectivement formulées ou simplement manifestées par un regard, une attitude, un comportement.

► Rechercher les personnes susceptibles de lui procurer un soutien : famille, amis, visiteurs de malades. Il peut être utile de lui communiquer les adresses d'associations de malades atteints de la même affection que lui, ou d'organismes scientifiques.

► Favoriser un environnement stimulant (radio, télévision, etc.).

Les transmissions

Transmissions écrites ou orales

■ Définition

C'est le compte rendu des actions réalisées auprès du patient. C'est également un compte rendu des observations, événements, incidents ou chutes, des imprévus ou changements survenus pendant la journée.

■ Consignes

- Respect du patient,
- écrire lisiblement,
- être logique,
- utiliser un vocabulaire précis et professionnel,
- proscrire les abréviations,
- s'identifier, dater, signer.

■ Buts

- Assurer la continuité des soins,
- décrire l'état physique et mental du patient,
- évaluer la charge de travail,
- conserver et mémoriser les soins réalisés, ce qui contribue à la notion de « traçabilité »,
- responsabiliser le personnel.

Transmissions ciblées

■ Présentation générale

Les transmissions sont ciblées pour attirer l'attention sur un point particulier de l'état du patient. C'est un énoncé concis de ce qui lui arrive, de ses réactions concernant ce point.

L'information est répartie sur des colonnes, ce qui permet de focaliser l'attention de l'infirmier(e) et de faciliter le suivi de l'état du patient.

■ Contenu des transmissions ciblées

Elles comportent 4 points : la cible, les données relevées, les actions entreprises, les résultats.

La cible

Elle peut concerner :

- ▶ une préoccupation de la personne soignée,
- ▶ un changement de son état de santé ou de son comportement,
- ▶ une réaction aux soins,
- ▶ un diagnostic infirmier,
- ▶ un événement au cours de l'épisode de soins,
- ▶ l'intervention d'un autre service ou d'un professionnel de santé.

Les données

Ce sont les observations, les examens physiques, les expressions du patient.

Les actions

Ce sont les interventions de soins dans le but de traiter un problème ou de modifier une situation.

Les résultats

Ce sont les effets observés des actions entreprises. Ils doivent être évalués et permettent de réajuster les actions.

■ Cibles les plus fréquentes en endocrinologie

- ▶ Angoisse ;
- ▶ assistance, aide ;
- ▶ fatigue ;
- ▶ troubles du sommeil ;
- ▶ réactions aux examens subis ;
- ▶ surveillance des médicaments et des actes effectués.

Sécurité sanitaire

La matériovigilance, la pharmacovigilance, l'hémovigilance et la prévention des infections nosocomiales participent de la sécurité sanitaire de façon générale. N'étant pas des problématiques spécifiques à la pathologie endocrinienne, elles ne seront pas développées ici.

Toutefois, pour davantage de renseignements, vous pouvez consulter les ouvrages suivants : Hygiène, par M. LE HEURT, H. GOMILA, S. GIROT et M.-J. RAFAOUI, Pharmacologie, par P. JOLLIET, M. FONTAINE, B. HERLIN et E. CHAMBRAUD ou Soins infirmiers aux urgences et en réanimation, transfusion sanguine par B.-M. AUBERT et J.-P. CARPENTIER. Collection Nouveaux Cahiers de l'Infirmière.

Sortie du patient

Décision de sortie

La décision de sortie est prise par le médecin, en collaboration avec le patient ou sa famille.

Différents modes de sortie

La plus courante en endocrinologie est le retour au domicile. Il arrive d'être confronté à une sortie contre avis médical, le patient refusant son hospitalisation, malgré les informations et

conseils fournis sur la nécessité d'une prise en charge médicale. Dans ce cas, le patient devra signer une décharge, afin de dégager l'équipe médicale et l'établissement de leurs responsabilités.

Organisation de la sortie

Le mode de transport doit être prévu : retour assuré par la famille, taxi ou véhicule sanitaire léger, voire en ambulance si le patient doit rester

TRANSMISSION APRÈS UN TRAITEMENT D'URGENCE POUR INSUFFISANCE SURRÉNALE

M^{me} V., 36 ans, est hospitalisée dans le service d'endocrinologie pour une insuffisance surrénale chronique dont le traitement est devenu insuffisant à la suite d'une gastro-entérite aiguë fébrile.

Le traitement immédiatement institué a consisté en :

- hémisuccinate d'hydrocortisone à la pompe : 10 U injectée en IV direct ;

- puis 10 U/h + Syncortyl 5 mg IM.

Une perfusion de sérum glucosé à 5 % à laquelle a été ajouté du ClNa à 9 g/L a été passée. Actuellement la patiente est sous perfusion de sérum salé physiologique : 3 000 mL sont prévus pour les 24 heures qui viennent. Un traitement antibiotique par Ciflox a été prescrit du fait de la gastro-entérite.

Un certain nombre de précautions et consignes sont à la fois données à la patiente et transmises aux équipes infirmières, qui ont pour objectif essentiel de diminuer le risque de survenue de malaises, nausées ou vomissements.

M^{me} V. doit rester au repos en position couchée simple.

Il lui est conseillé de boire beaucoup dans la journée (jusqu'à 2 litres de bouillon, d'eau et de jus de fruits).

Elle prendra ses repas en position semi-allongée jusqu'au lendemain et la toilette sera faite au lit ; le personnel l'aidera à couper ses aliments et lui donnera un urinal ou un bassin si nécessaire.

L'infirmier(e) n'oubliera pas de mettre à sa portée la sonnette d'alarme et certains de ses effets personnels.

Date, heure/Nom de l'IDE	Cible	Données	Actions	Résultat
3 octobre 8 heures BL	État neurologique	Vomissements = 0 Nausées absentes Somnolente mais réactive	Médecin prévenu.	À contrôler dans 2 h
	État hémodynamique	Peau sèche • Yeux enfoncés TA : 85/75 • T° : 37,8 °C Perfusion en cours	ECG fait et montré Médecin prévenu Bolus d'hydrocortisone injecté Prélèvement pour iono fait Antibiotiques donnés	Iono à récupérer Contrôler TA dans 2 h Perfusion : débit OK ; à contrôler dans 2 h
	Élimination	A uriné Selles : OK	Bassin donné	Quantité d'urines : 200 mL Pas de diarrhée
	Alimentation	Hydratation OK Petit-déjeuner	Donné à boire + Plateau repas	Noté quantité de boissons : 200 mL Repas pris en entier
	Hygiène		Aide à la toilette	Toilette complète
	Mobilisation	Risque de malaise	Lever progressif	
3 octobre 12 heures BL	État neurologique	Vomissements = 0 Nausées absentes Se trouve « un peu mieux »		À contrôler dans 6 h
	État hémodynamique	Peau normale • Yeux enfoncés TA : 95/75 • T° : 37,3 °C Perfusion en cours	Iono récupéré Médecin prévenu	Iono : K 5,6 mmol Contrôler TA dans 2 h. TA : à contrôler dans 6 h
	Élimination	Absence de selles et d'urines		
	Alimentation		Déjeuner apporté	Noté quantité de boissons : 200 mL Repas pris en entier
	Hygiène		Aide à la toilette	Toilette complète
	Mobilisation	Risque de malaise	Lever progressif	
3 octobre 20 heures BL	État neurologique	Pas de changement		
	État hémodynamique	TA : 110/70 T° : 37 °C	5 mg. IM Syncortyl Ciflox 500 mg per os donné 100 mL jus de fruits donné	Syncortyl bien injecté Ciflox A bien bu : 200 mL
	Élimination	A uriné	Bassin remis	200 mL d'urines
	Alimentation		Dîner apporté	1 selle pâteuse
	Hygiène	S'est lavée toute seule		
	Mobilisation	Consciente, de bonne humeur		
3 octobre 22 heures BL	État neurologique	Dort normalement	Surveillance simple	
	État hémodynamique	TA : 115/70 • T° : 36,8 °C	Changement perfusion	Se rendort de suite

allongé. S'assurer de la justification médicale du mode de transport. Donner au patient les ordonnances (traitement, examens complémentaires) et les dates des rendez-vous éventuels (consultation de cardiologie, échographie cardiaque, ECG d'effort, etc.) selon prescriptions. Un certain nombre de documents peuvent être remis au patient :

- ▶ **arrêt de travail**;
- ▶ **bon de transport** pour la prise en charge par la Sécurité sociale;
- ▶ **cartes d'information** concernant la pathologie et son traitement.

Questionnaire de sortie/archivage

Le questionnaire de sortie est indispensable pour évaluer la qualité des prestations offertes; il faut le donner au patient en l'encourageant à le remplir et lui indiquer l'endroit où le déposer.

Pour l'archivage, le dossier patient contenant le dossier médical et le dossier infirmier est unique. Il fait l'objet d'un classement aux archives centrales ou d'un classement informatique.

Soins infirmiers individualisés à la personne soignée (SIIPS)¹

Définition

Il s'agit de l'appréciation quantitative des soins infirmiers au cours du séjour d'un malade, donnant une information globale et synthétique.

Buts

- ▶ Connaître la structure et l'intensité des soins pour le séjour de chaque malade;
- ▶ visualiser l'évolution de l'activité de soins;
- ▶ faire un complément à la codification MSI (qui ne fait pas apparaître l'activité infirmière).

Objectifs

- ▶ Reconnaître et valoriser les soins infirmiers;
- ▶ créer des moyens de gestion pour le service infirmier;
- ▶ créer une réflexion objective sur la quantité et la qualité des soins.

Méthode

Elle se base sur 3 grands principes.

La démarche de soins

Le dossier de soins

Il comprend :

- ▶ le diagramme de soins,
- ▶ les transmissions ciblées,

- ▶ le protocole de soins,
- ▶ le plan de soins.

Le résumé de soins infirmiers

Procédure (ou diagramme) d'activité

(Voir tableau 1.2 et figure 1.1, pages suivantes.)

Soins de base

Il s'agit de l'alimentation, la locomotion, l'élimination, l'hygiène et le confort.

Soins techniques

Ils concernent la prescription médicale, la surveillance des traitements, les applications thérapeutiques et l'aide avec actes diagnostiques.

À ces soins sont attribués 4 coefficients (ou cotations) :

- ▶ **coefficient 1 ou autonomie** : prédominance de soins légers de durée inférieure à 10 minutes;
- ▶ **coefficient 4 ou dépendance modérée** : soins courts de 10 à 40 minutes;
- ▶ **coefficient 10 ou dépendance majeure** : soins lourds de 1 à 2 heures;
- ▶ **coefficient 20 ou dépendance totale** : tous les soins donnés en réanimation pour un malade intubé-ventilé.

La cotation des soins s'effectue au moment de la transmission de chaque équipe. Un relevé des

cotations se fera une fois par semaine et à la sortie du patient, et il sera retranscrit sur des données informatiques.

1. Les SIIPS sont spécifiques à certaines structures hospitalières (Assistance publique-Hôpitaux de Paris, par exemple). Leur emploi n'est pas systématique mais leur importance nous a incités à les présenter.

Tableau 1.2 Cotation des soins infirmiers.

	Coefficient 1	Coefficient 4	Coefficient 10	Coefficient 20
	Autonomie	Dépendance modérée	Dépendance majeure	Dépendance totale
Soins de base Groupe de soins : – alimentation – locomotion – élimination – hygiène et confort		Dans au moins 2 groupes de soins : – aide ponctuelle ou occasionnelle – installation, incitation – petits soins d'hygiène	Dans au moins 2 groupes de soins : – aide permanente ou réalisations de la quasi-totalité des soins – boissons fréquentes – aide pour le lever, la marche, la mise au fauteuil – prévention d'escarres – toilette complète	Dans au moins 2 groupes de soins : – suppléance totale (alité permanente) – changes fréquents – changements de position (enfant de 0 à 3 ans)
	Prédominance de soins légers	Prédominance de soins courts	Prédominance de soins lourds	Prédominance de soins très lourds
Soins techniques	– prélèvement ou injection (de 1 à 4/24 h) – surveillance des constantes (< 3 fois/24 h) – médicaments per os : distribution et aide de la prise – tubage – sondage vésical – pose de Holter – soins de bouche – instillations oculaires	– prélèvement répété (> 4/24 h) – injections répétées (de 4 à 6/24 h) – perfusion simple – cathétérisme veineux – surveillance des constantes (4 à 8 fois/24 h) – surveillance de drains – surveillance de sondes – surveillance d'irrigation – aérosols – ECG – soins préopératoires – aide pour ponction, biopsie	– irrigation continue – cathétérisme cardiaque – trachéotomie – plasmaphérèse – ponction complexe – pansement complexe – extension pour fracture – administration de produit sanguin Soins légers et courts répétés : – surveillance des constantes (+ 8 fois/24 h) – injections répétées (+ 5 fois/24 h)	– perfusion lourde + diurèse + service des constantes toutes les heures – pansements lourds et répétés (+ 3 fois/24 h) – aspiration itérative – assistance continue
	Autonomie	Dépendance modérée	Dépendance majeure	Dépendance totale
Soins relationnels et éducatifs – malades et/ou famille	– information succincte et ponctuelle – instruction sur un problème de santé, un régime – observation des comportements	– reformulations et explications – informations d'aide sur : – l'angoisse – la solitude – la vie hospitalière – relation d'aide à la vie quotidienne	– aide dans les situations de relations difficiles : dépression, angoisse majeure – stimulations fréquentes pour reprise de conscience – apprentissage de nouveaux comportements, d'autosoins au malade, à la famille	Accompagnement en situation de crise : – désorientation – agitation extrême – décès

14 Démarche infirmière face aux personnes atteintes d'affections endocriniennes

Hôpital Henri Mondor
SIIPS
Relevé journalier

Coefficients		SB				ST				SRE				SIIPS
		1	4	10	20	1	4	10	20	1	4	10	20	
Dates														Total
1	5/04			X			X				X			18
2	6/04													
3	7/04													
4	8/04		X				X				X			18
5	9/04		X				X				X			12
6	10/04		X				X				X			12
7	11/04		X				X				X			12
Intensité période														68
8	12/04		X				X				X			18
9	13/04		X				X				X			12
10	14/04		X				X				X			12
11	15/04		X				X				X			12
12	16/04		X				X				X			12
13	17/04		X				X				X			12
14	18/04		X				X				X			12
Intensité période														54
15	19/04		X				X				X			12
16														
17														
18														
19														
20														
21														
Intensité période														12
22														
23														
24														
25														
26														
27														
28														
Intensité période														
Intensité séjour														164
SIIPS du séjour														164

Unité information médicale

Tampon service

Mme F
 étiquette malade
 48 ans

Date d'entrée
 04/04/02

Date de sortie
 19/04/02

Mode ENTREE

Urgences	☐
Passage interne	☐
Transfert	☐
Programmé	☒

Mode SORTIE

Passage interne	☐
Transfert	☐
Retour domicile	☒
HAD	☐
Décès	☐

Diagnostic Médecin principal
 - Cushing

Diagnostic infirmier
 - perturbation de l'image corporelle
 - incapacité d'accomplir des soins personnels

Fig.1.1 Exemple de relevé d'activité.

Les hormones

2

Qu'est-ce qu'une hormone ?

Un peu d'histoire

Le terme d'hormone a été utilisé pour la première fois en 1905 par le physiologiste anglais Ernest H. Starling dans ses Croonian Lectures :

« Ces messagers chimiques... ou "hormones" (de *hormao*, j'excite, je stimule) comme nous pouvons les appeler, doivent être transportées de l'organe où elles ont été produites à l'organe qu'elles affectent, par le moyen du courant sanguin, et les besoins physiologiques de l'organisme qui se reproduisent continuellement doivent provoquer de façon répétée leur production et leur circulation dans le corps. »

Plus tard on montrera que ces substances peuvent agir en très petites quantités et provoquer sur l'organisme des effets généralisés.

La première hormone qui fut isolée est l'adrénaline en 1895, puis peu après l'hormone antidiurétique, la thyroxine et la testostérone.

Définition générale

Les hormones « endocrines »

Ce sont celles qui correspondent de façon précise au concept de Starling, c'est-à-dire qu'elles sont sécrétées par des glandes autonomes et non par des tissus. Elles possèdent cinq caractères majeurs.

- ▶ Elles sont sécrétées en faibles quantités par des tissus spécialisés.
- ▶ Elles sont déversées directement dans le courant sanguin et transportées par le système vasculaire. Leur action s'effectue ainsi à distance.
- ▶ Elles agissent sur des cellules précises en produisant des effets spécifiques, après s'être fixées sur un récepteur.

Une seule hormone peut agir sur plusieurs cibles et produire plusieurs effets différents.

- ▶ Elles agissent, conjointement au système nerveux, comme régulateurs physiologiques du métabolisme et comme intégrateurs, habituellement en synergie avec une ou plusieurs autres hormones.

- ▶ Leur action persiste lorsque toute connexion nerveuse avec l'organe a été supprimée.

Les hormones paracrines et neurocrines

Par rapport aux hormones endocrines, les hormones paracrines et neurocrines agissent essentiellement de façon locale ou régionale.

LES HORMONES PARACRINES

Ce sont des polypeptides qui agissent localement. Les facteurs de croissance, qui agissent sur les cartilages de conjugaison, et les prostaglandines, qui modifient la coagulation, en sont des exemples.

Les dernières en date sont :

- ▶ la leptine, sécrétée par le tissu adipeux, qui agit sur le métabolisme des graisses ;
- ▶ l'hepcidine, produite par le foie, qui règle l'absorption du fer intestinal.

LES HORMONES NEUROCRINES

Ce sont des polypeptides produits par certaines cellules nerveuses et intestinales, par exemple la motiline, le VIP (peptide vasoactif intestinal), la bombésine, la neuropeptide Y et d'autres.

Trois types d'hormones

Les trois structures essentielles constituant les hormones sont :

- ▶ les hormones polypeptidiques : un polypeptide est une chaîne d'acides aminés ;
- ▶ les dérivés de la tyrosine : les hormones thyroïdiennes et les catécholamines sont dérivées de la tyrosine ;
- ▶ les hormones stéroïdiennes : elles possèdent toutes un « noyau stéroïde » dérivé de celui du cholestérol.

Cette distinction dans leur structure est essentielle. Elle explique que les hormones aient une sécrétion, une régulation et surtout un mode d'action différent sur les cellules.

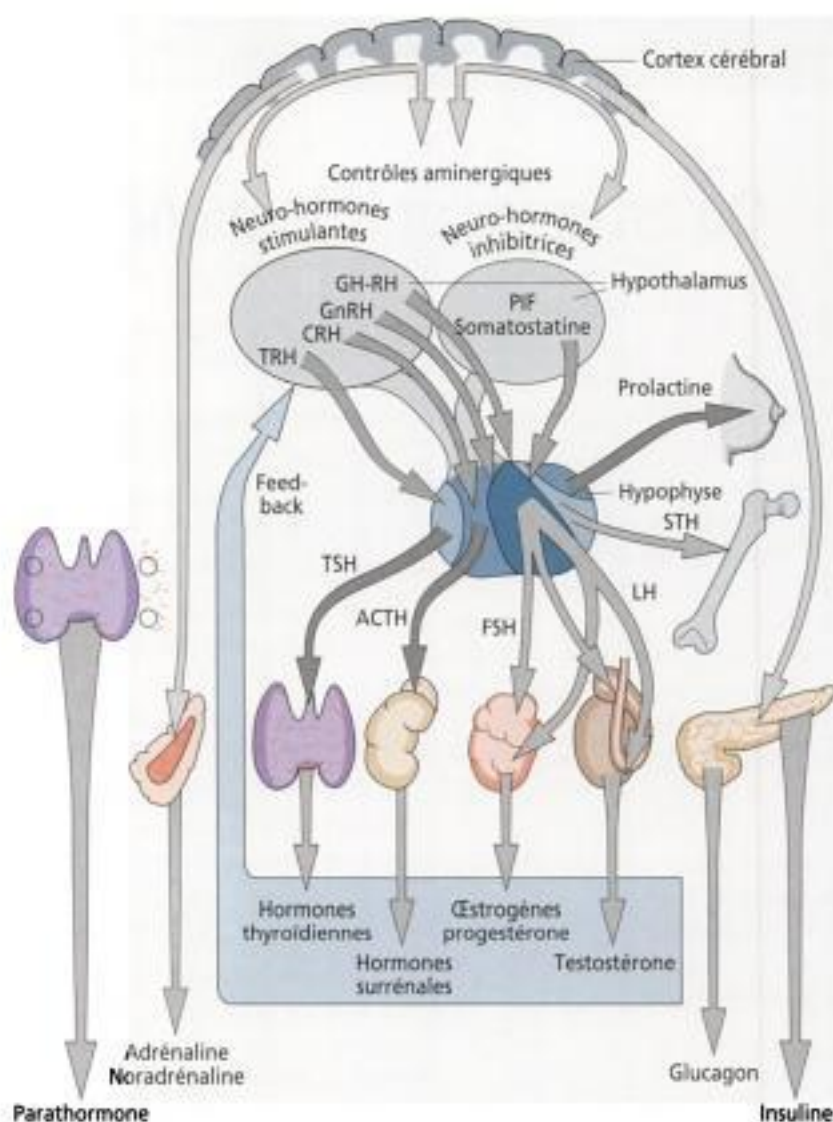


Fig. 2.1 Principales hormones de l'organisme.

Deux niveaux d'action sur les cellules

Les récepteurs membranaires

Ils permettent aux cellules de reconnaître l'hormone et de transmettre le signal que cette reconnaissance déclenche : dès lors la cellule réagit.

Les récepteurs intracellulaires (cytosoliques et nucléaires)

Ils reconnaissent l'hormone qui arrive jusqu'à eux et mettent en route les synthèses ou les blocages qui correspondent aux ordres donnés par l'hormone.

Les hormones polypeptidiques

Leur taille varie d'un minuscule peptide, comme les hormones hypothalamiques (LRH, TRH, CRH), à la masse considérable de l'hormone de croissance (GH).

Elles ont en commun un certain nombre de caractéristiques.

Synthèse

Les hormones polypeptidiques sont précédées par des précurseurs. Le produit primitif est une pré-hormone (appelée parfois « big-big » hormone). Lorsque la pré-hormone est activée, elle se trans-

forme en prohormone (appelée quelquefois « big hormone »).

La prohormone donne lieu à la synthèse de l'hormone définitive.

Transport

Les hormones sont transportées soit sous forme libre, soit fixées à des protéines plasmatiques. Seule la forme libre est active.

Action

Elle s'exerce sur des récepteurs cellulaires synthétisés par les cellules cibles.

Récepteurs membranaires

STRUCTURE

Les récepteurs sont formés en général de chaînes glycoprotéiques (sucres et protéines) dont une partie est située en dehors de la cellule et reconnaît l'hormone, une deuxième partie est située à l'intérieur de la cellule et transmet le signal hormonal.

RECONNAISSANCE DE L'HORMONE

Les récepteurs hormonaux reconnaissent une hormone de façon hautement spécifique. Ceci résulte des structures biochimiques complémentaires de l'hormone et du récepteur. Ainsi le récepteur de l'ACTH, situé sur les membranes des cellules corticosurrénales, ne reconnaît que l'ACTH et, sous son action, se met à fabriquer du cortisol.

RÉGULATION DES RÉCEPTEURS

L'action des hormones est régulée et équilibrée : toute augmentation du taux d'une hormone dans le sang provoque un feed-back (rétrocontrôle) qui limite le nombre de ses récepteurs, et inversement, toute baisse du taux de l'hormone diminue leur nombre.

Transmission de l'information à l'intérieur de la cellule

Lorsque l'hormone s'est fixée sur son récepteur, le complexe ainsi formé enclenche une série de réactions destinées à transmettre l'information au noyau des cellules cibles. Celles-ci vont alors synthétiser les substances nécessaires.

Il existe deux mécanismes essentiels : les seconds messagers et les protéines-kinases. Ainsi, chaque fois qu'une hormone est entrée en contact avec une cellule, elle déclenche une réaction immédiate. La

rapidité de cette action serait expliquée par le lieu d'action au cœur même de l'activité cellulaire.

Dérivés de la tyrosine et stéroïdes

Les dérivés de la tyrosine

Ce sont :

- les catécholamines : dopamine, adrénaline et noradrénaline ;
- les hormones thyroïdiennes.

La synthèse est simple et plus rapide que pour les hormones polypeptidiques.

Le transport des hormones thyroïdiennes se fait essentiellement sous forme liée aux protéines, si bien qu'il n'existe que très peu d'hormones libres dans le sang.

L'action au niveau cellulaire implique la mise en jeu des systèmes enzymatiques dépendant d'une substance particulière : l'AMP cyclique.

Les hormones stéroïdiennes

Elles sont produites par :

- le cortex surrénal ;
- les gonades : testicules et ovaires ;
- le corps jaune ;
- l'unité fœto-placentaire.

La synthèse se fait à partir du cholestérol.

Le transport plasmatique est caractérisé par une forte liaison à des protéines spécifiques.

L'action cellulaire se produit lorsque l'hormone, après avoir pénétré dans la cellule, agit au niveau du noyau même des cellules.

Les hormones transportées ne sont pas actives.

Mode d'action

Les hormones thyroïdiennes et les stéroïdes franchissent plus facilement les membranes que les hormones protéiques.

Elles agissent sur deux types de récepteurs.

LES RÉCEPTEURS CYTOSOLIQUES sont des protéines qui permettent d'une part la transformation de l'hormone et d'autre part son transport vers le noyau où elle exerce son action.

LES RÉCEPTEURS NUCLÉAIRES interagissent avec le génome.

La régulation hormonale

La vie simple et brutale

■ Régulations d'urgence

Elles maintiennent le « milieu intérieur » cher à Claude Bernard. Ces régulations maintiennent la vie, elles se font très rapidement. Citons : l'adrénaline, l'insuline, l'aldostérone, l'hormone antidiurétique qui maintiennent respectivement dans des limites physiologiques la pression artérielle, la teneur en glucose, en ions minéraux (chlore, sodium et potassium) et en eau.

La vie avant tout, voilà la devise. La vie dépend de l'eau, des sels minéraux (ClNa et ClK) et du glucose, plus quelques autres « détails » que nous envisagerons.

On comprend bien que les régulations hormonales de l'urgence ne souffrent pas le moindre retard dans leur mise en œuvre. Ces régulations sont donc quasi immédiates et ce sont les substances elles-mêmes (eau, sodium, glucose, calcium) qui provoquent ou freinent les sécrétions des hormones régulatrices.

L'eau

L'eau est dépendante du rein qui réabsorbe l'eau plasmatique, à raison de 120 mL/min, ce qui représente 180 L/j. L'hormone antidiurétique (ADH) d'origine posthypophysaire permet l'élimination de 3 à 4 L/24 heures sur les 180 L au total.

Cette quantité représente à peu près ce que nous buvons et absorbons chaque jour : 1,5 à 2 L d'eau de boisson + 1,5 à 2 L d'eau liée aux aliments. Donc le système de l'ADH permet l'adaptation de l'organisme à une perte d'eau.

L'ADH n'est pas la seule hormone intervenant dans la régulation hydrique. Le cortisol règle la filtration glomérulaire et l'aldostérone intervient dans la régulation du potassium et du sodium : la liaison entre le sodium et l'eau est de notoriété publique.

Bref, deux glandes interviennent : la posthypophyse et la corticosurrénale.

Les sels de sodium et de potassium

Le sodium est l'ion extracellulaire par excellence, maintenant la pression osmotique. Le potassium est l'ion intracellulaire. Ces deux ions règlent les

échanges hydro-électrolytiques entre l'intérieur et l'extérieur des cellules. La conservation par l'organisme des quantités utiles de sodium et de potassium est une nécessité vitale.

L'aldostérone est l'hormone corticosurrénalienne chargée de contrôler la réabsorption sodée et l'élimination du potassium au niveau du tube rénal.

Le cortisol, déjà intéressé dans la régulation de l'eau et plus encore du glucose, est également concerné dans la régulation du taux de la natrémie.

Le glucose

Le glucose est la principale source d'énergie de l'organisme. Il est apporté par l'alimentation, à raison de 300 g par jour en moyenne. Il est stocké en grande partie dans le foie sous forme de glycogène. Le foie est l'organe qui fournit la quantité de glucose dont les cellules ont besoin pour fonctionner en dehors des repas : le débit moyen est de 2 mg/kg/min, soit 300 g/24 h en moyenne.

Les apports en glucose sont parfois excessifs dans nos contrées financièrement, économiquement et « gastronomiquement » favorisées.

L'excès de glucose est stocké sous forme de graisses. Le déficit entraîne au contraire un amaigrissement avec dégradation des graisses sous forme de corps cétoniques.

Le témoin de l'équilibre est la glycémie dont le taux normal est de 0,70 à 1 g/L à jeun soit 4 à 5,5 mmol/L. Le seul mécanisme permettant à l'organisme de faire pénétrer le glucose dans les cellules nécessiteuses (muscles et tissus adipeux) est l'insuline, synthétisée par les cellules β des îlots de Langerhans du pancréas endocrine. La carence en insuline provoque le diabète sucré. L'excès d'insuline entraîne des hypoglycémies.

En revanche les mécanismes ayant pour conséquence de provoquer une hyperglycémie sont nombreux : n'oublions pas que le glucose étant synonyme d'énergie, sa mobilisation doit pouvoir être immédiate ou plus lente :

► la mobilisation immédiate est assurée par deux hormones : l'adrénaline sécrétée par les médullosurrénales et le glucagon sécrété par les cellules α des îlots de Langerhans ;

► le **cortisol** est l'hormone du maintien de la glycémie ou taux de glucose intracellulaire, d'où son nom d'hormone glucocorticoïde. De moindre importance dans cette régulation physiologique sont la **somathormone** et les **hormones thyroïdiennes**. Cependant, il peut ne plus en être de même en pathologie.

Autres régulations ioniques

L'organisme est encore avide de quelques autres substances dont le rôle vital n'est pas négligeable : le **calcium** et le **phosphore** qui dépendent l'un de l'autre.

Leurs mouvements ainsi que le niveau d'activité sont régulés avant tout par l'**hormone parathyroïdienne** (parathormone) sécrétée par les parathyroïdes et par la **calcitonine** sécrétée par les cellules C de la glande thyroïde. La vitamine D 3 (improprement appelée vitamine) est une substance stéroïdienne fabriquée dans le derme sous l'effet des rayons solaires ; elle agit comme une hormone et intervient également dans la régulation du métabolisme phosphocalcique. Calcium et phosphore interviennent dans de nombreuses fonctions membranaires et enzymatiques et dans la minéralisation osseuse.

On comprend bien que les régulations hormonales de l'urgence ne souffrent pas le moindre retard dans leur mise en œuvre. Ces régulations sont donc quasi immédiates et ce sont les substances elles-mêmes (eau, sodium, potassium, glucose, calcium) qui provoquent ou freinent les sécrétions des hormones régulatrices.

La vie complexe et les comportements

Les fonctions hormonales

Les régulations thermique et énergétique : hormones thyroïdiennes

En dehors de l'hydratation et de la composition ionique, la **température** joue un rôle crucial dans la vie de l'organisme. C'est ainsi que la vitesse des réactions de synthèse et de dégradation enzymatique est conditionnée par l'action des hormones thyroïdiennes.

La croissance : la somathormone (STH) ou Growth hormone (GH)

La croissance en longueur du petit d'homme se fait à partir des cartilages avant la puberté ; la

croissance en épaisseur est permanente mais normalement limitée à la réparation des destructions. L'**hormone de croissance ou somathormone** (STH ou GH — Growth hormone) n'agit pas directement. Elle provoque la synthèse par le foie de substances particulières, les **somatomédines**, qui agissent sur les tissus. L'excès d'hormone de croissance provoque le gigantisme avant la puberté et l'acromégalie après la soudure des cartilages de conjugaison.

La reproduction

La reproduction est assurée par les cellules sexuelles qui deviennent matures à la puberté : spermatozoïdes chez l'homme, follicules ovariens chez la femme. Le fonctionnement sexuel normal est sous la dépendance des hormones sexuelles.

► Chez l'homme, l'hormone dominante est la **testostérone**.

L'insuffisance testiculaire ou hypogonadisme empêche le développement de la puberté lorsqu'elle existe dès l'enfance et entraîne la régression des caractères sexuels secondaires lorsqu'elle survient après la puberté.

► Chez la femme, l'hormone naturelle est le **17- β -œstradiol**.

Le 17- β -œstradiol est sécrété tout au long du cycle menstruel avec un pic au moment de l'ovulation. Lorsque l'ovulation a eu lieu, le corps jaune sécrète la **progestérone** dont le rôle est de préparer la nidation de l'œuf en provoquant la formation de la dentelle utérine.

Les somatomédines sont les facteurs de croissance (IGF) (voir page 24).

Le foie est le seul organe capable de libérer du glucose dans la circulation.

Les régulations

Pour tous les systèmes endocriniens que nous venons d'envisager, la régulation est beaucoup plus lente que pour les systèmes d'urgence. Il est évident que c'est le taux d'hormone circulante qui commande le freinage ou la sécrétion supplémentaire d'hormone. Pour que le système soit constamment équilibré, il faut donc qu'il y ait rétroaction (feed-back) entre les hormones circulantes et la commande initiale : d'une manière générale, il existe trois niveaux de régulation.

L'hypothalamus

Il sécrète des polypeptides qui agissent sur l'hypophyse (voir tableau 2.1).

<i>Hormone</i>	<i>Glande sécrétrice</i>	<i>Rôle essentiel</i>	<i>Tissus sur lesquels l'hormone agit</i>
thyroxine triiodothyronine	THYROÏDE	accélère les « combustions » ou les réactions biochimiques	tous les tissus
thyrocalcitonine		régulation de la calcémie	os et rein
cortisol (hydrocortisone)	CORTICO-SURRÉNALE	assure le renouvellement des stocks de « sucres » lutte contre l'inflammation et contre les agressions	tous les tissus (foie et muscles +++)
aldostérone		épargne le sel	rein (+++) glandes salivaires, muscles
androgènes surrénaliens		rôle dans l'apparition des caractères sexuels secondaires	peau et phanères, muscles, graisses, organes génitaux, seins
adrénaline noradrénaline	MÉDULLO-SURRÉNALE	élève la pression artérielle élève la glycémie	système nerveux sympathique
œstrogènes	OVAIRES	développement des caractères sexuels secondaires de la femme prépare l'utérus à recevoir l'ovule	peau, seins, muscles, graisses, organes génitaux utérus
progestérone		prépare l'utérus à recevoir l'ovule fécondé	utérus
androgènes dont testostérone (+++)	TESTICULES (+++) (SURRÉNALES, OVAIRES)	développement des caractères sexuels secondaires de l'homme maturation des spermatozoïdes	peau, muscles, graisse, poils (+++) organes génitaux dont verge et prostate (+++) testicule (+++)
parathormone	PARATHYROÏDES	calcémie (régulation) phosphorémie	os, rein, intestin
somathormone (STH ou GH)	HYPOPHYSE	croissance de l'individu	tous les tissus
hormone folliculo-stimulante (FSH)		maturation du follicule	follicule de De Graaf dans l'ovaire
hormone lutéinisante (LH)		ponte ovulaire, lutéinisation du corps jaune	corps jaune ovarien après la ponte de l'ovule
hormone stimulant la corticosurrénale (ACTH)		favorise la sécrétion du cortisol et des autres hormones de la cortico-surrénale	cortico-surrénale
hormone stimulant la thyroïde (TSH)		favorise la fabrication et la sécrétion des hormones thyroïdiennes	thyroïde
prolactine		favorise la lactation	sein
insuline	PANCRÉAS ENDOCRINE (cellule β)	pénétration du sucre dans les cellules consommation et mise en réserve des sucres	cellules musculaires et graisseuses (+++) cellules hépatiques (+++)
glucagon	(cellules α)	élévation de la glycémie	foie et muscles
somatostatine	(cellules δ)	suppression des sécrétions	pancréas et hypophyse

L'hypophyse

Les stimulines que nous venons de voir agissent sur les glandes périphériques (thyroïde, gonades, surrénales).

Les glandes périphériques

La sécrétion hormonale agit en rétroaction sur l'hypothalamus et/ou l'hypophyse pour stimuler ou freiner le système de commande. Que le taux de

thyroxine vienne à augmenter et immédiatement le niveau de TRH/TSH diminue, ramenant le précédent excès à la normale; que le taux de cortisol augmente et le couple CRF/ACTH est freiné. L'élévation des taux hormonaux produisant évidemment le vice du versa, on peut imaginer que seul un état pathologique peut dérégler cette belle mécanique.

Le taux des hormones dans le sang est autorégulé.

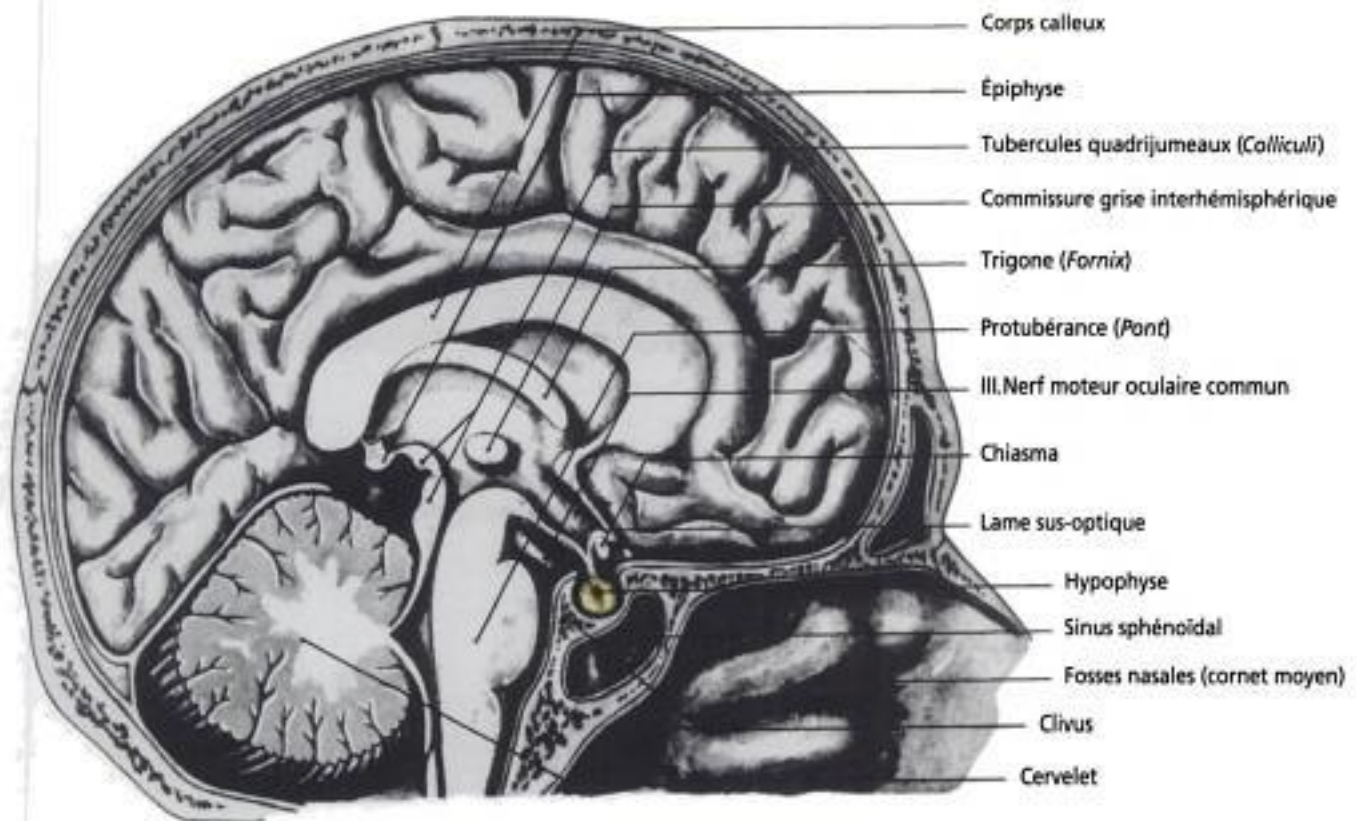
POINTS CLÉS

1. ► Les hormones sont fabriquées par des **glandes spécialisées et déversées dans le sang**.
2. ► Les hormones agissent sur des **tissus cibles spécifiques : glandes ou tissus**.
3. ► L'action des hormones se fait sur des **récepteurs membranaires ou nucléaires**.
4. ► Les hormones déclenchent des réactions qui **accélèrent ou freinent les cellules** : elles ne modifient pas les produits fabriqués.
5. ► Les hormones sont **polypeptidiques, stéroïdiennes ou dérivées de la tyrosine**.
6. ► Une hormone active est fabriquée à partir de précurseurs : **prohormones** et ces précurseurs peuvent avoir eux-mêmes des précurseurs : **préprohormones**.

Hypophyse

3

Antéhypophyse

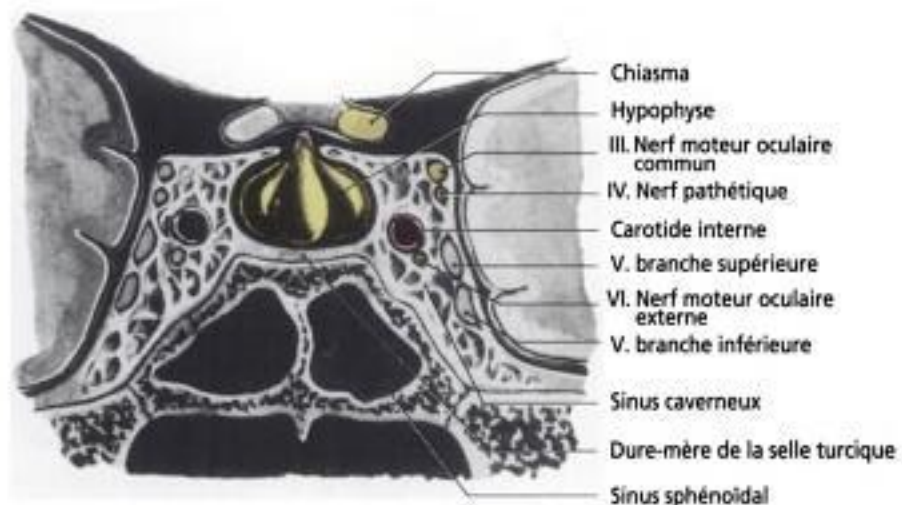


Anatomie

Anatomie descriptive

L'hypophyse est une petite glande de la taille d'un pois chiche : 5 mm de haut, 15 mm de large, 10 mm d'épaisseur. Elle pèse 0,60 g.

Fig. 3.1 Anatomie de l'hypophyse :
a. coupe sagittale médiane du crâne ;
b. coupe verticale de face passant par la selle turcique.



▲ Rapports essentiels

La loge hypophysaire

L'hypophyse est contenue dans une loge osseuse appelée selle turcique creusée dans le corps de l'os sphénoïde, situé à la base du crâne.

La loge hypophysaire est tapissée de dure-mère mais les méninges nerveuses (arachnoïde et pie-mère) ne pénètrent pas dans la loge.

Les organes

Les organes essentiels avec lesquels l'hypophyse est en rapport sont :

LE CHIASSA OPTIQUE. Il se trouve immédiatement au-dessus de l'hypophyse dont il n'est séparé que par une simple membrane. Les tumeurs de l'hypophyse peuvent comprimer le chiasma optique.

LES SINUS CAVERNEUX. Ils sont situés de chaque côté de la glande. Ils contiennent dans leurs parois les nerfs moteurs de l'œil.

LE SINUS SPHÉNOÏDAL. Il s'agit de la cavité creusée dans le corps de l'os sphénoïde juste en avant de l'hypophyse. La paroi de l'os est très mince et donne dans les fosses nasales, ce qui permet d'aborder chirurgicalement l'hypophyse par cette voie.

LE TRONC BASILAIRE ET LA PROTUBÉRANCE. Ils sont en arrière de la lame quadrilatère qui forme la paroi postérieure de la selle turcique.

▲ Vascularisation

L'hypophyse est richement vascularisée par deux systèmes.

Le système artériel hypophysaire

Il est issu des artères hypophysaires supérieures qui proviennent de la carotide interne.

Il se draine vers le sinus caveux.

Le système porte hypothalamo-hypophysaire

C'est un réseau particulier qui amène le sang de l'hypothalamus vers l'hypophyse et inversement draine le sang hypophysaire vers l'hypothalamus.

C'est un système qui permet les interactions entre les hormones hypothalamiques et hypophysaires.

Physiologie

L'antéhypophyse a un double rôle glandulaire :

- d'une part, elle fabrique des hormones à part entière : l'hormone de croissance ou GH (*Growth Hormone*) et la prolactine (PRL);
- d'autre part, elle sécrète des stimulines qui ont pour rôle d'agir sur des glandes « périphériques » : thyroïde, gonades, surrénales.

▲ Hormones hypophysaires

Somathormone (STH) ou Growth Hormone (GH)

STRUCTURE. La STH est une chaîne polypeptidique de 191 acides aminés très spécifique de chacune des espèces vivantes. L'hormone d'un animal n'est pas efficace chez l'homme. Les techniques de génie génétique ont permis d'obtenir de l'hormone « humaine » utilisable chez l'homme.

LOCALISATION. Les cellules somatotropes, qui fabriquent la GH, forment environ 50 % de l'antéhypophyse. Elles sont situées principalement dans les parties latérales de l'antéhypophyse.

SÉCRÉTION. La sécrétion de GH est sous la dépendance d'un GRH (*Growth releasing hormone*). Elle est augmentée en cas d'hypoglycémie et pendant le sommeil; elle est mise au repos par l'hyperglycémie.

ACTION. La GH permet la synthèse et l'action de facteurs de croissance produits par le foie ou les tissus périphériques : les somatomédines, encore appelés IGF (*Insulin like growth factors*). Ainsi la somatomédine C est appelée IGF I et la somatomédine A est l'IGF II.

Les facteurs de croissance sont nombreux chez l'homme. Ils ont pour action de provoquer la croissance des tissus normaux mais aussi anormaux.

Les IGF déclenchent plus particulièrement :

- croissance des cartilages épiphysaires;
- anabolisme musculaire;
- croissance des cellules.

EN PATHOLOGIE. L'élévation de la somathormone et des IGF est le critère majeur du diagnostic d'acromégalie.

Les tests de stimulation par l'hypoglycémie, les acides aminés basiques (arginine, ornithine) sont

Les troubles visuels sont des signes d'alarme de tumeur hypophysaire.

La STH n'agit pas directement sur la croissance : elle permet la synthèse des IGF par le foie.

utilisés dans le diagnostic des insuffisances hypophysaires ou hypopituitarismes. Les stimulations sont en effet inefficaces lorsque l'hypophyse est détruite.

Prolactine (PRL)

STRUCTURE. La prolactine contient 199 acides aminés et possède des analogies avec la STH.

Les cellules à PRL représentent 20 à 25 % des cellules antéhypophysaires.

Le nombre des cellules à PRL est très variable. Elles se multiplient pendant la grossesse.

SÉCRÉTION. La sécrétion de prolactine normale est inférieure à 30 ng/mL à jeun. Elle n'augmente notablement qu'au cours de la grossesse.

La dopamine issue de l'hypothalamus freine normalement la prolactine ce qui explique que les substances produisant le même effet (agonistes), telles la dibromoergocriptine, sont également de puissants inhibiteurs de la sécrétion prolactinique. On utilise la dibromoergocriptine et ses dérivés comme médicaments des hyperprolactinémies.

Certains produits comme les réserpiniques et les œstrogènes augmentent le nombre des cellules qui sécrètent la PRL.

La TRH enfin est un très puissant stimulant de la synthèse et de la sécrétion de prolactine.

ACTION. Après l'accouchement, la prolactine initie, au niveau de la glande mammaire, la sécrétion lactée, en stimulant la production de plusieurs constituants du lait.

Elle inhibe la sécrétion des FSH/LH, raison pour laquelle les hyperprolactinémies s'accompagnent d'un arrêt des règles. Les femmes allaitantes et les nourrices sont aménorrhéiques.

EN PATHOLOGIE. Le dosage de la prolactine permet de faire le diagnostic des hyperprolactinémies organiques (hyperplasies ou tumeurs hypophysaires) ou fonctionnelles.

Stimulines hypophysaires

Corticotrophine (ACTH)

STRUCTURE. L'ACTH est une molécule polypeptidique de 39 acides aminés fabriquée à partir d'une pré-prohormone (pro-opiomélanocortine ou POMC) dont le clivage donne naissance à plusieurs produits actifs : β -LPH ou β -lipotropine,

β -endorphine, ACTH, α -MSH, β -MSH, γ -MSH, métenképhaline.

Certains de ces produits agissent sur le système nerveux central, en mimant les actions de la morphine (enképhalines, endorphine).

L'ACTH et les substances mélano-stimulantes : α -MSH, β -MSH, γ -MSH stimulent la production de mélanine par les mélanocytes de la peau.

SÉCRÉTION. L'ACTH est sécrétée de façon pulsatile, c'est-à-dire sous forme de pics se succédant toutes les 15 minutes en moyenne. Les taux de sécrétion varient au cours de la journée : minimum entre 22 heures et 2 heures du matin et maximum vers 8 h du matin (compris entre 60 et 80 pg/mL).

La sécrétion d'ACTH est réglée en retour par le cortisol qui exerce un rétrocontrôle négatif sur la CRH hypothalamique et par voie de conséquence sur la sécrétion de l'ACTH.

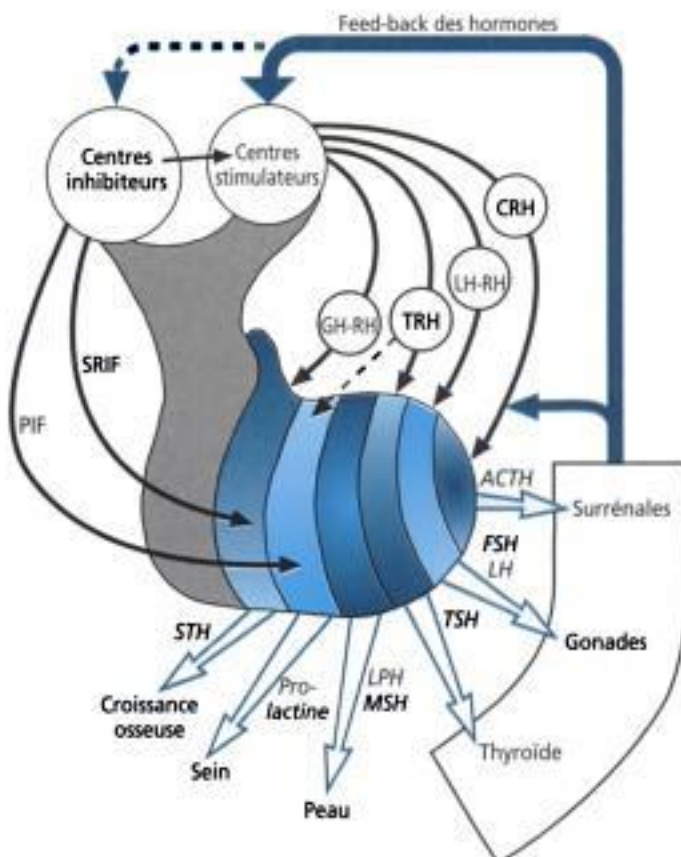


Fig. 3.2 Physiologie de l'hypophyse.
(Abréviations : voir glossaire en fin d'ouvrage.)

MODE D'ACTION

► **Sur la surrénale.** L'ACTH agit sur les cellules des couches réticulée et fasciculée de la cortico-surrénale. Elle stimule la production des hormones secrétées par ces cellules (minéralocorticoïdes et gluco-corticoïdes).

► **Les actions extrasurréaliennes.** L'ACTH mobilise la graisse à partir des adipocytes. Elle exerce une indiscutable action anti-œdémateuse au cours de tumeurs malignes neurologiques.

La sous-unité α est élevée dans les tumeurs hypophysaires à LH.

EN PATHOLOGIE. Le taux de l'ACTH est élevée dans les tumeurs corticotropes de l'hypophyse (maladie de Cushing) et dans l'insuffisance surrénale primitive (maladie d'Addison).

Hormones gonadotropes

Les deux gonadotrophines FSH et LH sont présentes dans les mêmes cellules, mais on trouve également des cellules ne sécrétant qu'une seule des deux hormones.

FSH (Folliculine stimulating hormone)

STRUCTURE. Hormone polypeptidique formée de deux sous-unités : α et β , la première commune à la LH et à la TSH, la seconde spécifique de la FSH.

SÉCRÉTION. Les variations de niveau de FSH sont rythmées au cours du cycle menstruel :

- la FSH augmente régulièrement dans la première partie du cycle ;
- elle présente un pic avant le déclenchement de l'ovulation ;
- elle diminue ensuite dans la phase postovulatoire, reste en plateau plusieurs jours puis s'effondre avant la menstruation.

La GnRH (Gonadotrophin releasing hormone) hypothalamique stimule la production de la FSH et est responsable de sa sécrétion pulsatile.

EFFETS BIOLOGIQUES

► **Effets sur l'ovaire.** La FSH intervient dans le recrutement du follicule dominant qui, à chaque cycle, subit une maturation complète jusqu'au stade de follicule préovulatoire qui contient l'ovocyte qui sera expulsé lors de l'ovulation. Le temps nécessaire pour la maturation du follicule recruté est de 13 à 15 jours.

(Le follicule sécrète les *inhibines* A et B, cette dernière ayant pour effet de freiner en retour la sécrétion de FSH par l'hypophyse, empêchant ainsi la croissance d'autres follicules primordiaux.)

► **Effets sur le testicule.** La FSH agit essentiellement sur les cellules de Sertoli et a pour action principale de stimuler la spermatogenèse dans les tubes séminifères. Les cellules de Sertoli synthétisent aussi l'inhibine.

LH (Luteinizing hormone)

STRUCTURE. La LH est une hormone polypeptidique de 204 acides aminés, formée elle aussi de deux sous-unités α et β . LH diffère de FSH par la sous-unité β .

SÉCRÉTION

► **Comme la FSH,** la LH est produite sous l'influence de l'horloge hypothalamique, responsable de sa sécrétion pulsatile, c'est-à-dire sous forme de pulses qui se succèdent toutes les 90 minutes.

► **Chez la femme** en période d'activité ovarienne (de la fin de la puberté à la ménopause, et en dehors des grossesses), la sécrétion se fait de façon cyclique. Cette périodicité, d'environ 28 jours, est responsable de la sécrétion cyclique de l'ovaire et du cycle menstruel.

► **Chez l'homme.** La LH n'est pas sécrétée de façon cyclique. Le fonctionnement du testicule est continu.

EFFETS BIOLOGIQUES. La LH a une action majeure sur la production des hormones stéroïdes par les gonades.

► **Chez la femme.**

- Au cours de la première phase du cycle (phase folliculaire), elle stimule les cellules de la thèque interne de l'ovaire et provoque l'activation d'une enzyme particulière : l'aromatase, qui transforme les androgènes produits par la thèque interne en œstradiol.

- Au milieu du cycle, elle déclenche l'ovulation en provoquant la rupture du follicule arrivé à maturation.

- Au cours de seconde phase du cycle (phase lutéale), elle stimule la synthèse des hormones (notamment de la progestérone) par le corps jaune apparu après la ponte ovulaire.

► **Chez l'homme.** Elle entraîne la production de testostérone par les cellules de Leydig du testicule.

RÉGULATION DE LA SÉCRÉTION. Le principal régulateur de la sécrétion de LH chez la femme est le 17- β -œstradiol qui agit lui-même sur le GnRH.

Chez l'homme, la testostérone a une action suppressive sur la sécrétion de LH.

EN PATHOLOGIE. Les dosages de LH permettent d'explorer la régulation hypophyso-gonadique.

Thyréostimuline (TSH)

STRUCTURE. La TSH est une hormone glycoprotéique formée de 2 sous-unités : sous unité α identique à celle des gonadotrophines (LH et FSH) et sous unité β qui lui est spécifique, qui sont ensuite unies pour former la TSH définitive.

SÉCRÉTION. La TSH est sécrétée de façon permanente. Son taux plasmatique est faible : 1 à 4 ng/mL. La sécrétion de TSH est sous la dépendance de la TRH hypothalamique, dont la sécrétion est elle-même régulée par le taux circulant des hormones thyroïdiennes (augmentée par la baisse de la T3 et de la T4 et vice-versa).

EFFETS BIOLOGIQUES. La TSH accroît le nombre et la taille des cellules thyroïdiennes et stimule la sécrétion de T3 et T4.

EN PATHOLOGIE. Le dosage de TSH est intéressant dans le diagnostic des hypothyroïdies, permettant de distinguer celles qui sont d'origine hypophysaire de celles qui sont primitivement thyroïdiennes. Les tumeurs hypophysaires à TSH sont exceptionnelles.

Insuffisance antéhypophysaire (IAH)

Syndrome clinique

Il traduit la triple insuffisance thyroïdienne, surrénale et gonadique. Il comporte :

L'ASTHÉNIE. Elle est importante, progressive et de caractère organique (augmentée par l'effort : plus importante en fin de journée).

LES LIPOTHYMIES. Ce sont des malaises généraux avec sensation de dérobement des jambes, associée à une perte de connaissance. Elle surviennent surtout à l'effort.

LES SIGNES CUTANÉS. Ils sont au premier plan et permettent le diagnostic.

► **La pâleur.** Elle est en effet souvent impressionnante, liée autant à l'anémie qu'à la dépigmentation.

► **La dépigmentation.** Elle est généralisée mais particulièrement nette au niveau des mamelons et des muqueuses génitales.

► **La dépilation.** Les poils sont rares, voire absents au niveau des régions normalement pileuses : pubis, aisselles, bras, jambes. Chez l'homme, la barbe et la moustache sont absentes.

► **L'atrophie cutanée.** La peau est fine, légèrement plissée, laissant apparaître de très petites mais nombreuses rides aux commissures des lèvres et des paupières.

L'HYPOTENSION ARTÉRIELLE. Elle est plus ou moins marquée, plus importante en orthostatisme, avec un pincement de la différentielle.

LES TROUBLES SEXUELS

► **Chez la femme.** L'aménorrhée est le symptôme majeur. Elle est précoce, constante et isolée et ne s'accompagne pas de bouffées de chaleur.

La vulve et le vagin sont atrophiés ; le volume utérin est diminué.

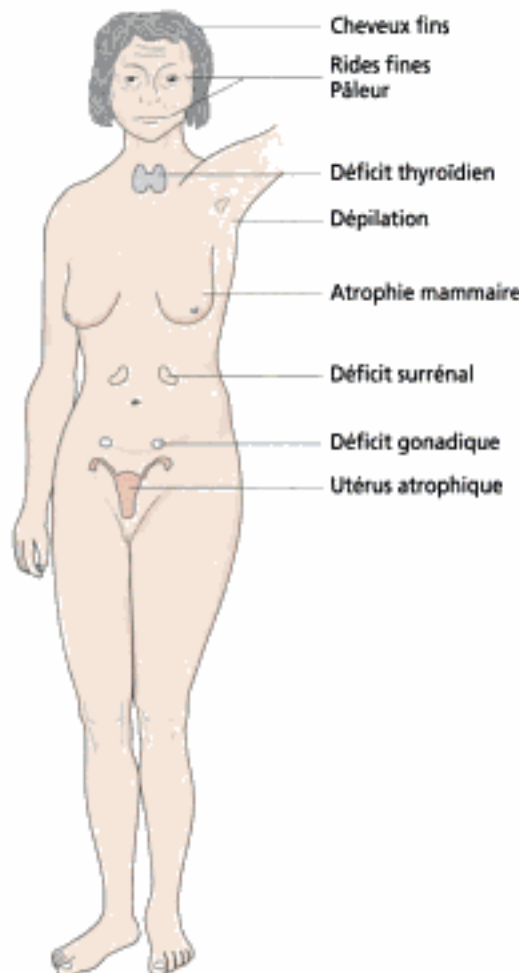


Fig. 3.3 Insuffisance antéhypophysaire de l'adulte.

► **Chez l'homme.** L'impuissance due à une baisse de la libido est précoce; c'est souvent le motif de consultation chez l'homme jeune.

L'atrophie de la verge et des testicules apparaissent plus tardivement.

► **Chez l'enfant.** L'insuffisance hypophysaire empêche le développement de la puberté, créant un impubérisme, associé à un retard de croissance, qui en l'absence de traitement, peut être responsable d'un nanisme.



– La NFS montre une anémie le plus souvent normocytaire et normochrome.

– L'ionogramme sanguin montre une hyponatrémie (souvent profonde).

– La glycémie à jeun est basse.

– La cholestérolémie est souvent basse.

LES DOSAGES HORMONAUX EN PRATIQUE
 Les dosages hormonaux sont effectués sur des échantillons de sang prélevés à jeun.

L'INSUFFISANCE SURRÉNALE. Elle se manifeste par la baisse de la cortisolémie à 8 heures du matin et durant toute la journée lorsqu'on réalise un cycle du cortisol.

Le cortisol libre urinaire des 24 h est évidemment très bas.

Le taux de l'aldostérone est normal car sa synthèse n'est qu'en très faible partie dépendante de l'hypophyse.

L'INSUFFISANCE THYROÏDIENNE. Elle est d'intensité variable. Les taux de T3 et T4 ne sont en général que légèrement abaissés mais elle s'accompagne d'une TSH basse. Devant une hypothyroïdie, la baisse de la TSH est d'une grande valeur pour orienter vers une origine hypophysaire.

L'INSUFFISANCE GONADIQUE

► **Chez la femme.** L'existence d'une aménorrhée rend inutile le dosage d'œstradiol et plus encore de progestérone.

► **Chez l'homme.** Le taux de testostérone est effondré.

► **Dans les deux sexe,** le taux des gonadotrophines (LH et FSH) est bas, contrairement à ce qu'on observe dans les hypogonadismes par atteinte primitive des gonades.

LES TESTS DYNAMIQUES EN PRATIQUE
 Les tests dynamiques sont effectués à jeun.

Ce sont à des tests de stimulation que l'on recourt, à la fois pour affirmer le diagnostic et évaluer l'importance du déficit antéhypophysaire. Les différentes cellules sécrétrices de l'antéhypophyse sont en effet incapables de répondre à la stimulation des neurohormones hypothalamiques.

CELLULES THYRÉOTROPES : LE TEST À LA TRH. Il montre une absence de réponse portant à la fois sur la TSH et la prolactine.

CELLULES GONADOTROPES : LE TEST À LA LH-RH. Il montre l'absence de réponse de la FSH et de la LH.

PRÉPARATION MATÉRIELLE

- Noter les dosages prescrits (un ou plusieurs parmi les dosages ou tests cités plus loin).
- Noter la prescription de tests particuliers évaluant les hormones hypophysaires.
- Préparer le matériel de prélèvement et le nombre de tubes nécessaires.

PRÉPARATION DU PATIENT

- Expliquer que les dosages hormonaux sont nécessaires pour évaluer le fonctionnement de l'hypophyse qui est le « chef d'orchestre » des autres glandes.
- Indiquer que certains tests doivent être faits à jeun.
- Rassurer le patient.
- Lui expliquer que les dosages hormonaux peuvent provoquer quelques effets désagréables mais qu'aucun n'est dangereux.

DOSAGES HORMONAUX DE BASE

- S'enquérir des laboratoires spécialisés où l'on doit envoyer certains prélèvements pour les dosages.
- Vérifier si certains prélèvements doivent être centrifugés et/ou congelés.

TEST DYNAMIQUES

- Test de freinage de la GH par l'HGPO :
 - demander au patient de rester à jeun;
 - poser un cathéter veineux;
 - préparer 75 g de glucose (250 mL de G 30 %);
 - expliquer au patient le déroulement de l'épreuve;
 - prélever au temps – 15 min, temps 0;
 - faire boire la solution de glucose;
 - prélever aux temps + 60, + 90, + 120, + 180 (parfois 240 si prescription);
 - BIEN VÉRIFIER L'ÉTIQUETAGE DES TUBES;
 - faire parvenir les tubes aux labos concernés.
- Test de stimulation à la TRH avec dosages de TSH et PRL.
- Test de stimulation à la LH-RH avec dosages de FSH et LH et sous-unité α .
- Test de stimulation à la CRH avec dosage d'ACTH et du cortisol.
- Test de stimulation à la GHRH avec dosage de la GH.

CELLULES CORTICOTROPES : LE TEST À LA CRH. La CRH peut maintenant être utilisée pour stimuler la sécrétion d'ACTH, cependant le produit est très coûteux.

LE TEST À LA MÉTOPIRONE ET LE TEST D'HYPOLYCEMIE PROVOQUÉE. Ils ne sont pratiquement pas utilisés dans cette indication, car dangereux.

LE TEST AU SYNACTHENE. Ce test qui apprécie la libération du cortisol stocké dans les surrénales peut être utilisé, mais il n'est vraiment négatif que si l'insuffisance corticotrope est importante ou ancienne.

CELLULES SOMATOTROPES : LES TESTS DE STIMULATION DE LA SOMATHORMONE.

LE TEST À LA GHRH. Il montre l'absence de réponse de la sécrétion de la GH, permettant d'affirmer l'insuffisance somatotrope.

LE TEST D'HYPOLYCEMIE PROVOQUÉE. Il est efficace mais dangereux (risque d'hypoglycémie dramatique).

LES TESTS DE STIMULATION PAR LES ACIDES AMINÉS BASIQUES (arginine, ornithine) montrent l'absence de réponse de la GH.

LE TEST AU GLUCAGON PROPANOLOL peut également être utilisé.

Traitement

Il doit être débuté après bilan en milieu hospitalier. L'éducation du malade est fondamentale.

Traitement hormonal substitutif

Le DÉFICIT SOMATOTROPE est compensé par l'hormone hypophysaire correspondante (la somathormone ou hormone de croissance). Ce traitement est indispensable chez l'enfant pour rattraper le retard

PHARMACOLOGIE

HORMONE DE CROISSANCE

SOMATROPINE	Indications
Génotonorm Maxomat Norditropine Nutropinaq Saizen Umatrope Zomacton	Chez l'enfant : retard de croissance lié à un déficit somatotrope : 0,07 à 0,01 UI/kg/j. Chez l'adulte : déficit important en hormone de croissance avec un syndrome hypothalamo-hypophysaire connu et au moins un autre déficit hormonal (autre que le déficit en prolactine). Le déficit en hormone de croissance, même s'il est apparu dans l'enfance, doit être confirmé par deux épreuves dynamiques. Posologie : 0,45 à 0,9 UI/kg/j.
ACTION L'hormone de croissance provoque une augmentation de volume des muscles et des os et d'une façon générale des tissus. L'hormone actuelle, obtenue par génie génétique, est identique à l'hormone humaine.	
INDICATIONS ▼▼▼ Nanisme hypophysaire. ▼▼ Insuffisance somatotrope avec syndrome hypothalamo-hypophysaire connu entraînant un autre déficit hormonal.	
CONTRE-INDICATIONS ▲▲▲ Persistance d'une sécrétion de GH.	
PRÉCAUTIONS D'EMPLOI Bilan hypophysaire très précis et complet avant tout traitement.	
EFFETS SECONDAIRES – Effets locaux. Lipodystrophies en cas d'injections itératives au même site. – Effets généraux. Anticorps anti-STH inactivant les effets de l'hormone. Rétention hydrosodée	
INTERACTIONS Glucocorticoïdes, insuline, hormones thyroïdiennes.	

EXPLORATION D'UNE INSUFFISANCE ANTÉHYPOPHYSAIRE

M^{me} F., 32 ans, mariée, un enfant de 10 ans, entre dans le service pour fatigue importante d'apparition récente, maux de tête. Elle est pâle, les sourcils sont dépilés, la peau est fine et cirreuse. Elle signale une absence de règles depuis plusieurs mois. Le diagnostic d'insuffisance antéhypophysaire est posé.

Le médecin prescrit un bilan explorant l'ensemble des axes hypophysaires.

PROTOCOLE GÉNÉRAL

- prendre les rendez-vous;
- s'assurer que les demandes sont remplies;
- rassurer la patiente par rapport aux différents tests endocrinologiques;
- faire les dosages de base et le cortisol libre urinaire avant les tests dynamiques (voir chapitre Surrénales);
- surveillance du traitement et de la TA;
- pour une IRM hypophysaire, s'assurer que M^{me} F. n'est pas claustrophobe. Faire retirer tous les bijoux le jour de l'examen.

PROTOCOLE D'EXAMEN : TESTS DYNAMIQUES

Tests à faire sur le sujet au repos à jeun. Mettre en place un Venflon avec un mandrin plastique ou faire un mandrin hydrique aux temps T-15' et T0 (T0 étant le moment de l'injection de la stimuline). Un prélèvement pour dosage est réalisé dans tous les cas à T-15' et T0.

LES TESTS À LA CRH, À LA TRH ET À LA LHRH PEUVENT ÊTRE RÉALISÉS SIMULTANÉMENT.

• Test à la CRH : exploration d'ACTH et de cortisol

- test à réaliser à 8 heures du matin (au moins 24 heures après la dernière prise d'hydrocortisone);
- faire à T0 une injection intraveineuse de 100 µg de Corticotrophine (une ampoule de Stimu ACTH conservée au congélateur);
- prélèvement veineux à T + 15', + 30', + 60', + 90' et + 120' (mettre le tube pour dosage de l'ACTH immédiatement dans la glace);

• Test à la TRH

- faire à T0 une injection intraveineuse de 250 µg de Protiréline (une ampoule de Stimu-TSH);
- prélèvement veineux à T + 15', + 30', + 60', + 90' et + 120';
- prévenir la patiente que le produit peut donner une sensation de chaleur, des nausées, des vertiges et des céphalées.

• Test à la LH-RH

- test à réaliser à distance de tout traitement par les estrogènes, les progestatifs, les contraceptifs hormonaux et les androgènes;
- injection intraveineuse rapide à T0 de 100 µg de Gonadoreline (2 ampoules de Stimu-LH);
- prélèvement veineux à T + 15', + 30', + 60', + 90' et + 120'.

• Test à la GH-RH

- test à réaliser, si possible après correction des autres déficits hypophysaires;
- administration intraveineuse rapide à T0 de Somatotrophine (Stimu-GH) à raison de 1 µg/kg;
- prélèvement veineux pour dosage de la GH à T-15', T0 et T + 15', + 30' et + 60';
- ce test peut être couplé au test à l'arginine (perfusion sur 30 mn de 0,5 g/kg, sans dépasser 30 g), avec prélèvements supplémentaires à 90 et 120 mn;
- Effets secondaires : flush, trouble du goût et de l'odorat.

• Test à l'ornithine

Flacon de 5 g d'Ornicetil. Le test peut être désagréable : nausées, vomissements, chaleur.

- Peser et toiser la malade, calculer la surface corporelle.
- Calculer la dose d'Ornicetil nécessaire à raison de 20 g/m² que l'on dilue dans 100 cc maximum de sérum physiologique.
- Prélever un tube pour dosage de GH aux temps – 15' et 0.
- Perfuser l'Ornicetil en 30 minutes.
- Prélever à la fin de la perfusion pour dosage de GH. Cela correspond aux temps + 30' puis 60' et 90'.

• Test au glucagon-propanolol.

- allonger le patient;
- au temps – 30' faire prendre per os propanolol 0,75 mg/kg sans dépasser 40 mg en tout (Avlocardyl, comprimés à 40 mg, pour le fractionnement de la dose on peut donner per os la solution injectable à 5 mg par ampoule);
- au temps 0 : prélever un tube pour dosage de GH et un tube pour dosage de glycémie;
- injecter en IM 1 mg de glucagon;
- prélever ensuite un tube de GH et un tube pour dosages de glycémie aux temps + 30' + 60' + 90' + 120' + 180'.

de croissance. Il est également possible chez l'adulte, mais le déficit doit être confirmé par deux tests de stimulation. L'utilisation de stylos facilite l'injection sous cutanée de l'hormone de croissance (tableau 2.1).

LES DÉFICITS CORTICOTROPE ET THYRÉOTROPE, sont compensés par l'administration des hormones périphériques correspondantes :

► Pour le déficit corticotrope, on utilise, comme dans l'insuffisance surrénale, l'hydrocortisone (Hydrocortisone Roussel : comp. à 10 mg) à la dose de 20 à 30 mg par jour, le plus souvent en deux

prises quotidiennes (matin et soir). Le régime doit rester normalement salé. Il n'y a pas lieu d'y associer la fludrocortisone, car il n'y a pas de déficit en minéralocorticoïdes.

► Le déficit thyroïdienne ne doit être corrigé qu'après s'être assuré de la bonne correction du déficit en glucocorticoïdes. On utilise la L-thyroxine ou T4 en comprimés (Lévothyrox 25, 50, 75, 100 ou 150 µg selon le dosage) en une prise le matin à jeun.

La dose substitutive varie entre 100 et 200 µg par jour (voir Hypothyroïdies, p. 65).

Ces causes de décompensation doivent être connues des patients.

INTERVENTION INFIRMIÈRE

SURVEILLANCE DU TRAITEMENT D'UNE INSUFFISANCE ANTÉHYPOPHYSAIRE

EFFICACITÉ CLINIQUE DU TRAITEMENT

- Reprise de poids.
- Normalisation de la TA.
- Reprise de la diurèse.
- Diminution de l'asthénie: parole, présence, communication, autonomie.
- À PLUS LONG TERME: diminution de la pigmentation.

EFFICACITÉ BIOLOGIQUE

- Normalisation du ionogramme.
- Normalisation des anomalies métaboliques (hypoglycémie).

TOLÉRANCE – INCIDENTS À DÉPISTER

- Hyperkaliémie.
- Anomalies de l'ECG.

PRATIQUE INFIRMIÈRE

- Vérifier la prescription médicale.
- Poids.
- TA: la normalisation est un gage d'efficacité du traitement.
- Diurèse 2 fois/24h.

- Poids.
- Troubles digestifs (anorexie, nausées ou vomissements, douleurs abdominales), ils disparaissent avec l'amélioration de l'état des patients.

ÉDUCATION – CONSEILS AU PATIENT

• L'IDE doit éduquer son patient pour:

- se surveiller soi-même: fatigue anormale liée surtout à l'effort;
- éviter les alimentations restrictives;
- adapter la prise des hormones en fonction des besoins;
- ne jamais oublier la prise d'hydrocortisone (et la doubler en cas de stress, d'infection, de maladie);

- prendre régulièrement la thyroxine;
- ne pas oublier les hormones sexuelles;
- faire une fois par an un bilan de sécurité.

L'insuffisance hypophysaire est une affection chronique qui ne permet pas l'approximation de la surveillance.

L'hormonothérapie substitutive est un traitement à vie et une éducation du patient est indispensable.

Le patient doit toujours avoir sur lui une carte d'insuffisant antéhypophysaire mentionnant le traitement suivi, le centre hospitalier où il est suivi, le médecin responsable et la conduite à tenir en cas d'urgence. Il doit connaître les signes annonciateurs d'une décompensation aiguë et les circonstances devant faire immédiatement augmenter la posologie d'hydrocortisone.

Facteurs de décompensation d'une insuffisance antéhypophysaire:

- arrêt intempestif du traitement;
- régime abusivement privé de sel;
- causes de perte de sel: vomissements, diarrhées, sueurs abondantes, diurétiques;
- effort physique important non compensé par une augmentation de la dose d'hydrocortisone;
- infections (surtout la grippe);
- traumatisme;
- chirurgie;
- médicaments: diurétiques, laxatifs, opiacés, sédatifs;
- grossesse (y penser chez une femme jeune).

LE DÉFICIT GONADOTROPE est également compensé par les hormones périphériques: testostérone (Androtardyl: 250 mg toutes les 3 à 4 semaines par voie IM) chez l'homme et traitement oestroprogestatif (œstradiol transdermique en patch ou en gel du 1^{er} au 25^e jour du cycle, associé à la progestérone naturelle ou à un progestatif de synthèse du 10^e au 25^e jour) chez la femme.

On a cependant recours momentanément au traitement par les gonadotrophines lorsqu'il y a désir de procréation: pour induire la spermatogenèse chez l'homme infertile ou l'ovulation chez la femme qui souhaite une grossesse. On s'adresse alors aux gonadotrophines administrées par voie intramusculaire: gonadotrophines sous forme extractive (gonadotrophines chorioniques, Fostimon, Menopur) ou sous forme recombinante (Ovitrelle, Luvris, Gonal-f, Pregon) ou encore par l'administration pulsée de LHRH (Lutrelle, Stimu-LH), à l'aide d'une pompe.

Traitement étiologique

En cas d'adénome hypophysaire responsable de l'insuffisance antéhypophysaire, la chirurgie par voie basse trans-sphénoïdale est préférée à la

chirurgie haute qu'on réserve aux formes caractérisées par de volumineuses expansions suprasellaire.

La radiothérapie est souvent réalisée secondairement, après la chirurgie, pour éviter les récives tumorales.

Traitement du coma hypophysaire

Il doit se pratiquer en réanimation. Il associe les traitements de l'insuffisance surrénale aiguë et du coma myxoœdémateux.

Acromégalie

■ Définition

Elle est définie depuis 1886 (Pierre Marie) comme « une hypertrophie singulière et non congénitale des extrémités supérieures, inférieures et céphalique ».

L'acromégalie est provoquée par une hypersécrétion permanente et élevée d'hormone de croissance, liée à une prolifération des cellules somatotropes. Il s'agit presque toujours d'un adénome somatotrope.

L'acromégalie est une maladie rare (40 cas par million). Il existe une petite prépondérance féminine avec un maximum de fréquence vers 30 à 40 ans.

La gravité de l'affection est attestée par une mortalité essentiellement due aux complications cardiovasculaires.

La morbidité est en relation avec la fréquence du diabète, l'insuffisance respiratoire liée aux déformations de la cage thoracique.

■ Étiologie

Les tumeurs représentent 95 % des lésions sécrétantes et les hyperplasies de 2 à 5 % des acromégalies.

■ Syndrome clinique

Le syndrome hormonal

L'HYPERSÉCRÉTION DE GH EST RESPONSABLE D'UNE HYPERTROPHIE DE TOUTS LES ORGANES.

► **La tête.** Elle est allongée dans le sens vertical. Le nez est proéminent, les lèvres épaisses, le menton prognathe.

La saillie des arcades sourcilières et les rides profondes donnent au visage un aspect simiesque.

► **Les mains.** Elles sont larges et épaisses, « en battoir ». Les doigts apparaissent comme courts et boudinés.

► **Les pieds.** Ils sont élargis et épaissis, surtout au niveau du talon.

► **Le tronc.** Il existe une gibbosité plus ou moins accentuée avec une saillie en avant du sternum, réalisant la double bosse de polichinelle.

► **Les viscères.** Il existe une hypertrophie du cœur, de l'intestin, des reins, du foie et de la glande thyroïde.

L'HYPERTENSION ARTÉRIELLE. Son mécanisme est complexe. Elle doit être dépistée et traitée car elle est un des facteurs de risque majeur chez l'acromégale.

LE DIABÈTE. C'est une conséquence de l'action de GH. C'est le plus souvent un diabète non insulino-dépendant.

Le syndrome tumoral

LES CÉPHALÉES. Dues à la tumeur intrasellaire, elles sont fréquentes, souvent pulsatiles, rebelles aux traitements habituels.

LES TROUBLES DE LA VISION. Ils sont liés à la compression du chiasma optique. Ils se manifestent d'abord par des anomalies portant sur la vision des couleurs puis une amputation du champ visuel : les patients ne voient plus sur les côtés (hémianopsie bitemporale). Les anomalies de la vision sont toujours un signe d'alarme nécessitant un traitement rapide.

■ Syndrome radiologique

Le retentissement hormonal

► **Colonne vertébrale (rhumatisme acromégallique).** Les vertèbres sont déformées, hypertrophiées avec des ostéophytes.

► **Reins.** Lithiase rénale fréquente.

Les signes tumoraux

C'est surtout l'imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM) qui permet de bien visualiser l'adénome somatotrope.

RADIOGRAPHIES SIMPLES DE LA SELLE TURQUE (FACE ET PROFIL). La selle turque est augmentée de volume avec trois signes particuliers :

– une hypertrophie des clinoides ;

Les photos antérieures du sujet sont essentielles : elles permettent souvent de dater le début de l'acromégalie.

– une hypertrophie du tubercule de la selle (bec acromégalique);

– une déminéralisation de la lame quadrilatère.

Lorsque la tumeur érode les parois de la selle, elle donne un aspect en « double fond ».

L'IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE NUCLÉAIRE.

Les images permettent de préciser le volume ainsi que la situation de la tumeur à l'intérieur de l'hypophyse.

En cas d'adénome dépassant les limites de la selle turcique (adénome invasif), l'IRM montre l'extension de la tumeur vers le bas (dans le sinus sphénoïdal après effondrement du plancher de la selle), vers le haut (expansion suprasellaire pouvant comprimer le chiasma optique) ou encore latéralement vers les sinus caverneux.

Syndrome biologique

Les signes indirects

Ils gardent un certain intérêt de dépistage. On peut constater :

- **hyperphosphorémie** : pratiquement constante et souvent témoin d'évolutivité;
- **hypercalciurie**;
- **hypercholestérolémie**;
- **anémie de dilution avec hypervolémie**.

L'hypersécrétion de somathormone

Elle signe l'acromégalie.

L'HYPERSECRETION DE GH

► **Les dosages de base.** Le taux normal de la GH à jeun est inférieur à 5 ng/mL dans le plasma. Lorsque le taux est supérieur à 15 ng/mL à jeun, le diagnostic est certain.

Dans les cas où les taux sont douteux, les épreuves dynamiques sont essentielles.

► **Test de freinage** : l'hyperglycémie provoquée par voie orale (HGPO). Chez les sujets normaux, le taux de GH baisse en dessous de 1 ng/mL 60 minutes après charge en glucose. En cas d'acromégalie, l'épreuve est négative dans plus de 95 % des cas.

AUGMENTATION DU TAUX L'IGF 1. Le dosage de l'IGF 1 (somatomédine C) doit être interprété en fonction de l'âge du sujet. Il est élevé au cours de l'acromégalie et bien corrélé aux signes cliniques.

LE TEST À LA TRH. Chez le sujet normal, l'administration IV de 250 µg de TRH ne stimule pas la

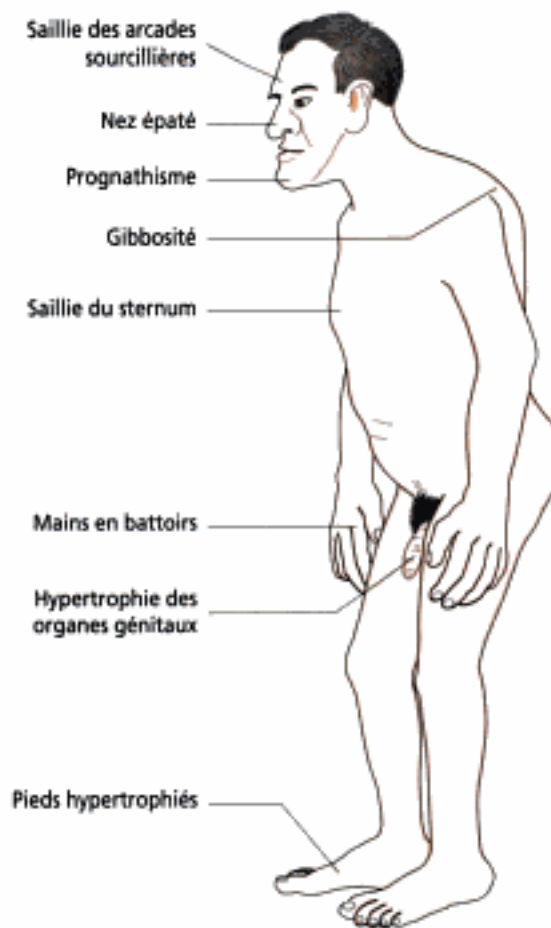


Fig. 3.4 Acromégalie, aspect clinique.

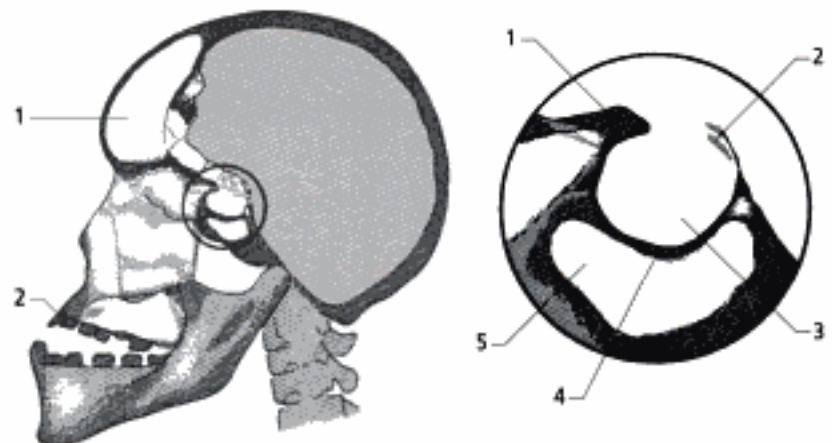


Fig. 3.5 Acromégalie, radio du crâne.

a. Radio du crâne (1. hypertrophie du sinus frontal; 2. troubles de l'articulé dentaire).

b. Tomographie de la selle turcique (1. tubercule de la selle; 2. lame quadrilatère; 3. selle ballonnée; 4. plancher de la selle; 5. sinus sphénoïdal agrandi).

DOSAGES HORMONAUX HYPOPHYSAIRES CHEZ UN ACROMÉGALE

PRÉPARATION DU MATÉRIEL

- lire la prescription médicale;
- préparer les feuilles d'examens;
- noter les types d'examens demandés;
- vérifier si certains prélèvements doivent être centrifugés ou/et congelés;
- s'enquérir des laboratoires spécialisés où l'on doit faire acheminer les différents examens (dosages);
- préparer le matériel à prélèvement et les différents tubes à utiliser.

PRÉPARATION DU PATIENT

- prévenir le patient des soins que l'on va effectuer;
- lui préciser qu'il faut être à jeun pour certains tests;
- prévenir le patient des éventuels effets secondaires lors de l'injection d'hormones;
- lui expliquer le but du soin;
- rassurer le patient.
- **GH sous HGPO**
 - demander au patient de venir à jeun;
 - poser un cathlon;
 - préparer 75 g de glucose (250 mL de G 30 %);
 - prévenir le patient;
 - prélever aux temps - 15' et 0. Prélever dosage de GH + glycémie;
 - faire boire au patient la solution de glucose;
 - prélever aux temps + 30' + 60' + 90' + 120' + 180' (parfois aux temps 4 h, 5 h selon la prescription);
 - étiqueter correctement les tubes en prenant soin de bien noter les temps correspondants;
 - faire parvenir les tubes dans les différents laboratoires dès que le test est terminé.
- **Autres prélèvements**
 - IGF 1 (somatomédine C);
 - ionogramme sanguin, calcium-phosphore sanguins, bilan lipidique;
 - cortisol urinaire, cortisolémie (cycle);
 - prolactine, TSH et GH au cours du test à la TRH;
 - test à la LHRH.

sécrétion de GH alors qu'elle entraîne une augmentation paradoxale en cas d'acromégalie.

Traitement d'un adénome somatotrope

Traitement chirurgical

TECHNIQUE. On utilise habituellement la voie basse trans-sphénoïdale qui permet d'enlever l'adénome et un éventuel prolongement suprasellaire. Cette voie est rapide, précise, avec peu de dangers neuro-chirurgicaux.

La chirurgie par voie antérieure sous-frontale nécessite un volet crânien frontal ou temporal. Elle n'est utilisée qu'en cas de tumeur envahissante non extirpable par voie basse.

COMPLICATIONS. Les complications de la chirurgie trans-sphénoïdale sont rares (1,5 %) : rhinorrhée

de LCR, diabète insipide transitoire (exceptionnellement définitif), insuffisance antéhypophysaire (dont le malade doit être prévenu en raison de la nécessité d'un traitement hormonal substitutif à vie), méningite.

Traitement par radiothérapie

TECHNIQUE

Deux possibilités existent :

- ▶ L'irradiation externe par cobalt⁶⁰ est la plus utilisée;
- ▶ L'irradiation externe par protons délivrés par un cyclotron.

COMPLICATIONS

Alopécie, asthénie, troubles mnésiques et parfois une atteinte des nerfs crâniens (chiasma optique). Le risque d'atteinte gonadotrope contre-indique ce type de traitement chez la femme jeune.

© Masson. La réimpression non autorisée est un délit

ACROMÉGALIE

M. D., 50 ans, consulte pour céphalées fréquentes, sueurs abondantes, douleurs articulaires et troubles de la vue, il fait également part d'une augmentation de taille de ses pieds car il a changé deux fois de pointure de chaussures en 3 ans. Le diagnostic d'acromégalie ayant été porté, le patient demande ce qu'est sa maladie.

EXPLICATION DE LA MALADIE AU PATIENT

Augmentation anormale du taux d'hormone de croissance. Habituellement la sécrétion de GH s'arrête à la puberté. Chez M. D. le développement d'une tumeur bénigne de l'hypophyse qui sécrète l'hormone de croissance est responsable de l'augmentation de volume des pieds et des autres organes. La suppression de la cause devrait arrêter les anomalies actuelles.

RASSURER SUR LA BÉNIGNITÉ DES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Les examens comportent :

- des prises de sang (dosages hormonaux);
- des radiographies (crâne, divers os);
- une échographie du cœur;
- un scanner de l'hypophyse;
- une IRM de l'hypophyse (examen un peu angoissant pour certaines personnes mais complètement indolore).

EXPLIQUER LES PRINCIPES DU TRAITEMENT

• *Chirurgical*

Intervention simple, passant par le nez, permettant de bien voir l'hypophyse sous microscope et d'enlever la tumeur. Pas de risque vital. Peu de risques locaux : écoulement nasal et gêne temporaires.

• *Traitement médicamenteux*

Si nécessaire, des médicaments peuvent aider à bloquer l'hormone de croissance (voir Sandostatine, Somatuline). Ils seront expliqués en cas de besoin.

EXPLIQUER AU PATIENT LE PRONOSTIC DE LA MALADIE

L'adénome est une tumeur bénigne, ne menaçant pas la vie.

La suppression de la tumeur ne fera pas disparaître les déformations osseuses mais améliorera le bien-être : dégonflement des tissus, diminution des sueurs, amélioration de l'état cardiaque. En cas de menace visuelle, le problème sera résolu.

Le risque d'entraîner une insuffisance d'une ou plusieurs fonctions de l'hypophyse est variable suivant le volume et l'extension de la tumeur : toutes les hormones nécessaires sont cependant à la disposition du médecin en cas de déficit de l'une ou de plusieurs d'entre elles.

Un bilan régulier sera utile, une fois par an, pour évaluer la qualité de vie du patient.

taille de l'adénome); le traitement est parfois responsable de troubles digestifs et une surveillance est nécessaire durant les 6 premiers mois de traitement.

AGONISTES DOPAMINÉRIQUES

La bromocriptine (*Parlodel*) est parfois utilisée mais est beaucoup moins efficace que dans les hyperprolactinémies.

Pronostic

Après traitement chirurgical, un bilan hormonal est réalisé

Si les stigmates biologiques d'acromégalie ont disparu, une surveillance annuelle est réalisée. En

revanche, si l'hypersecrétion de GH persiste après l'opération, un traitement médical complémentaire s'impose par analogue de la somatostatine ou en cas d'intolérance par l'antagoniste de la GH.

Une surveillance annuelle est toujours nécessaire.

Hyperprolactinémies

Les hyperprolactinémies sont fréquentes : beaucoup sont d'origine médicamenteuse, mais il faut surtout reconnaître les **TUMEURS** hypophysaires sécrétantes ou prolactinomes.

INTERVENTION INFIRMIÈRE

SURVEILLANCE DU TRAITEMENT D'UNE ACROMÉGALIE

EFFICACITÉ CLINIQUE DU TRAITEMENT

Normalisation de la TA, diminution des gonflements des extrémités et des sueurs, perte de poids.

EFFICACITÉ BIOLOGIQUE

– Normalisation des taux de GH et d'IGF à jeun;
– normalisation des anomalies métaboliques (diabète, hyperlipidémie, hypercalciurie).

– Vérifier la prescription médicale.
– Puls, TA, diurèse 2 fois/24 h, poids.
– Localement, possibilité de réactions aux points d'injection (douleur, plus rarement œdème et éruptions cutanées), habituellement de courte durée et d'intensité modérée. Laisser se

TOLÉRANCE – INCIDENTS À DÉPISTER

– Chez le diabétique de type 2 : surveillance stricte de l'équilibre glycémique.
– Chez le diabétique insulinotraité : les doses d'insuline seront réduites de 25 %, puis adaptées aux glycémies, qui devront être contrôlées attentivement dès le début du traitement.
– Chez le sujet non diabétique, lors de contrôles systématiques, quelques cas d'élévation passagère de la glycémie ont été signalés, le plus souvent transitoire, n'ayant cependant pas nécessité le recours à l'insulinothérapie.
– Chez l'acromégale, l'utilisation d'un analogue de la somatostatine ne dispense pas de la surveillance du volume tumoral.

PRATIQUE INFIRMIÈRE

réchauffer l'ampoule à température ambiante avant l'injection.
– Troubles digestifs : anorexie, nausées ou vomissements, douleurs abdominales, ballonnements, diarrhée, stéatorrhée. Ils sont, le plus souvent, d'intensité modérée et transitoires.
– Troubles visuels : avertir le médecin.

ÉDUCATION – CONSEILS AU PATIENT

• **L'IDE doit éduquer son patient pour :**
– se surveiller soi-même : taille des bagues, des chaussures (dégonflement);
– éviter les risques de lithiase biliaire : il est recommandé d'effectuer une échographie de la vésicule biliaire dans les 6 premiers mois après le début du traitement, puis une fois par an. Les calculs biliaires sont généralement asymptomatiques.

• **Associations nécessitant des précautions d'emploi à signaler au patient :**
– insuline : risque d'hypoglycémie (diminution des besoins en insuline par diminution de la sécrétion du glucagon endogène). Prévenir le patient du risque d'hypoglycémie; renforcer l'auto-surveillance glycémique, et adapter l'insuline pendant le traitement par un analogue de la somatostatine;
– ciclosporine (per os) : baisse des concentrations circulantes de ciclosporine;
– signaler au médecin les douleurs abdominales et intolérances.

■ Syndrome clinique

Chez la femme

Deux symptômes sont caractéristiques de l'hyperprolactinémie lorsqu'ils sont associés.

L'AMÉNORRÉE. Elle est précoce, constante, parfois précédée d'une période de spanioménorrhée.

LA GALACTORRÉE. Elle est en rapport avec l'intensité de l'hyperprolactinémie mais aussi le volume des glandes mammaires. L'écoulement lactescent par le mamelon est souvent spontané. Il est retrouvé à la pression douce des mamelons par l'examineur. La galactorrhée est *multiflore* (contrairement aux cancers des canaux galactophores).

Chez l'homme

L'IMPUISSANCE. Elle est précoce et constitue souvent le motif de consultation.

LA GYNÉCOMASTIE AVEC GALACTORRÉE. Elle est moins constante mais oriente plus directement le diagnostic.

Dans les deux sexes

On peut observer des symptômes de tumeur hypophysaire : céphalées, troubles de la vision.

■ Examens biologiques

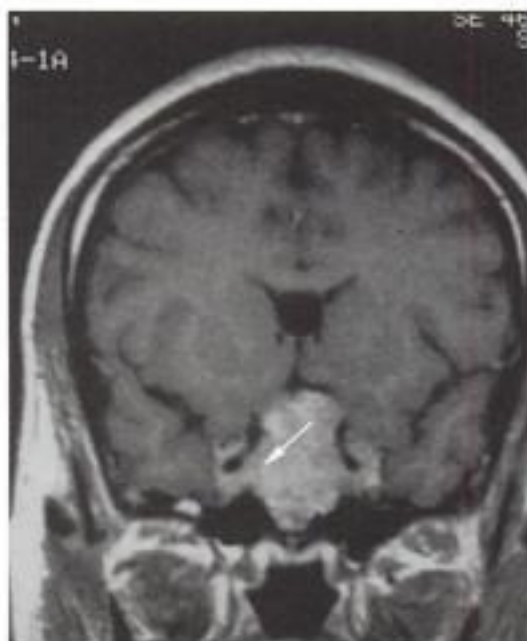
Le dosage de prolactine de base

C'est le dosage essentiel, nécessaire et souvent suffisant au diagnostic.

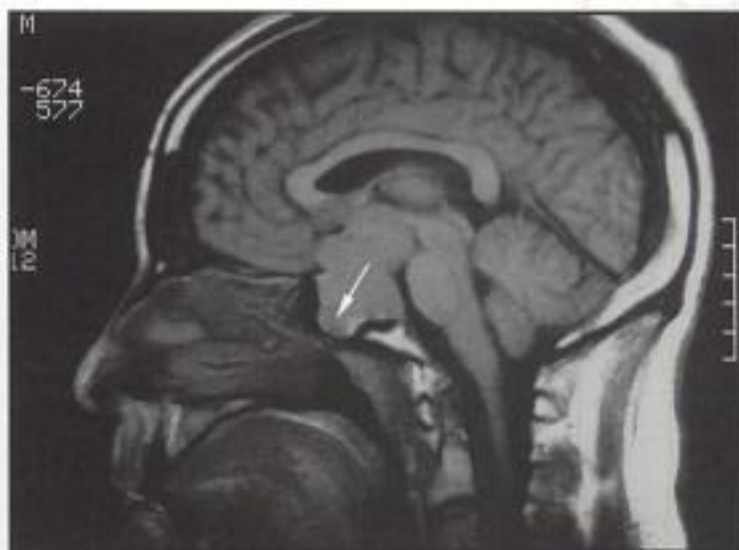
Des taux dépassant 30 ng/mL définissent l'hyperprolactinémie. Au-delà de 100 ng/mL, une tumeur hypophysaire est probable.

Les tests de stimulation

Le test à la TRH est parfois utile. L'absence d'élévation des taux après injection de TRH est en faveur d'un prolactinome.



IRM de face (flèche : tumeur hypophysaire).



IRM de profil (flèche : tumeur hypophysaire).



Image IRM de profil.

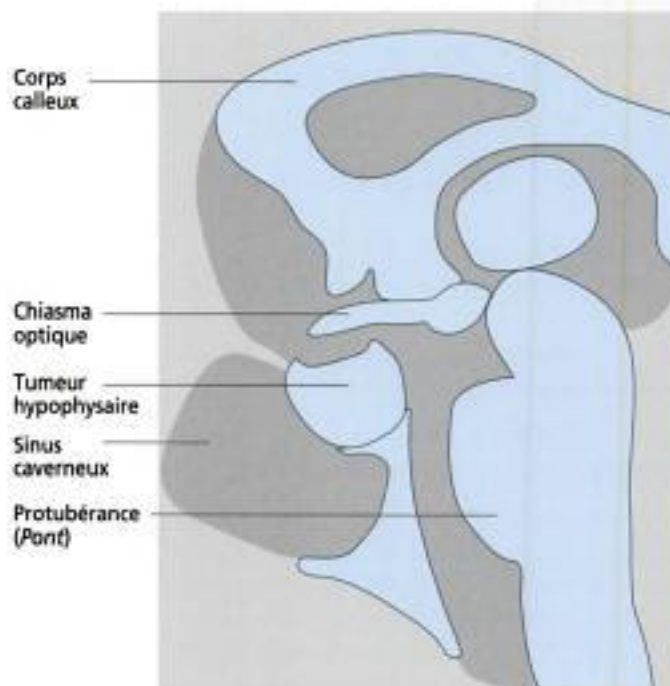


Schéma commenté de l'image de gauche.

Photo 3.1 Tumeurs hypophysaires
(imagerie par résonance magnétique nucléaire).

Les examens radiologiques

RADIO SIMPLIS DE LA SELLE TURCQUE. Un agrandissement de la selle et une érosion des parois sont possibles mais une selle turcque normale n'élimine pas le diagnostic de prolactinome.

L'IRM EST PRÉFÉRÉE À LA TOMODENSITOMÉTRIE. Elle permet de mesurer la taille de l'adénome. Lorsque son diamètre est inférieur ou égal à 10 mm, on parle de microadénome; au-delà de 10 mm, il s'agit d'un macroadénome.

En cas de macroadénome, elle précise ses extensions éventuelles vers le haut (risque de compression du chiasma optique) vers le bas (effondrement du plancher de la selle turcque) ou latéralement vers les sinus caverneux. Elle guide le geste chirurgical.

Causes des hyperprolactinémies

Neurogènes :

- succion du mamelon;
- stimulation des nerfs thoraciques;
- brûlures thoraciques, plaies;
- traumatismes thoraciques.

Hypothalamiques :

- encéphalites, porphyries;
- granulomatoses, sarcoidoses;
- cancers;
- selle turcque vide;
- tumeurs hypophysaires non à PRL.

Hypophysaires :

- prolactinomes;
- hyperplasies des cellules à PRL.

Endocrinologiques générales :

- grossesse;
- œstrogènes (pilules contraceptives);
- hypothyroïdie;
- insuffisance surrénale.

Médicamenteuses :

- psychotropes (sulpiride, phénothiazine, antidépresseurs tricycliques);
- antihypertenseurs (méthildopa);
- bloqueurs des récepteurs H₂ (cimétidine);
- opiacés (méthadone);
- éthinyloestradiol contenu dans les « pilules ».

Traitement

Adénome à prolactine (forme typique)

TRAITEMENT MÉDICAL. Le traitement médical fait appel aux agonistes dopaminergiques, qui inhibent

la sécrétion de la PRL. On a le choix entre quatre molécules : la bromocriptine (*Parlodel*), le quinagolide (*Norprolac*), le lisuride (*Arolac*) et la cabergoline (*Dostinex*). Le traitement est prescrit en première intention dans les microadénomes ou en cas d'hyperprolactinémie résiduelle après chirurgie.

Des effets secondaires sont possibles et parfois gênants : hypotension orthostatique, nausées, asthénie, céphalées, douleurs abdominales, troubles de l'humeur.

Ce traitement normalise le taux circulant de la prolactine dans 90 % des cas environ et réduit le volume du prolactinome dans 70 % des cas.

- Chez la femme, il fait disparaître la galactorrhée et réapparaître des cycles menstruels ovulatoires;

S'il n'y a pas désir de grossesse, il est préférable de recommander une contraception mécanique ou encore hormonale, mais peu estrogénique (progestatifs seuls ou pilule à 20 ou 15 pg d'éthinyl-estradiol).

- Chez l'homme, l'efficacité du traitement se traduit par une augmentation de la libido et du taux de testostérone plasmatique.

La durée du traitement est mal codifiée. Théoriquement, le traitement doit être maintenu à vie. En effet, l'arrêt du traitement médical se traduit par une réascension de la prolactinémie à moins que le prolactinome ne subisse une nécrose spontanée.

TRAITEMENT CHIRURGICAL. On utilise la voie basse trans-sphénoïdale qui permet d'enlever le prolactinome et éventuellement un prolongement suprasellaire. En pratique, seuls 60 à 80 % des malades ont une prolactinémie normale au décours de l'excision d'un microadénome et 40 % après ablation d'un macroadénome.

Les complications de ce type d'intervention sont rares (1,5 %).

RADIOTHÉRAPIE. Elle est réservée aux tumeurs inextirpables, en complément du traitement chirurgical.

ABSTENTION THÉRAPEUTIQUE. Surtout en cas d'élévation modérée de la prolactine, si le volume du microadénome n'augmente pas au cours du temps et s'il n'y a pas désir de grossesse. C'est souvent le cas chez la femme après la ménopause.

Autres causes

Elles relèvent d'un traitement étiologique.

PHARMACOLOGIE

ANTIPROLACTINIQUES

BROMOCRIPTINE <i>Parlodel</i>	Traitement d'attaque : doses progressives, commencer à 1,25 mg le 1 ^{er} jour et atteindre la dose d'entretien en 4 à 6 jours. Traitement d'entretien : 5 à 15 mg/j, répartir les doses en plusieurs prises par jour.
QUINAGOLIDE <i>Norprolac</i>	Traitement à débiter progressivement : 25 µg/j pendant 3 jours, 50 µg/j les 3 jours suivants et dose d'entretien de 75 µg/j à partir du 7 ^e jour. Si la prolactine n'est pas normalisée au bout d'un mois, on peut passer à 150 µg/j.
LISURIDE <i>Arolac</i>	Traitement d'attaque : doses progressives; 0,1 mg la 1 ^{re} semaine puis 0,2 mg/j. Traitement d'entretien : 0,3 à 0,5 mg/j.
CABERGOLINE <i>Dastinex</i>	Commencer par 0,5 mg par semaine. La dose habituelle est de 1 mg/semaine.

ACTION

Action dopaminergique avec, pour conséquence, un freinage de la sécrétion de prolactine. Le pic d'action est atteint au bout d'une heure. La durée d'action est de 10 à 12 h.

INDICATIONS

- ♥♥♥ Hyperprolactinémies.
- ♥♥♥ Maladie de Parkinson.
- Inhibition de la montée laiteuse.

CONTRE-INDICATIONS

- ♦♦♦ Insuffisance coronarienne. Artérite. Syndromes psychiatriques d'excitation.

PRÉCAUTIONS D'EMPLOI

Respecter la progressivité des doses au début. Surveiller la TA.

EFFETS SECONDAIRES

- Effets digestifs : Anorexie, nausées, vomissements.
- Effets psychiques : Insomnie, confusion mentale, hallucinations, délires.
- Effets cardio-vasculaires : Hypotension orthostatique, vertiges, œdèmes.

INTERACTIONS

Alcool, neuroleptiques, produits adrénergiques et sérotoninergiques peuvent majorer les effets indésirables.

GROSSESSE

Les antiprolactiniques, en bloquant la sécrétion de prolactine, permettent la reprise de l'ovulation.

En cas de tumeur importante ou de refus de grossesse, une contraception efficace est nécessaire.

En cas de grossesse, l'arrêt des antiprolactiniques est habituel, sauf si l'adénome augmente de volume en cours de grossesse.

► **Hypothyroïdie.** Elle régresse avec le traitement par thyroxine (*Lévothyrox*).

► **Cirrhose et insuffisance rénale chronique.** Le traitement reste difficile.

► **Causes iatrogènes.** L'hyperprolactinémie iatrogène se traite simplement par l'arrêt des médicaments incriminés.

► **Causes hypothalamiques non tumorales.** L'hyperprolactinémie régresse sous traitement étiologique s'il est possible (sarcoïdose, lymphome, histiocytose X). En revanche, si un traitement étiologique est impossible ou insuffisant, on peut utiliser les antiprolactiniques à visée symptomatique.

Posthypophyse

Physiologie

La posthypophyse a pour rôle d'économiser l'eau en sécrétant en cas de besoin l'**hormone antidiurétique (ADH)**.

■ Hormone antidiurétique

Structure

L'ADH ou vasopressine est un octapeptide de structure cyclique. Il dérive d'une prohormone qui est ensuite scindée en une *prohormone* (vasopressine-neurophysine) qui est elle-même clivée en vasopressine et neurophysine.

La vasopressine est l'hormone active.

Sécrétion

L'ADH est synthétisée dans les corps cellulaires des cellules de l'hypothalamus antérieur. Les fibres de ces cellules cheminent dans la tige hypophysaire; leurs terminaisons se situent dans le lobe postérieur de l'hypophyse où l'hormone est stockée. Une partie seulement de l'hormone sera libérée lors des stimuli.

L'ADH dans le sang et les urines

Les quantités détectées pour une osmolarité plasmatique normale de 280 mosm/kg sont inférieures à 2 pmol/L (ou pg/mL). Elles atteignent 10 à 12 pmol/L lorsque l'osmolarité plasmatique est de 310 mosm/kg.

La demi-vie de l'hormone est très courte : 10 à 20 minutes.

■ Régulation de la sécrétion

L'osmorégulation

C'est certainement le mécanisme essentiel. Il permet d'économiser rapidement l'eau de l'organisme. L'ADH n'est pas sécrétée lorsque l'osmolalité plasmatique est inférieure à 280 mosm/kg. Elle est libérée à partir de cette valeur et la perfusion de soluté hypertonique permet de montrer qu'il existe une relation linéaire entre l'augmentation de l'osmolalité plasmatique et la concentration en ADH.

La barorégulation

Il existe deux types de barorécepteurs :

► les **barorécepteurs à haute pression**, sensibles aux variations de la pression artérielle au niveau de la crosse de l'aorte et de la bifurcation carotidienne; toute baisse de la pression artérielle entraîne une augmentation de la sécrétion d'ADH.

► les **barorécepteurs à basse pression** sensibles aux variations de la volémie, situés au niveau de l'oreillette, surtout la gauche; toute diminution du volume sanguin stimule la production de l'ADH.

Les autres mécanismes régulateurs

► les nausées et vomissements, l'hypoglycémie;
► le stress, la douleur pourraient être des stimulants importants de la sécrétion de vasopressine.

■ Effets physiologiques

Les apports hydriques sont d'environ 2,5 L/24 h et suffisent à remplacer les pertes normales (urines, sudation). Le rein filtre 180 L/24 h et en réabsorbe de façon passive et obligatoire 85 à 90 %. Le reste est sous la dépendance de l'hormone antidiurétique. Toute augmentation de la sécrétion d'ADH permet à l'organisme de conserver l'eau en cas de besoin (par exemple en cas de sudation importante ou de restriction hydrique). À l'inverse, toute diminution de sa sécrétion favorise l'élimination de l'eau.

L'essentiel des effets physiologiques de l'ADH s'exerce **sur le rein**. Elle agit sur le tube collecteur et la partie ascendante de l'anse de Henlé en permettant la réabsorption de l'eau libre (c'est-à-dire non liée aux ions).

L'ADH a deux autres actions : elle stimule la sécrétion de l'ACTH et stimule la vasoconstriction (d'où son nom de vasopressine).

■ En pathologie

– l'insuffisance en ADH définit le **diabète insipide**;
– l'excès d'ADH constitue le **syndrome de Schwartz-Bartter**.

La baisse de la pression artérielle ou du volume sanguin a pour conséquence d'économiser l'eau de l'organisme.

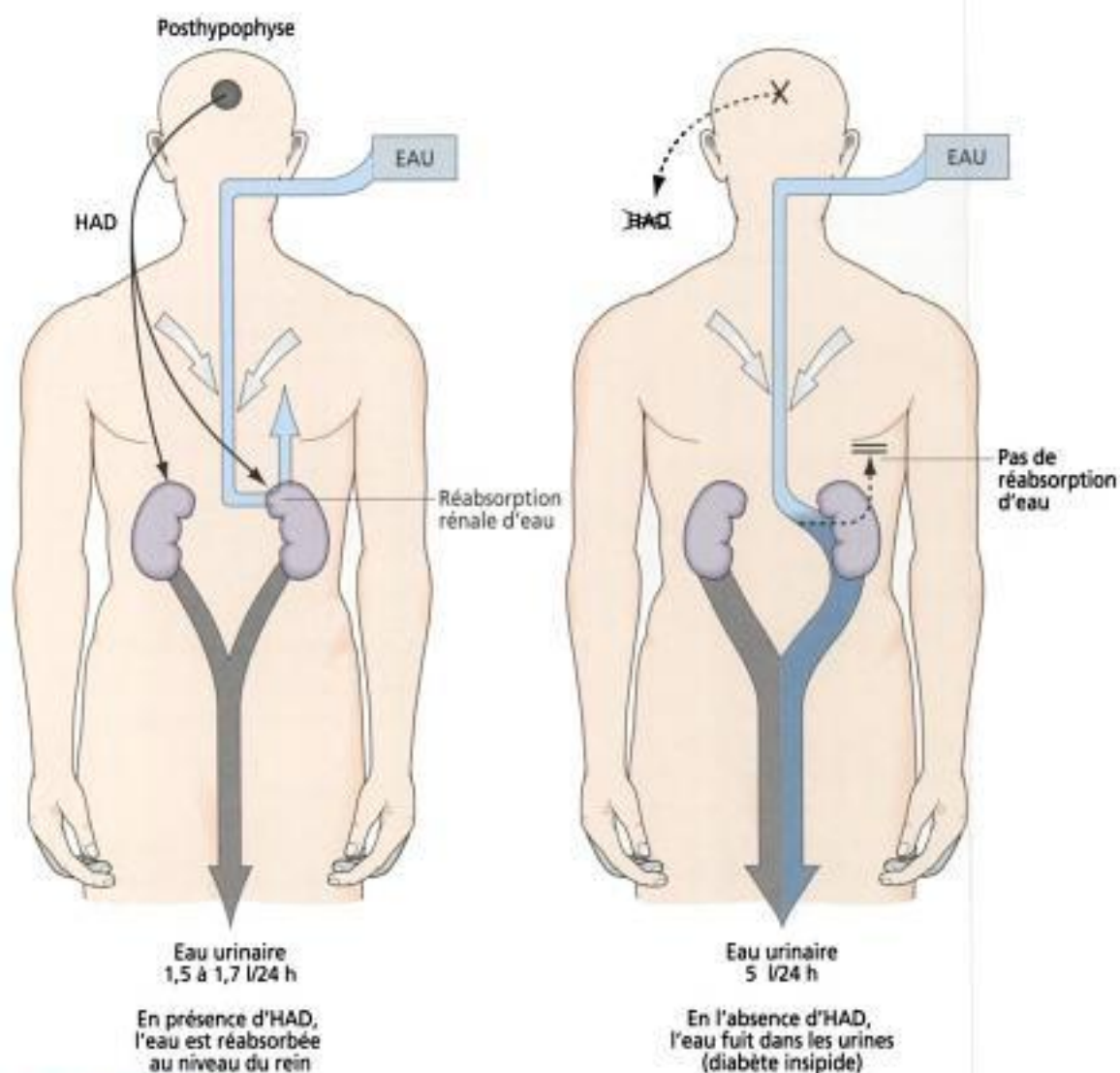


Fig. 3.6 Diabète insipide.

Diabète insipide

Signes cliniques

Le diabète insipide se manifeste par une polyuro-polydipsie.

La polyurie

- Elle est importante : de 6 à 8 litres par 24 heures, parfois plus et surtout permanente.
- Elle ne s'accompagne d'aucun élément anormal dans les urines : elle est isolée.
- Les urines sont peu concentrées (densité identique à celle de l'eau).

La polydipsie

Elle accompagne la polyurie.

La soif est impérieuse, insatiable et ininterrompue, diurne et nocturne.

Au total : un syndrome aussi spectaculaire, sans altération de l'état général ni anomalie de l'examen physique, impose pratiquement le diagnostic.

Signes biologiques

Aucun examen statique n'a d'intérêt, sinon pour vérifier que tout est normal : ionogramme sanguin et urinaire, glycémie, calcémie.

PHARMACOLOGIE

HORMONE ANTIDIURÉTIQUE	
DESMOPRESSINE	Indications : diabète insipide par carence totale en ADH
Minirin Spray	10 µg par pulvérisation = 0,1 mL. Traitement d'attaque : 1 pulvérisation 2 à 3 x/j. Traitement d'entretien : 1 pulvérisation 1 à 2 x/j.
Minirin	0,1 mg/mL
Minirin injectable	Traitement d'urgence en postopératoire. Amp. de 1 mL = 4 µg, 1 à 4 µg/j.
Minirin comprimés	Comp. à 0,1 ou 0,2 mg, 2 à 6/j.
ACTION L'ADH est l'hormone antidiurétique naturelle. La DDAVP (desmopressine) est un analogue de synthèse de l'ADH — arginine vasopressine — dont l'effet hormonal est identique mais dont la durée est prolongée (10 à 12 heures). INDICATIONS Diabète insipide. CONTRE-INDICATIONS Diagnostic de diabète insipide non certain. PRÉCAUTIONS D'EMPLOI Surveiller les signes cliniques de surdosage, la natrémie. EFFETS SECONDAIRES – Surdosage : Céphalées, nausées, vomissements. – Réactions allergiques : Allergie nasale avec rhinorrhée, irritation. INTERACTIONS Aucune connue.	

L'épreuve de restriction hydrique

TECHNIQUE. Seule épreuve de valeur pour faire le diagnostic de diabète insipide.

Elle doit être faite en milieu hospitalier, sous surveillance stricte du poids, de la diurèse et de la pression artérielle.

Après avoir vidé sa vessie, le patient doit s'abstenir de toute boisson à partir de 8 heures du matin jusqu'à 16 heures si possible.

On doit recueillir les urines jusqu'à la fin du test et pour tous les échantillons, mesurer le volume, la densité, l'osmolalité, le taux du sodium et du potassium et calculer la diurèse horaire.

Un échantillon de sang est prélevé à 8, 10, 12, 14 et 16 heures pour détermination de l'osmolalité, de la créatininémie et de l'ionogramme. L'ADH est dosée sur le premier et le dernier prélèvement.

Toutes les heures, on effectue une pesée, la prise du pouls, la mesure de la pression artérielle et on recherche des signes de déshydratation (pli cutané, soif, sécheresse des muqueuses).

RÉSULTATS

► Une épreuve positive est bien supportée et, devant un syndrome polyuro-polydipsique, permet de conclure à une potomanie, qui :

- ne s'accompagne pas de perte de poids notable ;
- s'accompagne d'une augmentation de la densité des urines tandis que le volume de la diurèse diminue ; en conséquence, la clairance de l'eau libre ou CH_2O devient négative :

Clairance de l'eau libre ou CH_2O (capacité pour l'organisme d'éliminer ou de retenir l'eau)

$$\text{CH}_2\text{O} = V (1 - \text{Uosm}/\text{Posm})$$

V = volume urinaire en mL/min, Uosm = osmolarité urinaire, Posm = osmolarité plasmatique.

– s'accompagne d'une élévation des taux d'ADH.

» Une **épreuve négative**, est mal supportée, avec angoisse et perte de poids rapide. Les urines restent diluées (CH_2O positive), l'ADH plasmatique ne s'élève pas : on peut conclure à un diabète insipide.

Dans cette éventualité, il faut administrer l'hormone antidiurétique en fin de test.

On utilise la desmopressine qu'on injecte en sous-cutané à raison de 2 μg (une demie ampoule de Minirin) et on mesure toutes les 30 mn jusqu'à 2 heures des paramètres cliniques (volume urinaire, pouls, pression artérielle et poids) et biologiques sanguins et urinaires osmolalité, ionogramme, créatinine.

On peut faire ainsi la différence entre diabète insipide central et diabète insipide néphrogénique :

» dans le **diabète insipide central**, l'administration de desmopressine est efficace et corrige les anomalies cliniques et biologiques, ce qui signifie que le rein est réceptif à l'ADH et que le diabète insipide est dû à un déficit de la sécrétion de l'hormone par la posthypophyse;

» dans le **diabète insipide néphrogénique**, l'ADH est inefficace et ne corrige pas les anomalies engendrées par la restriction hydrique.

■ Diagnostic

Le diabète insipide doit être différencié :

– du **diabète sucré**, dans lequel la polyurie est secondaire à la glycosurie due à l'élévation de la glycémie;

– d'une **potomanie**, c'est-à-dire un besoin incoercible d'absorber des boissons alors que l'appareil hypophysaire est indemne.

Comme on l'a vu ci-dessus, en cas de potomanie, l'épreuve de restriction hydrique est positive; elle se traduit par la diminution de la diurèse et la concentration des urines.

■ Causes

Le diabète insipide central est provoqué par les lésions détruisant la région infundibulo-tubérienne de l'hypothalamus.

Traumatismes

Le mécanisme de la destruction hypothalamo-hypophysaire n'est pas toujours clair (hémorragie ? nécrose ?).

Tumeurs de la région hypothalamo-hypophysaire

Elles sont fréquentes et souvent graves par leur potentiel d'extension et la difficulté de leur cure chirurgicale. Les principales sont :

- » **méningiome**;
- » **gliome**;
- » **craniopharyngiome**.

Maladies générales

Ce sont surtout des maladies de système. Les moins rares sont : sarcoïdose, hémopathie, histiocytose, méningite.

– Le diabète insipide néphrogénique est due à des anomalies congénitales se traduisant par l'absence de récepteur rénal de l'ADH.

– Le diabète insipide de la grossesse est transitoire : il est dû à la destruction de l'ADH par une enzyme produite par le placenta (vasopressinase).

▲ Traitement

Diabète insipide central ou hypothalamo-hypophysaire

Deux types de médicaments sont disponibles : un analogue de l'ADH et une substance qui renforce son action sur le rein.

ANALOGUE DE L'ADH

La desmopressine (Minirin), analogue de synthèse de l'ADH est le seul traitement du diabète insipide central.

Il s'agit d'un analogue synthétique de l'ADH mais dont les effets antidiurétiques sont 1 000 fois supérieurs et les effets hypertenseurs inexistantes.

Son administration se fait essentiellement par voie nasale ou orale, la voie parentérale étant réservée aux formes aiguës neurochirurgicales et aux tests dynamiques.

LA DESMOPRESSINE est utilisée en cas de diabète insipide complet dû à une carence profonde en ADH. Bien souvent, le traitement devra être poursuivi à vie.

La posologie est variable d'un individu à l'autre mais reste constante pour un malade donné. Habi-

DEMARCHE INFIRMIERE

DIABETE INSIPIDE

M. G. âgé de 40 ans est hospitalisé car depuis plusieurs semaines il se plaint de boire énormément et d'uriner plusieurs fois par jour. Il est même dérangé au cours de ses nuits.

Les médecins suspectent un diabète insipide. Ils ont prescrit un test de restriction hydrique.

EXPLICATION DE LA MALADIE

Expliquer au patient que cette maladie est due à l'absence de sécrétion d'une hormone antidiurétique (ADH) entraînant une augmentation du volume urinaire.

Cette maladie est due :

- à une cause traumatique;
- à une séquelle chirurgicale au niveau hypophysaire;
- à une maladie infectieuse;
- à une « grosseur » hypophysaire.

Lui expliquer que l'on va effectuer différents tests, dosages sanguins, examens complémentaires (scanner, RMN) afin d'essayer de préciser la cause du trouble, mais qu'aucun de ces examens n'est invasif, douloureux ou dangereux.

EXPLICATION DES PRINCIPES DE TRAITEMENT

Lorsque la cause du diabète insipide a été trouvée, faire comprendre au patient les impératifs du traitement :

- *Minirin* : substitutif à vie, existe sous forme injectable sous-cutanée ou spray nasal. Traitement prescrit s'il existe une carence absolue en ADH.
- *Tégrétol* : sous forme de comprimés prescrit s'il existe une carence partielle en ADH.

PRONOSTIC DE LA MALADIE

Disparition des symptômes si le traitement substitutif est bien suivi.

tuellement, on utilise des doses de 10 à 20 µg, 1 à 2 fois par jour par voie nasale ou 100 à 600 µg/j par voie orale.

TRAITEMENT DU DIABETE INSIPIDE PARTIEL

En cas de diabète insipide partiel, on peut utiliser la carbamazépine (*Tégrétol*) qui stimule la sécrétion d'ADH à la dose de 200 mg (1 comp.) à 600 mg (3 comp.) par jour.

■ Soins de première intention

Une cure de déconditionnement en milieu hospitalier avec l'aide d'un psychiatre et/ou d'un psychothérapeute est indispensable.

L'épreuve de déconditionnement consiste à convaincre le malade qu'il peut réduire ses boissons.

On peut s'aider au début du traitement d'un régime désodé voire d'un traitement par un médicament renforçant l'action de l'ADH. Ceux-ci sont alors progressivement remplacés par un placebo puis supprimés définitivement.

Syndrome de Schwartz-Bartter (SIADH)

Dans le syndrome de Schwartz-Bartter, la sécrétion d'ADH peut être en excès absolu ou inadaptée par rapport aux besoins, raison pour laquelle on l'appelle « sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique » ou SIADH. Elle entraîne une rétention d'eau dans l'organisme mais uniquement dans le secteur intracellulaire : il n'y a pas d'œdèmes.

■ Signes cliniques

Ils réalisent un tableau d'« intoxication par l'eau ».

L'ASTHÉNIE. Elle est profonde, permanente et s'accompagne d'une anorexie marquée.

LES TROUBLES NEUROLOGIQUES. Ils sont au premier plan et comportent : obnubilation, somnolence, confusion, désorientation pouvant évoluer spontanément vers le coma.

LES SIGNES DIGESTIFS. Nausées, vomissements, constipation.

L'hyponatémie est le signe majeur du SIADH.

■ Signes biologiques

Ils sont témoins de l'inflation hydrique des différents secteurs de l'organisme et de la perte de sel.

L'HYPONATRÉMIE. Symptôme majeur, très souvent à l'origine de la découverte du syndrome. La natrémie est très basse (115 à 120 mmol/L).

Elle est responsable de la baisse de l'osmolalité plasmatique, de la protidémie, de l'hématocrite.

L'HYPERNATRIURÈSE. La perte de sel est constante, régulière mais ne s'accompagne pas d'une perte équivalente des autres ions.

CLAIRANCE DE L'EAU LIBRE. Elle est constamment négative. C'est un critère fondamental du diagnostic.

L'épreuve de restriction hydrique doit être surveillée attentivement.

L'ÉPREUVE DE RESTRICTION EN EAU. Elle permet toujours d'améliorer la symptomatologie clinique

■ PROTOCOLE D'EXAMEN

■ TEST DE RESTRICTION HYDRIQUE

PRÉPARATION DU MATÉRIEL

- Préparer les feuilles d'examen.
- S'enquérir des différents laboratoires où l'on doit acheminer les prélèvements.
- Mettre un bocal pour le recueil des urines.
- Se munir d'un densimètre, d'un tensiomètre.
- Préparer les différents tubes pour les prélèvements sang et urines.
- Préparer autres matériels pour prélever.

PRÉPARATION DU PATIENT

- Prévenir le patient qu'il doit être à jeun, qu'il ne doit en aucun cas boire pendant l'épreuve.
- Surveiller si état d'agitation, d'angoisse.
- Pratiquer selon prescription les différents examens et tests.

DÉBUT DE L'ÉPREUVE

- Être auprès du patient tout au long de l'épreuve.
- Faire uriner le patient; le peser, prendre son π et sa TA.
- Prélever pour dosage ADH [tubes à EDTA (10 mL)]; mettre dans la glace; ionogramme sanguin et hématocrite toutes les heures.
- Faire uriner le patient; mesurer la quantité d'urines.
- Faire la densitométrie; prélever un échantillon pour osmolarité urinaire.
- Prendre la tension. Peser le patient.

EN COURS D'ÉPREUVE (TOUTES LES 2 HEURES)

- Refaire en plus le dosage d'ADH, ionogramme sanguin et hématocrite.

FIN D'ÉPREUVE

- (Idem en cours d'épreuve) + injecter *Minirin* en IM en fonction du poids (2 μ g si poids entre 30 et 50 kg, 4 μ g si poids $\geq$ 50 kg).
- une heure après l'injection: refaire tous les prélèvements + toutes les constantes.

et biologique. À ce titre, c'est une épreuve dont la valeur est à la fois diagnostique et thérapeutique.

LES DOSAGES DE L'ADH. Ils peuvent être faits dans le plasma, les urines, voire dans une tumeur.

L'élévation de l'ADH est la preuve formelle du SIADH.

■ Causes

Le SIADH est le plus souvent en rapport avec une sécrétion anormale et inadaptée par une tumeur maligne, mais quelques autres mécanismes doivent être connus.

LES TUMEURS. Cancers: cancer bronchique, cancer de l'estomac ou du pancréas, lymphomes, sarcomes.

LES CAUSES NEUROLOGIQUES. Ce sont les plus nombreuses:

- **tumorales:** gliomes, astrocytomes, craniopharyngiomes;
- **infectieuses:** méningites purulentes ou tuberculeuses, encéphalite herpétique, polyradiculonévrite;
- **vasculaires:** hémorragies cérébrales ou cérébro-méningées;
- **traumatiques;**
- **essentiels:** SIADH accompagnant un certain nombre de crises d'épilepsie.

■ Traitement symptomatique

Une hyponatrémie sévère doit se traiter en réanimation en raison du risque vital et de la surveillance rigoureuse indispensable.

RESTRICTION HYDRIQUE. C'est l'élément essentiel du traitement. L'administration d'une ration hydrique inférieure à 1 L/j (le plus souvent entre 500 et 800 mL/j) permet d'obtenir un bilan hydrique négatif, de corriger l'hyperhydratation, l'hyponatémie et l'hypernatrurie.

APPORT PARENTÉRAL INTRAVEINEUX DE SÉRUM SALÉ HYPERTONIQUE. L'apport de solutions salées hypertoniques est indiqué en cas de signes neurologiques ou lorsque la natrémie remonte trop lentement.

ADMINISTRATION DE DIURÉTIQUES DE L'ANSE. Il est possible d'administrer des diurétiques de l'anse (*Lasilix* 40 à 100 mg/j ou *Burinex* 1 à 3 mg/j) afin

d'accélérer la remontée de la natrémie en augmentant l'excrétion de l'eau libre. Il faut cependant compenser les pertes sodées urinaires.

Dans tous les cas une surveillance des entrées et des sorties est nécessaire pour établir un bilan hydrique et sodé correct.

▲ SIADH chronique

Le traitement repose sur la restriction hydrique et l'apport sodé. La déméclocycline (*Ledermycine* qu'on peut trouver à la Pharmacie centrale des hôpitaux) est un antibiotique de la famille des tétracyclines. Elle provoque un diabète insipide

néphrogénique réversible d'où son utilisation au cours du SIADH. La dose est de 0,6 à 1,2 g/j par voie orale et l'efficacité apparaît en 48 heures.

▲ Traitement étiologique

Il est évidemment indispensable. Selon la cause, on peut le débiter au même moment que le traitement symptomatique (par exemple antibiothérapie au cours d'une infection bactérienne pulmonaire ou méningée) ou bien après la correction d'une hyponatrémie sévère (par exemple : chimiothérapie pour cancer broncho-pulmonaire à petites cellules).

POINTS CLÉS

1. ► L'antéhypophyse sécrète : GH, PRL, FSH, LH, TSH, ACTH/MSH.
2. ► Chaque hormone hypophysaire est sous la dépendance de l'hypothalamus par le biais des **releasing hormones** : TRH, CRH, GHRH, LHRH.
3. ► L'insuffisance antéhypophysaire réalise une **triple insuffisance** thyroïdienne, gonadique et surrénale.
4. ► Le traitement de l'insuffisance antéhypophysaire doit être **substitutif à vie**.
5. ► L'hyperprolactinémie est liée soit à des **médica-**

ments, soit à un **prolactinome** (adénome hypophysaire sécrétant la prolactine).

6. ► Les antiprolactiniques permettent de **bloquer la sécrétion de PRL** mais n'évitent pas toujours une intervention.

7. ► L'**épreuve de restriction hydrique**, en milieu spécialisé, fait la preuve d'un diabète insipide.

8. ► Le **syndrome de sécrétion inappropriée d'HAD** (Schwartz-Bartter) est en général dû à une cause neurologique centrale ou à une sécrétion d'origine tumorale.

Thyroïde

4

Anatomie

Le nom de la glande thyroïde provient du grec *thyros* qui signifie « bouclier ». Elle a effectivement la forme générale du bouclier que portaient les guerriers grecs pour se protéger.

Description

La glande comporte deux lobes latéraux, droit et gauche, reliés par un isthme. Elle pèse environ 30 g chez l'adulte. Elle est brun-rouge, de consistance assez molle.

Les lobes latéraux

Ils ont la forme d'un cône ou d'une pyramide arrondie d'environ 6 cm de haut. Ils s'étendent depuis le cartilage thyroïde en haut jusqu'au 6^e anneau trachéal en bas.

L'isthme

Il est plaqué contre les 2^e, 3^e et 4^e anneaux de la trachée. Large de 1 cm, il relie les deux lobes.

Rapports

L'axe aéro-digestif

La thyroïde est située dans une loge formée par des enveloppes de tissu conjonctif solide dans laquelle elle est très étroitement imbriquée avec l'axe aéro-digestif. La thyroïde est en rapport avec un certain nombre d'éléments.

LA TRACHÉE. Les goitres montent et descendent avec les mouvements de la déglutition. Une tumeur de la thyroïde peut entraîner des troubles respiratoires par compression trachéale.

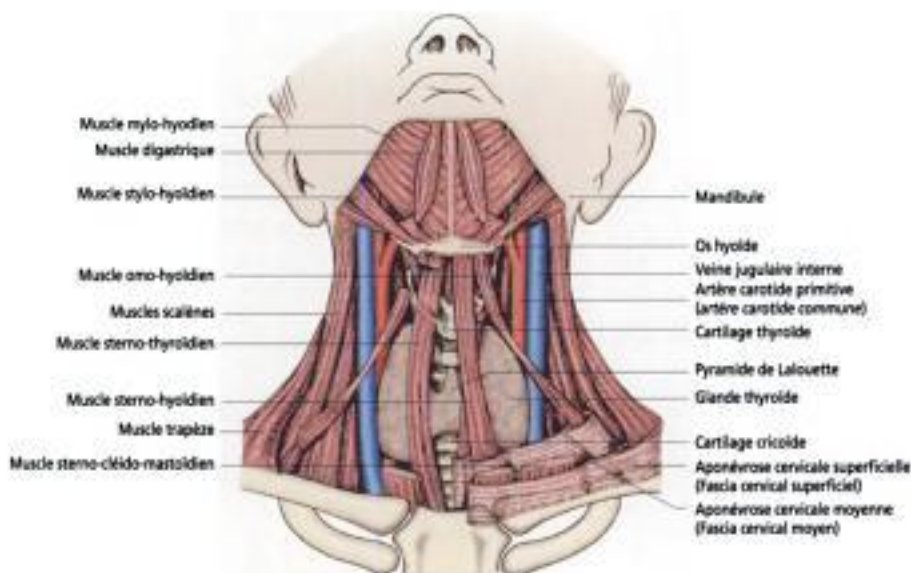


Fig. 4.1 Rapports de la glande thyroïde : rapports antérieurs.

L'ŒSOPHAGE. Une tumeur de la glande thyroïde peut provoquer des troubles de la déglutition si elle comprime l'œsophage.

LES NERFS RÉCURRENTS. Nerfs moteurs des cordes vocales, ils longent l'angle entre trachée et œsophage. Ils sont tout proches de la thyroïde. Un cancer ou un gros goitre peuvent comprimer les récurrents et provoquer des troubles de la voix (dysphonie), voire une paralysie des cordes vocales. Cette dernière peut également être la complication de la chirurgie thyroïdienne, si les nerfs récurrents sont lésés lors de l'intervention.

Les glandes parathyroïdes

Elles sont accolées à la partie postérieure des lobes thyroïdiens.

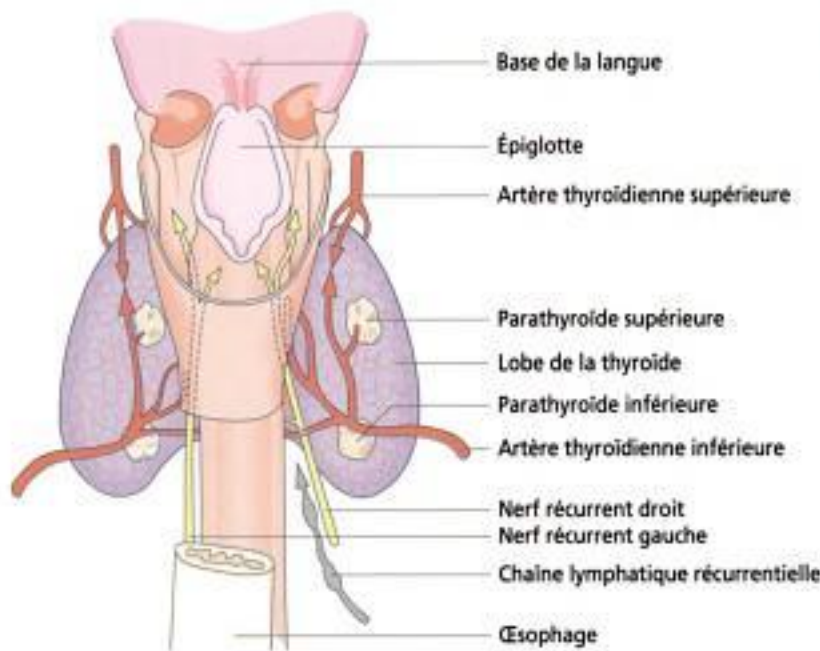


Fig. 4.2 Rapports de la glande thyroïde : rapports antérieurs.

En dehors de la loge : le cou

La glande thyroïde est assez superficielle.

En avant

Lorsqu'on palpe le cou, on perçoit de la superficie à la profondeur :

- la peau ;

- le tissu cellulaire sous-cutané ;

- l'aponévrose cervicale superficielle qui engaine quatre muscles formant un losange : en haut les muscles sterno-cléido-mastoïdiens, en bas les sterno-thyroïdiens.

Ce losange est important car il sert de point de repère à la trachéotomie.

De chaque côté

Le paquet vasculo-nerveux du cou : artère carotide, veine jugulaire interne, plexus cervical.

Vaisseaux et nerfs

DEUX ARTÈRES THYROÏDIENNES (supérieure et inférieure) plus une artère thyroïdienne moyenne irriguent la thyroïde.

LES VEINES SUPÉRIEURES accompagnent seules les artères, les autres veines ont un trajet indépendant.

LES LYMPHATIQUES drainent la thyroïde vers toutes les chaînes du cou (ce qui est important pour l'extension des cancers) mais surtout vers :

- les ganglions jugulo-carotidiens ;
- les ganglions omo-hyoïdiens ;
- les ganglions trapéziens.

DE TRÈS NOMBREUX PLEXUS SYMPATHIQUES innervent la glande thyroïde.

Histologie

La thyroïde est formée de vésicules (encore appelées follicules). Ces vésicules sont des sortes de petits sacs ronds. L'enveloppe des vésicules est faite de cellules thyroïdiennes, qui entourent la colloïde élaborée par ces cellules.

Les cellules thyroïdiennes

On distingue deux types de cellules très différentes.

Les thyrocytes (99,9 % des cellules)

Elles sont rectangulaires et ont pour rôle de produire les hormones thyroïdiennes. Elles ont la capacité de fixer l'iode et de synthétiser la thyroglobuline. Elles tapissent le follicule, délimitant une cavité centrale qui renferme la colloïde.

Les cellules C (0,1 %)

Situées entre les follicules, elles ont la particularité de synthétiser une hormone hypocalcémiante, la thyrocalcitonine. Elles peuvent donner lieu à des cancers très particuliers parfois à d'autres cancers endocriniens, dans le cadre des néoplasies endocriniennes multiples, affections qui ont un caractère familial.

La thyroglobuline

Il s'agit du principal constituant de la colloïde, c'est une grosse protéine sécrétée par les thyrocytes, qui stocke les hormones thyroïdiennes à l'intérieur des vésicules thyroïdiennes.

Le taux sanguin de la thyroglobuline est corrélé au volume de la thyroïde, il augmente lorsque les

vésicules thyroïdiennes sont détruites brutalement avec libération de leur contenu.

Le dosage de la thyroglobuline est important pour surveiller un cancer thyroïdien traité.

Physiologie

Les hormones thyroïdiennes agissent sur toutes les cellules de l'organisme dont elles accélèrent le fonctionnement.

L'iode

Les hormones thyroïdiennes sont fabriquées à partir de l'iode minéral trouvé dans l'alimentation et les eaux de boisson. Les besoins journaliers sont de 250 à 300 µg.

Biosynthèse des hormones thyroïdiennes

Les hormones thyroïdiennes sont fabriquées dans les follicules thyroïdiens.

L'iode est successivement :

- capté par les cellules thyroïdiennes;
- oxydé pour pouvoir être utilisé;
- fixé sur des acides aminés particuliers : les tyrosines;
- les tyrosines sont couplées pour former les hormones thyroïdiennes ou thyronines.

Il existe deux types d'hormones thyroïdiennes :

- la triiodothyronine ou T3 (qui contient 3 atomes d'iode);
- la tétraiodothyronine ou T4 ou thyroxine (qui contient 4 atomes d'iode).

- les hormones thyroïdiennes, une fois élaborées, sont stockées dans la colloïde des follicules thyroïdiens; elles y sont liées à la thyroglobuline.

- la thyroglobuline est ensuite réintégrée dans les thyrocytes, où elle subit l'action d'enzymes permettant de détacher les hormones thyroïdiennes et de les libérer dans la circulation sanguine.

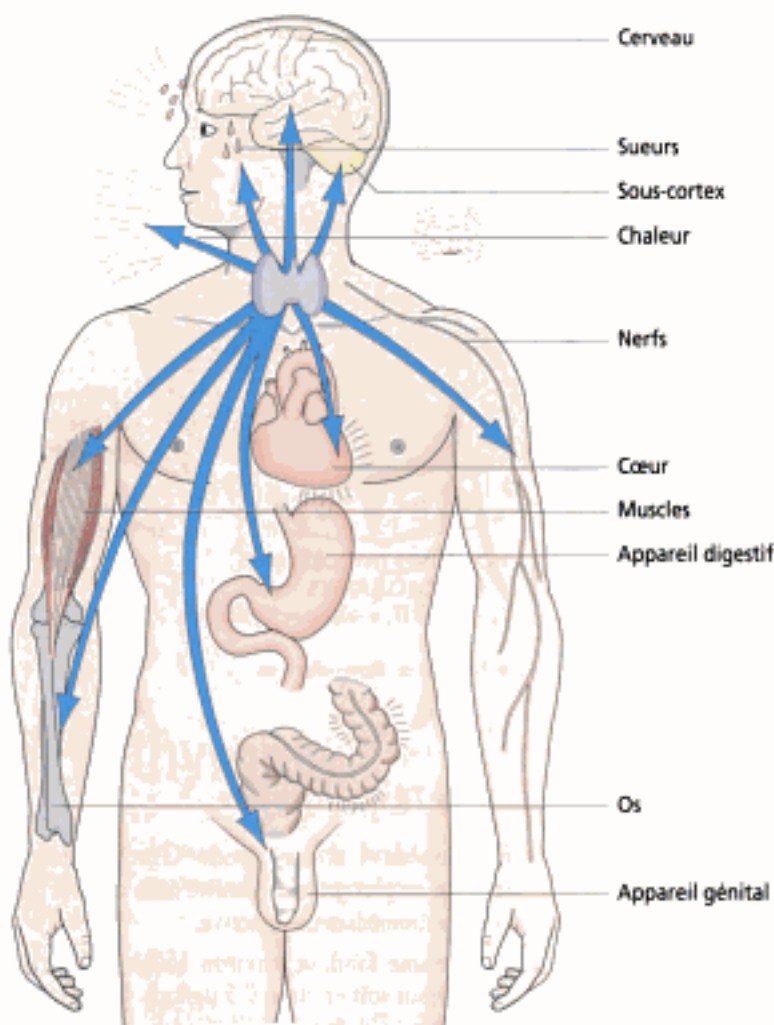


Fig. 4.3 Les hormones thyroïdiennes accélèrent le fonctionnement des organes : principaux organes intéressés.

La sécrétion hormonale

Les hormones thyroïdiennes sont sécrétées dans le sang en fonction des besoins.

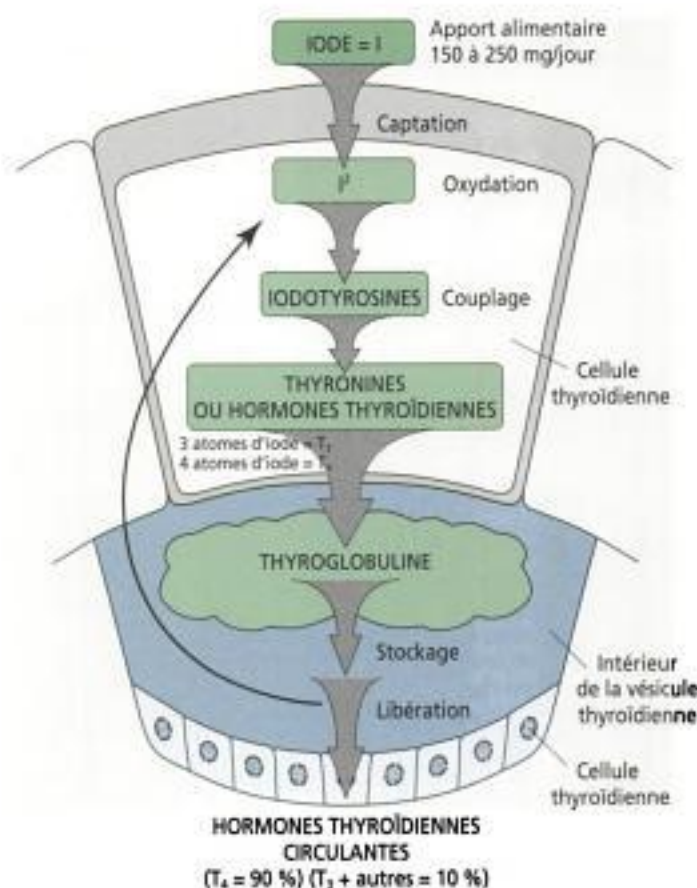


Fig. 4.4 Biogenèse des hormones thyroïdiennes.

La T₄ ou thyroxine

Elle possède 4 atomes d'iode. C'est l'hormone sécrétée en plus grande quantité mais ce n'est pas la forme immédiatement active.

L'organisme fabrique environ 150 à 200 µg de T₄ par jour soit environ 0,5 µg/kg/j. Ce sont ces quantités qu'il faut remplacer en cas d'hypothyroïdie.

Taux plasmatiques moyens de T₄ libre :
12 à 23 pmol/L.

La T₃ ou triiodothyronine

Elle possède 3 atomes d'iode. C'est l'hormone directement active sur les tissus. Une partie de la T₃ provient directement de la thyroïde; l'autre partie est formée par désiodation de la T₄.

Taux plasmatiques moyens de T₃ :
3,5 à 7 pmol/L.

Régulation de la sécrétion thyroïdienne

Le taux des hormones thyroïdiennes est remarquablement constant dans le plasma. Ceci est dû à la régulation par le système hypothalamo-hypophysaire.

La TSH (thyroestimuline) sécrétée par les cellules thyrotropes de l'hypophyse stimule électivement la glande thyroïde. La production de la TSH est augmentée lorsque le taux sanguin des hormones thyroïdiennes baisse et, inversement, elle est freinée lorsque leur taux s'élève. Le taux de TSH reflète exactement le fonctionnement thyroïdien. La TSH hypophysaire est sous la dépendance de la TRH, stimuline hypophysaire, qui comme la TSH, est sous la dépendance du rétrocontrôle exercé par les hormones thyroïdiennes.

Taux plasmatique de TSH :
0,3 à 4,4 mU/L.

Actions des hormones thyroïdiennes

Les hormones thyroïdiennes agissent sur les tissus et les métabolismes : leur effet est une accélération de la vitesse des réactions.

Sur les tissus

Les hormones thyroïdiennes agissent sur tous les tissus mais particulièrement sur :

- ▶ le tissu musculaire : accélération de la vitesse de conduction (myocarde) et de contraction (muscles périphériques);
- ▶ le tissu nerveux : accélération de la vitesse de conduction nerveuse, diminution du temps de réaction réflexe;
- ▶ le tube digestif : accélération du temps de transit.

Sur les métabolismes

Les effets sont :

- ▶ glucidique : tendance à l'hyperglycémie;

- **lipidique** : lipolyse avec fonte adipeuse et baisse des lipides plasmatiques ;
- **protidique** : augmentation du catabolisme azoté ;
- **hydrique** : hypersudation et polyurie, avec pour conséquence augmentation de la soif.

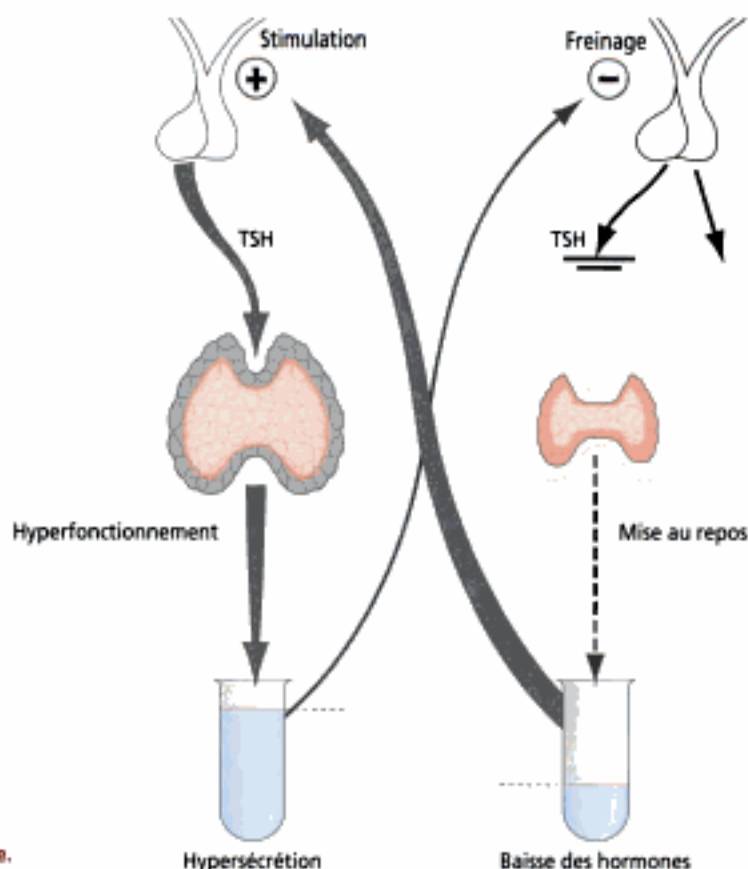


Fig. 4.5 Régulation de la sécrétion thyroïdienne.

Explorations de la thyroïde

Examens cliniques

L'inspection du cou

Elle permet d'emblée de noter s'il existe un goitre sous la forme d'une saillie de la thyroïde, qui peut être plus ou moins volumineuse ou asymétrique.

La palpation

La palpation se fait en se plaçant derrière la patient en lui demandant d'avaler (la thyroïde est mobile à la déglutition). Elle donne des renseignements essentiels sur les dimensions de la thyroïde, sa consistance (molle, ferme ou dure), l'existence ou non de *douleurs*, et le caractère *homogène* ou *hétérogène* de la glande (présence ou non de nodules).

En cas de goitre, elle permet de reconnaître la nature de l'hypertrophie glandulaire (diffuse, localisée à un lobe ou à une partie d'un lobe).

La mesure du tour de cou est facile et permet d'évaluer l'importance d'un goitre et d'en suivre l'évolution.

L'auscultation

Elle permet de percevoir le caractère vasculaire ou non de la glande thyroïde.

Examens paracliniques

Ils permettent dans la quasi-totalité des cas de poser un diagnostic exact et de définir la conduite à tenir. Tous les tests ne sont évidemment pas nécessaires en même temps.

DOSAGES HORMONAUX THYROÏDIENS

PRÉPARATION MATÉRIELLE

- *Noter les dosages prescrits (un ou plusieurs parmi ceux qui sont cités plus loin) :*
- *Noter la prescription de tests particuliers :*
 - test à la TRH;
 - test à la pentagastrine.
- *Préparer le matériel de prélèvement et le nombre de tubes nécessaires.*

PRÉPARATION DU PATIENT

- *Expliquer que les dosages hormonaux thyroïdiens ne doivent pas être faits obligatoirement à jeun.*
- *Indiquer que certains tests (pentagastrine) doivent être faits à jeun.*
- *Rassurer le patient.*

Lui expliquer que les dosages hormonaux ne provoquent pas d'effets secondaires.

DOSAGES HORMONAUX DE BASE

- *S'enquérir des laboratoires spécialisés où on doit envoyer certains prélèvements pour les dosages.*
- *Vérifier si certains prélèvements doivent être centrifugés et/ou congelés.*

TEST DYNAMIQUES

- *Test à la TRH :*
 - préparer la quantité de TRH (Protiréline) nécessaire : 250 µg ou 7 µg/kg;
 - prévenir le patient qu'une sensation de chaleur est possible au cours du test;
 - faire un prélèvement pour dosage de base de TSH;
 - injecter par voie IV la quantité de TRH préparée;
 - faire les prélèvements aux temps prescrits :
 - test court : 0, 15, 30 minutes;
 - test long : 0, 15, 30, 45 et 60 minutes.
- *Test à la pentagastrine :*
 - demander au patient de venir à jeun et de ne pas fumer pendant 12 heures;
 - vérifier que le patient n'est ni asthmatique ni insuffisant coronarien;
 - faire deux prélèvements de base : – 15 min et T0;
 - prévenir le patient qu'une sensation de malaise est possible;
 - préparer la pentagastrine (Peptavlon) en diluant une ampoule de 2 mL, soit 500 µg de produit, dans 8 mL de sérum physiologique : 1 mL du mélange contient ainsi 50 µg;
 - la dose à injecter est de 0,5 mg/kg (habituellement entre 300 et 450 µg);
 - injecter par voie strictement IV et lentement en 3 minutes;
 - arrêter immédiatement le test en cas de malaise;
 - prélever aux temps 3 min (à la fin de l'injection), 5 min et 10 min pour les dosages de TCT.

La sécrétion thyroïdienne

Hormones thyroïdiennes

On dose spécifiquement dans le plasma les formes libres de la T4 et la T3 (voir page 52).

Il existe des variations en fonction des laboratoires. Il faut toujours vérifier les normes (+++).

Toute baisse de T4 et T3 signifie une hypothyroïdie et toute élévation une hyperthyroïdie.

Thyréostimuline (TSH)

Son dosage est très important car il permet de prouver qu'une hypothyroïdie est bien due à une destruction de la thyroïde (TSH élevée) ou au contraire secondaire à une atteinte hypophysaire (TSH basse).

Elle permet aussi de surveiller le traitement par les hormones thyroïdiennes.

Le test à la TRH

L'injection de la Thyrotropin Releasing Hormone (TRH) stimule la libération de TSH hypophysaire.

– En cas d'hyperthyroïdie, la stimulation est inefficace car l'hypophyse est bloquée.

– En cas d'hypothyroïdie, le test entraîne une réponse explosive de la TSH.

Ce test n'est pas d'utilisation courante car rarement indispensable.

Iodémie, iodurie

Ce dosage est très important lorsqu'on cherche à savoir si les apports en iode sont augmentés.

Thyroglobuline

Son taux plasmatique reflète le volume du tissu thyroïdien. Il est augmenté dans le plasma lorsque la thyroïde est lésée, notamment dans les thyroïdites. Après ablation complète de la thyroïde pour cancer, l'élévation du taux de la thyroglobuline dans le sang permet de suspecter l'apparition de métastases.

Thyrocalcitonine (TCT)

Il s'agit de l'hormone de régulation calcique sécrétée par les cellules C de la glande thyroïde. La TCT est élevée dans le cancer de la thyroïde à cellules C (ou carcinome médullaire de la thyroïde).

La gastrine stimule la sécrétion de la TCT par les cellules C. Cette propriété est à la base du test à la pentagastrine, utilisé pour le dépistage du cancer médullaire.

La courbe de fixation à l'iode radioactif (IRA)

LA FIXATION DE L'IRA. L'IRA suit les destinées de l'iode normal et reflète donc la capacité thyroïdienne à le capter, le transformer en hormones et le sécréter. Depuis qu'on dispose de dosages fiables des hormones thyroïdiennes dans le plasma, cet examen n'est plus pratiqué à titre diagnostique. Il n'est plus demandé que pour calculer la dose d'iode radioactif à administrer pour traiter certaines hyperthyroïdies.

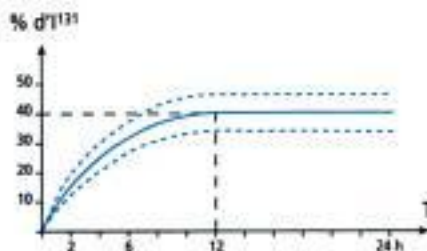


Fig. 4.6 Courbes de fixation de l'IRA (sujets normaux).

Tableau 4.1 Les 11 produits les plus riches en iode.

Il faut faire attention au fait que la présentation est faite en unités et que la prescription comporte plusieurs unités (comprimés, ampoules ou instillations) par jour.

Médicament	Unité	* µg	Produit iodé	Spécialité
Bétadine	solution, pansements 10 g p. 100 g	100 000	polyvidone iodée	maladies infectieuses
Corbionax	comp.	80 000	amiodarone	cardiologie
Cordarone	comp.	80 000	amiodarone	cardiologie
Pneumogéine	sirop c. à c.	70 000	iodure de potassium	pneumologie
Opo-veinogène	amp.	25 000	iodure de sodium	phlébologie
Colchimax	comp.	14 300	iodure de tiemonium	rhumatologie
Antiphlogistine	7 mg p. 100 g de pâte	10 000	iode I ²	rhumatologie

Extrait du Guide de Thérapeutique, Léon Perlemuter et Gabriel Perlemuter, Masson, Paris, 2005.

* Contenu en µg.

PROTOCOLE D'EXAMEN

EXPLORATIONS ISOTOPIQUES

PRÉPARATION MATÉRIELLE

- vérifier que les demandes de rendez-vous en médecine nucléaire ont bien été enregistrées et confirmées (les commandes de radio-isotopes sont en effet faites à date fixe; un rendez-vous non honoré peut repousser l'examen de plusieurs jours);
- vérifier que la fiche de renseignements habituellement demandée par le service des radio-isotopes est complète.

PRÉPARATION DU PATIENT

- **Vérifier l'absence de saturation iodée :**
 - médicaments pris par le patient (Cordarone) même quelques mois auparavant, lithium (qui bloque la thyroïde comme l'iode);
 - produits de contraste;
 - désinfectants contenant de l'iode : alcool iodé, Bétadine;
 - produits de beauté ou dentifrices contenant de l'iode ou des halogènes : brome, fluor, lithium;
 - alimentation riche en iode dans les quelques jours précédant l'examen : mollusques, huîtres, coquillages;
- **Scintigraphie :**
 - expliquer qu'il s'agit d'un examen simple (une « photo »), rapide et parfaitement indolore;
 - rassurer le patient en cas d'inquiétude sur l'irradiation : il n'y a aucun danger immédiat ou ultérieur car l'irradiation est minime.
- **Courbe de fixation isotopique :**
 - s'il s'agit d'une femme vérifier la date des dernières règles;
 - en cas de doute sur une grossesse annuler l'examen.

La morphologie

Les dimensions et l'aspect du tissu thyroïdien peuvent être appréciés de deux façons : l'échographie et la scintigraphie.

L'échographie

L'échographie, réalisée par un opérateur entraîné et disposant d'un matériel performant est l'examen clé pour préciser la morphologie de la thyroïde. Elle renseigne sur la taille et la structure de la glande, et le caractère homogène ou hétérogène du parenchyme. Elle visualise les nodules, permet d'apprécier leur échogénicité : anéchogènes pour les nodules remplis de liquide (kystes) ou écho-gènes pour les nodules solides. Ces derniers sont eux-mêmes divisés en nodules iso-, hypo- ou hyper-échogènes selon leur échogénicité comparée à celle du tissu glandulaire sain. L'échographie visualise aussi les calcifications et les adénopathies cervicales, et, couplée au doppler, indique le degré de vascularisation de la thyroïde.

L'échographie guide aussi la cytoponction. Elle permet de surveiller l'évolution.

La scintigraphie

Elle réalise une photographie de la répartition d'un radio-isotope à l'intérieur de la glande thyroïde (iode ou technétium).

On peut ainsi distinguer les images « froides », qui ne fixent pas l'isotope, des images « chaudes » qui le fixent.

Les nodules froids, qui ne fonctionnent pas, peuvent être des cancers alors que les nodules chauds sont des adénomes « toxiques » c'est-à-dire sécrétant des hormones, en général bénins.

La scintigraphie ne doit pas être demandée systématiquement, car elle apporte beaucoup moins de renseignements que l'échographie. Elle n'a plus qu'une indication : les goitres nodulaires avec TSH basse, faisant suspecter une hyperthyroïdie.

► La tomодensitométrie (scanner) et l'IRM. Ces examens n'ont pas leur place dans l'exploration

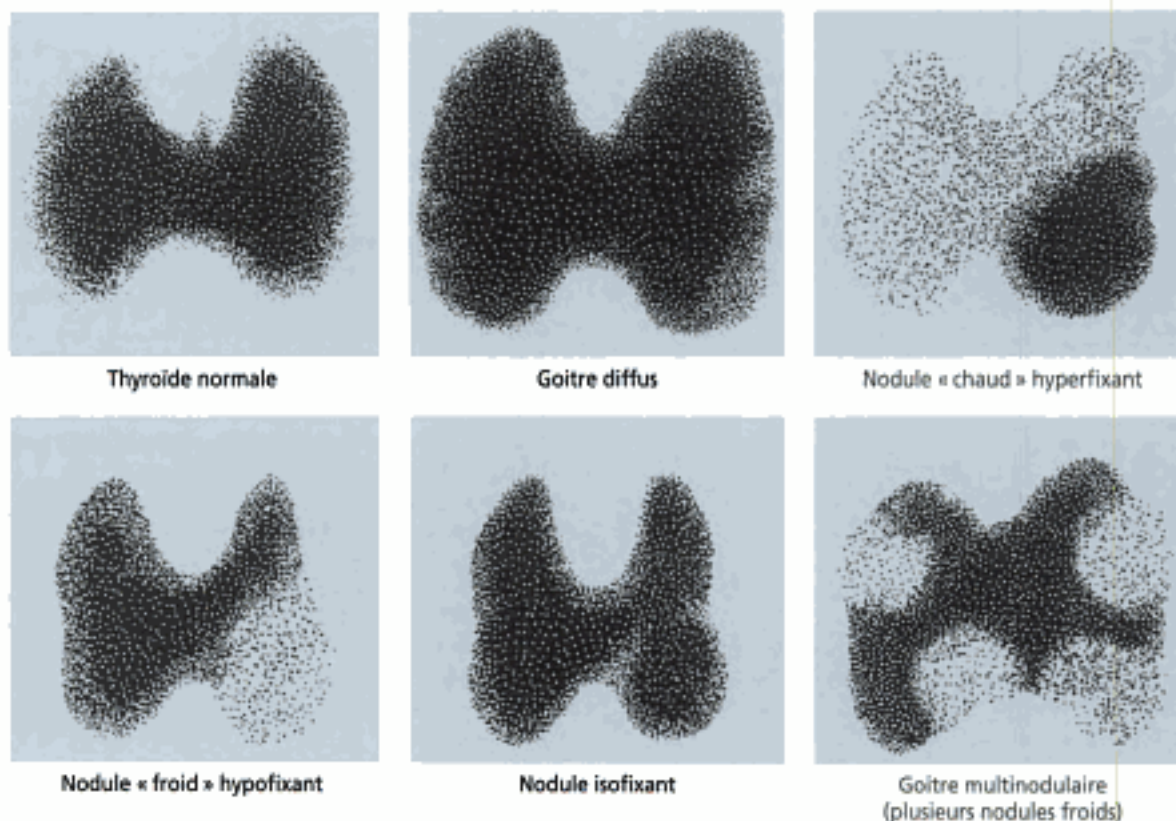


Fig. 4.7 Principaux types de goitres et de nodules euthyroïdiens. (Schémas de scintigraphies.)

habituelle de la thyroïde. Ils sont intéressants dans les goitres plongeants.

■ L'immunologie

Les anticorps antithyroïdiens

Les anticorps antithyroïdiens sont le témoin d'une agression d'origine virale ou auto-immune contre le corps thyroïde. Les dosages sont de deux types courants :

- les anticorps antithyroglobuline;
- les anticorps antimicrosomes (ou antipéroxydase).

Les anticorps sont positifs à titre élevé lorsque il existe une thyroïdite. Ils peuvent aussi être positifs mais à titre moins élevé dans la maladie de Basedow ou certains gros goitres.

Les anticorps antirécepteurs de la thyroïde (TRAb) (Thyroid receptors antibodies)

Ce sont des immunoglobulines qui, comme la TSH, ont pour effet de se fixer sur les récepteurs de la TSH sur les thyrocytes, de stimuler la glande thyroïde en provoquant une hyperthyroïdie. Ils sont le témoin d'une évolutivité au cours de la maladie de Basedow.

■ L'histologie

La cytoponction thyroïdienne

Cet examen est devenu indispensable pour explorer les différentes tumeurs de la thyroïde : nodules isolés et goitres nodulaires.

TECHNIQUE. Elle est pratiquée au moyen d'une aiguille fine si possible sous échographie (ponction échoguidée); dans les mains d'un opérateur entraîné, elle n'est pas douloureuse.

RÉSULTATS. Elle donne une approche cyto-logique et permet de dire si un nodule est bénin ou malin.

FAUX POSITIFS. Le diagnostic de cancer est porté alors que la lésion est bénigne. Ceci n'est pas trop grave, dans la mesure où une intervention chirurgicale étant décidée, l'examen histologique extemporané permettra de redresser le diagnostic.

FAUX NÉGATIFS. La cytoponction est passée à côté de la lésion maligne. Ce type d'erreur est d'autant plus fréquent que le nodule est volumineux (diamètre supérieur à 3 cm); il est diminué par une bonne technique et surtout par le choix judicieux des nodules à ponctionner.

L'examen histologique extemporané

Il est pratiqué pendant toute intervention chirurgicale et permet de guider le chirurgien en précisant encore mieux que la cytoponction la nature bénigne ou maligne d'une lésion thyroïdienne, car il donne des renseignements supplémentaires (limites de la lésion, effraction de la capsule et présence d'embolies vasculaires en cas de cancers).

La cytoponction donne de très bons résultats : le diagnostic est donné dans plus de 90 % de cas.

Examens généraux

LA NFS. Elle peut être modifiée en cas de thyroïdite (lymphocytose). Elle permet de surveiller le nombre des polynucléaires neutrophiles lors des traitements par antithyroïdiens de synthèse.

LA VITESSE DE SÉDIMENTATION (VS). Elle est accélérée en cas de thyroïdite.

LE TAUX DE CHOLESTÉROL TOTAL. Il est élevé en cas d'hypothyroïdie, abaissé en cas de thyrotoxicose.

LA CRÉATINE PHOSPHOKINASE (CPK). Enzyme musculaire dont le taux plasmatique est élevé en cas d'hypothyroïdie et abaissé en cas d'hyperthyroïdie.

Hyperthyroïdies

Le syndrome d'hyperthyroïdie (thyrotoxicose)

Le syndrome de thyrotoxicose est lié à l'hyperproduction par la glande thyroïde d'une trop grande quantité d'hormones thyroïdiennes. Il est présent chaque fois qu'existe une cause d'hyperthyroïdie : maladie de Basedow, adénome toxique, thyroïdite en phase aiguë, thyrotoxicose factice, etc.

Signes cliniques

On observe une accélération du fonctionnement de tout l'organisme.

LES MANIFESTATIONS GÉNÉRALES. L'asthénie est constante, liée surtout à l'atteinte des muscles.

L'amaigrissement réalise une fonte grasseuse mais surtout de la masse musculaire. Il s'accompagne souvent d'une augmentation de l'appétit.

L'hyperthermie est modérée : 37,2 à 37,5 °C ; elle est associée à une thermophobie.

La soif est importante et s'accompagne de sueurs profuses et de polyurie.

LES TROUBLES CARDIAQUES. Outre la tachycardie et les palpitations, il faut insister sur la fréquence, notamment chez le sujet âgé, de l'arythmie complète par fibrillation auriculaire et le risque d'insuffisance cardiaque.

LES TROUBLES MUSCULAIRES. La fatigabilité à l'effort est la marque essentielle de toute thyrotoxicose.

LES TROUBLES DIGESTIFS. L'accélération du transit intestinal se traduit par une diarrhée motrice, évoluant par poussées.

LES TROUBLES NERVEUX. Ils sont faits d'hyperexcitabilité, de nervosité, d'insomnie avec agressivité, parfois de bouffée d'excitation et même de délire dans les formes sévères. Il existe aussi des formes psychasténiques avec dépression.

Signes biologiques

LE TAUX DES HORMONES THYROÏDIENNES libres est élevé dans le plasma :

► **T4 (tétraiodothyronine) libre** : au-delà de 15 µg/ 100 mL de plasma ou 25 pmol/L (N = 4 à 12 µg/ 100 mL ou 12 à 23 pmol/L).

► **T3 (triiodothyronine) libre** : au-delà de 200 ng/ 100 mL ou 8 pmol/L (N = 80 à 180 = 3,5 à 7 pmol/L).

LE TAUX DE TSH HYPOPHYSIAIRE. Il est totalement effondré en dessous de 0,1 µU/mL. Le test à la TRH ne montre pas d'élévation de la TSH (test négatif).

SIGNES ACCESSOIRES. Baisse du cholestérol sanguin, baisse de la créatine phosphokinase (CPK), glycémie à jeun parfois élevée, lymphopénie.

La maladie de Basedow

Définition

Affection fréquente surtout chez la femme, c'est une variété particulière d'hyperthyroïdie d'origine immunitaire. L'hypersécrétion d'hormones est en rapport avec une stimulation permanente et non régulée de la glande par des auto-anticorps qui prennent la place de la TSH sur les récepteurs des cellules thyroïdiennes.

Forme typique

Elle associe 3 signes principaux : goitre, exophtalmie et thyrotoxicose.

Les signes cardinaux

LE GOITRE. Visible dès l'inspection, de volume variable. Il est diffus sur les deux lobes de la glande, homogène, régulier, souple, indolore, mobile à la déglutition et vasculaire (+++). La palpation permet de reconnaître un frémissement très particulier : le *thrill* et à l'auscultation un *souffle systolique*. Ce goitre est isolé, sans adénopathies ni signes de compression.

L'EXOPHTALMIE. Elle permet de porter le diagnostic de la maladie de Basedow. Elle est due à une inflammation du tissu grasseux orbitaire et une infiltration des muscles rétro-oculaires. Elle est habituellement bilatérale et symétrique mais il existe des formes unilatérales. La partie antérieure des globes oculaires dépasse le rebord de l'orbite

de 18 à 20 mm ($N < 16$ mm). Au-delà, il s'agit d'exophtalmies sévères.

Elle s'accompagne de signes qui accentuent l'aspect tragique du regard : rétraction de la paupière supérieure entraînant une asynergie entre le globe oculaire et les paupières (signe de De Graef), bouffissure et pigmentation des paupières. Il peut y avoir un œdème de la conjonctive (chémosis).

LA THYROTOXICOSE. Il s'agit des signes décrits ci-dessus (voir page 58), à savoir :

► **La tachycardie** : constante, de très grande valeur diagnostique, elle est régulière mais s'exagère aux émotions, rapide (110 à 120 par minute), permanente, accompagnée de palpitations.

► **Le tremblement** : il est involontaire et permanent s'exagérant aux émotions, diminuant au repos, fin, de faible amplitude, rapide, et prédomine aux extrémités.

► **L'amaigrissement** : il est rapide, de plusieurs kilogrammes en quelques semaines et surtout global, avec perte de graisses et de muscles. Il contraste avec un appétit conservé.

► **Les troubles psychiques** sont souvent importants. Instabilité de l'humeur, nervosité, agressivité font partie du tableau de la maladie. Des syndromes anxieux et dépressifs, des bouffées d'excitation ou de délire sont possibles.

Les signes biologiques

Le tableau biologique typique des hyperthyroïdies est présent (augmentation de la T4 et de la T3 libres et effondrement de la TSH).

Ce qui fait la spécificité biologique de la maladie de Basedow, c'est l'élévation du taux des anticorps anti-récepteurs de la TSH.

Formes frustes

Elles sont très fréquentes : les deux meilleurs symptômes restent le goitre vasculaire et la tachycardie. L'abaissement de la TSH, le test au TRH négatif et la présence des auto-anticorps anti-récepteurs de la TSH signent le diagnostic.

Formes compliquées

Complications cardiaques ou cardiomyopathies

Les deux complications à craindre sont les troubles du rythme et l'insuffisance cardiaque.

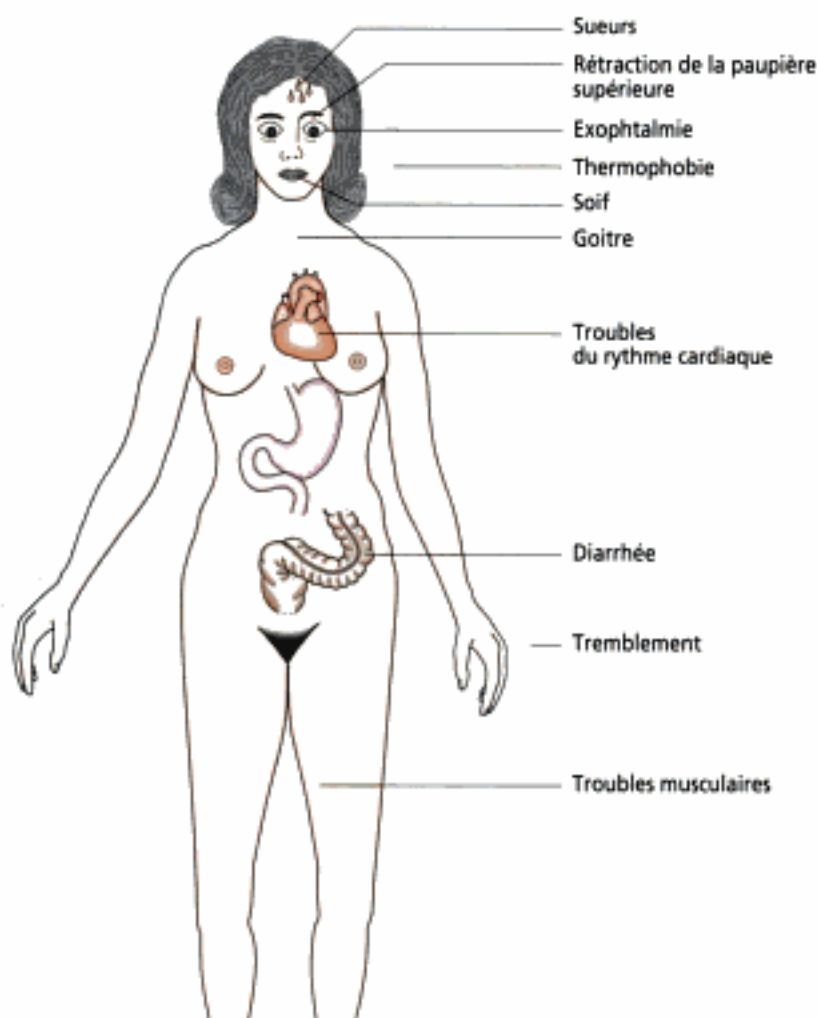


Fig. 4.8 Maladie de Basedow.

LES TROUBLES DU RYTHME. Ils sont liés à l'accélération de la fréquence cardiaque : extrasystoles, flutter auriculaire et arythmie complète par fibrillation auriculaire.

L'INSUFFISANCE CARDIAQUE. C'est une insuffisance cardiaque gauche puis globale mais particulière parce qu'elle s'accompagne d'une accélération du débit cardiaque. Elle disparaît avec la guérison de l'hyperthyroïdie.

Complications oculaires

Les symptômes oculaires habituels de la maladie de Basedow peuvent s'aggraver au point de mettre en jeu le pronostic visuel.

Les signes de gravité sont : l'inocclusion des paupières, la kératite, les paralysies oculomotrices.

Complications psychiques

Ce sont de grands épisodes d'agitation et de confusion, très spectaculaires, réalisant le tableau de la « psychose basedowienne ». Ces complications surviennent en général chez des sujets prédisposés, mais régressent avec le traitement antithyroïdien.

Formes étiologiques

LES FACTEURS IMMUNITAIRES. Ce sont eux qui sont à l'origine de la maladie de Basedow. Ils peuvent expliquer l'association d'une maladie de Basedow à d'autres affections immunitaires (vitiligo, diabète, auto-immun, anémie hémolytique).

LE STRESS. Beaucoup de maladies de Basedow sont déclenchées à la suite d'un stress brutal, ce sont les « schreck-Basedow » (« schreck » = peur en allemand).

D'autres au contraire succèdent à une TENSION MENTALE importante et prolongée.

Dans les deux cas, le système immunitaire est stimulé de façon brutale et prolongée.

LA SURCHARGE EN IODE. L'iode en excès peut parfois révéler une maladie de Basedow, mais la plupart des hyperthyroïdies induites par l'iode ne sont pas basedowiennes, et, à ce titre, ne s'accompagnent pas d'ophtalmopathie et d'élévation des anticorps anti-récepteur de la TSH.

Formes selon le terrain

L'HOMME. La maladie est rare (1 homme pour 10 femmes) mais d'évolution souvent sévère.

LA FEMME ENCEINTE. Risque d'avortement et d'accidents fœtaux.

LE NOUVEAU-NÉ. Passage des anticorps antithyroïdiens maternels qui provoquent la maladie mais s'épuisent en quelques jours après la naissance.

L'ENFANT. Importance des signes de thyrotoxicose avec exophtalmie et goitre le plus souvent très modérés. Retentissement possible sur la courbe de croissance.

Traitement des formes habituelles

Traitement médical

Il associe le repos, les anxiolytiques, les β -bloquants et les antithyroïdiens de synthèse (ATS).

LES β -BLOQUANTS. Ils sont très efficaces sur les symptômes adrénergiques : tachycardie, sueurs, nervosité, soif, tremblement. On utilise par exemple l'Avlocardyl à la dose de 40 à 120 mg/j.

LES ATS. Ces médicaments bloquent la synthèse des hormones thyroïdiennes et leur sécrétion. On peut utiliser : Néomercazole, Basédène, Propylthiouracile.

On emploie par exemple le Néomercazole à la dose de 50 à 60 mg/j. en traitement d'attaque pendant un mois puis on diminue jusqu'à une dose d'entretien de 20 à 40 mg/j. (associé ou non à de la lévothyroxine).

Ils peuvent parfois provoquer des réactions allergiques et surtout une agranulocytose (surveillance de la NFS).

Les ATS permettent d'attendre la guérison du processus immunitaire causal, raison pour laquelle le traitement dure 18 mois. Pour éviter la survenue d'une hypothyroïdie, on associe souvent la lévothyroxine aux ATS dès le retour à l'euthyroïdie.

Le traitement médical permet de guérir environ 55 % des maladies de Basedow.

Traitement chirurgical

Il est indiqué en cas de maladie de Basedow ayant rechuté à l'arrêt d'une cure d'ATS ou lorsque ces derniers sont contre-indiqués.

La chirurgie ne doit être pratiquée que sur des patientes euthyroïdiennes ; sinon il y a un risque d'hyperthyroïdie aiguë (crise thyrotoxique). La préparation à la chirurgie peut se faire par les ATS ou plus rarement (surtout en cas de contre-indication des ATS) par la solution de Lugol.

C'est un traitement rapide, efficace, avec peu de complications. La récurrence est rare et l'hypothyroïdie ne survient que dans 10 % des cas environ.

L'iode radioactif (IRA)

L'iode radioactif, comme la chirurgie, détruit le parenchyme thyroïdien.

Il s'agit d'une technique bien acceptée par les malades, efficace en deux à trois semaines.

L'IRA est indiquée comme alternative à la chirurgie, à partir de 35-40 ans, à condition que le goitre soit homogène.

Le risque immédiat est une exacerbation de l'hyperthyroïdie dans les 8 à 10 jours qui suivent le traitement. Il faut prévenir les patientes et les traiter éventuellement par les ATS.

La Cordarone est le médicament iodé le plus souvent cause d'hyperthyroïdie.

INTERVENTION INFIRMIÈRE

HYPERTHYROÏDIE (TRAITEMENT ET SURVEILLANCE)

MÉDICAMENTS UTILISÉS

Classe	DCI	Médicaments
ATS	propylthiouracile	Propylthiouracile (PCH)
	méthylthiouracile	Basdène
	carbimazole	Néomercazole
β-bloquants	propranolol	Avlocardyl
Anxiolytiques benzodiazépines	lorazépam	Témesta
	bromazépam	Lexomil
Tous les anxiolytiques peuvent être utilisés		

EFFICACITÉ CLINIQUE DU TRAITEMENT

État général :

- reprise du poids;
- normalisation de la fréquence cardiaque.

Signes particuliers à surveiller :

- insomnie, nervosité, irritabilité;
- diminution des signes oculaires.

EFFICACITÉ BIOLOGIQUE

- Normalisation des taux de TSH, T4, T3;
- disparition des anomalies métaboliques : ionogramme, CPK.

TOLÉRANCE – INCIDENTS À DÉPISTER

- Prurit, fièvre, éruptions cutanées;
- éosinophilie.

PRATIQUE INFIRMIÈRE

- Prise du pouls au cœur et surveillance de la TA, ECG;
- poids;
- température;
- selles (diarrhée fréquente);

- vérifier l'occlusion nocturne des paupières (collyres et pansements occlusifs ont pu être prescrits);
- vérifier l'absence de signes cutanés (effets allergisants des antithyroïdiens).

ÉDUCATION – CONSEILS AU PATIENT

EXPLIQUER CE QU'EST UNE MALADIE DE BASEDOW

- Accélération des fonctions de l'organisme à cause de l'excès d'hormones thyroïdiennes.
- Insister sur le fait qu'il s'agit d'une maladie liée à des facteurs immunitaires (maladie des systèmes de défense de l'organisme qui dépassent leur but; prendre pour exemple des analogies simples : maladie « allergique »).
- Rassurer sur la bénignité des examens complémentaires : dosages hormonaux, échographie, examens isotopiques éventuels.

EXPLIQUER LES PRINCIPES DU TRAITEMENT

Importance de la mise au repos, d'où l'hospitalisation.
 Traitement médicamenteux :

- blocage de l'hyperthyroïdie par le Néomercazole (souligner la nécessité des NFS périodiques);
- diminution des symptômes d'excitabilité (palpitations) par l'Avlocardyl;
- diminution de l'anxiété par le Lexomil.

EXPLIQUER À LA PATIENTE LE PRONOSTIC DE LA MALADIE

La maladie de Basedow guérit bien si le traitement médicamenteux est suivi suffisamment longtemps (18 mois). Des rechutes sont possibles après arrêt du traitement. Guérison de façon simple dans 55 % des cas environ.

Expliquer qu'en cas de récides, le médecin dispose de traitements dits « radicaux » (chirurgie ou iode radioactif) et que la maladie sera guérie de toute façon dans tous les cas.

Le risque ultérieur est surtout celui d'une hypothyroïdie dans les années qui suivent le traitement car il est difficile de doser précisément l'IRA. Toute patiente traitée par IRA doit bénéficier d'un bilan thyroïdien plasmatique annuel.

■ Traitements des complications

■ Traitement de l'exophtalmie

Il s'agit le plus souvent de mesures symptomatiques locales : larmes artificielles, collyre à la méthyl-

LES MÉDICAMENTS DE L'HYPERTHYROÏDIE		
ANTITHYROÏDIENS DE SYNTHÈSE		Indications : hyperthyroïdies
PROPYLTHIOURACILE <i>Propylthiouracile (délivré par les PCH)</i>		Traitement d'attaque : 8 à 12 comp. à 25 mg. Traitement d'entretien : doses dégressives de 8 à 4 comp/j.
MÉTHYLTHIOURACILE <i>Basédène</i>		Traitement d'attaque : 8 à 12 comp. à 25 mg. Traitement d'entretien : doses dégressives de 8 à 4 comp/j.
CARBIMAZOLE <i>Néomercazole</i>		Traitement d'attaque : 8 à 12 comp. à 5 mg (ou 2 à 3 comp. à 20 mg). Traitement d'entretien : doses dégressives pour atteindre 10 à 20 mg/j.
ACTION Les ATS bloquent la fabrication et la sécrétion des hormones thyroïdiennes. INDICATIONS ♥♥♥ Hyperthyroïdies diffuses : maladies de Basedow, thyroïdites en phase aiguë. ♥♥ Préparation à la chirurgie des thyrotoxicoses (maladie de Basedow, adénomes toxiques, goitres multinodulaires toxiques). ♥ Contrôle temporaire des thyrotoxicoses au cours de thyroïdites ou après traitement par iode radioactif. CONTRE-INDICATIONS ♦♦♦ Allergies aux ATS, hépatites PRÉCAUTIONS D'EMPLOI Surveiller la NFS régulièrement : elle doit être faite au bout de 8 à 10 jours puis tous les mois. EFFETS SECONDAIRES - Effets hématologiques (+++) Ils sont rares (< 1 %) mais sévères (leucopénies, agranulocytoses). Une leucopénie impose l'arrêt du traitement si le chiffre des polynucléaires neutrophiles est inférieur à 1 500 mm³. Il ne faut pas employer d'autre antithyroïdien de synthèse. - Réactions allergiques Ce sont des rashes éruptifs avec prurit, des arthralgies, de la fièvre. Le remplacement du Néomercazole par du propylthiouracile est souvent possible (mais pas toujours car il existe des allergies croisées). - Hépatites, syndromes lupiques sont rares. INTERACTIONS Les médicaments ou produits contenant de l'iode qui empêchent l'action des ATS.		
SOLUTION DE LUGOL		Indications : préparation des hyperthyroïdies à la chirurgie
Iodure métalloïdique	5 g	60 gouttes par jour pendant 3 à 6 semaines, en 3 prises par jour. Ce produit tend à être abandonné.
Iodure de potassium	10 g	
Eau distillée QSP	10 mL	

cellulose pour protéger la cornée, des lunettes sombres et enveloppantes.

Dans les formes plus graves on utilise un traitement général par les corticoïdes ou la radiothérapie rétro-orbitaire. Dans les formes compliquées, on peut recourir à une occlusion palpébrale nocturne par adhésif, aux antibiotiques locaux et parfois à la tarsorrhaphie (suture des paupières).

Cardiothyroïdose

Les troubles du rythme répondent bien au traitement étiologique et aux β -bloquants. En cas de fibrillation

auriculaire un traitement anticoagulant est parfois nécessaire. Sa réduction par choc électrique ne sera réalisée qu'après le traitement de la thyrotoxicose.

L'insuffisance cardiaque répond également au traitement de l'hyperthyroïdie. Un traitement digitalo-diurétique temporaire en cas d'insuffisance cardiaque est parfois utile.

Troubles psychiques

On peut traiter par les neuroleptiques : halopéridol (*Haldol*) en cas de délire ou lévomépromazine (*Nozinan*) en cas d'agitation.

Traitement de la femme enceinte

Un traitement par ATS doit être tenté en première intention. On utilise plus souvent le propylthiouracile car il passe moins la barrière placentaire que les autres ATS. Le but du traitement est d'obtenir des taux de T3-T4 à la limite supérieure de la normale en utilisant si besoin la L-thyroxine (Lévothyrox).

Chez la femme traitée par ATS, il faut rechercher l'apparition d'un goitre chez le futur enfant, grâce à l'échographie fœtale.

L'allaitement est contre-indiqué en cas de traitement par ATS.

En cas d'échec ou de contre-indication aux ATS, on pratique une intervention chirurgicale au deuxième trimestre.

Adénome toxique

L'adénome toxique est une tumeur bénigne due à une mutation d'un clone de cellules thyroïdiennes. Ces cellules tumorales ont une croissance rapide et un fonctionnement accéléré échappant à la régulation par la TSH.

SIGNES. Ils se résument aux signes de la thyrotoxicose avec souvent des signes cardiaques marqués. L'ophtalmopathie est absente et on palpe un nodule isolé sans hypertrophie du parenchyme glandulaire périnodulaire.

L'échographie permet de visualiser et de mesurer ce nodule; il est le plus souvent hyperéchogène et vascularisé. Le diagnostic est fait par la scintigraphie qui montre un nodule « chaud ». Le reste de la glande est peu ou pas visible.

TRAITEMENT. Le traitement est chirurgical après préparation du patient par ATS pour l'opérer en euthyroïdie. L'intervention consiste en une lobectomie ou en une énucléation de l'adénome.

Les patients inopérables ou refusant l'intervention sont traités par iode radioactif.

Goitre multinodulaire hétérogène toxique (GMNHT)

Les goitres multinodulaires sont fréquents dans certaines régions. En France ce sont les régions qui avoisinent les montagnes telles le Massif central,

la Bretagne, les Vosges, la Savoie, les Pyrénées orientales. Ces régions sont en effet **PAUVRES** en eaux iodées. D'autre part, les habitants sont restés entre eux pendant des générations et se sont transmis les risques génétiques.

Les GMNHT surviennent chez des sujets porteurs de goitres anciens qui ont subi au cours du temps des remaniements ayant fait apparaître au sein du parenchyme glandulaire plusieurs nodules, certains non fonctionnels, d'autres devenus hyperfonctionnels ou toxiques.

SIGNES. Il s'agit d'un goitre, le plus souvent ancien qui se complique de deux façons :

- **d'une part**, par augmentation du volume du goitre et du nombre des nodules qu'il contient;
- **d'autre part**, par la survenue de signes d'hyperthyroïdie, avec élévation de la T3 et la T4 libres et baisse de la TSH.

L'échographie montre une thyroïde augmentée de volume, hétérogène, truffée de plusieurs nodules de taille variable.

Le diagnostic repose sur la scintigraphie qui montre une image en damier faite de nodules « chauds » au sein de zones « froides ».

TRAITEMENT. Il est en général chirurgical : on réalise une thyroïdectomie presque totale après avoir préparé le patient par un traitement antithyroïdien. Chez les sujets âgés ou ayant des contre-indications à la chirurgie, on administre une dose d'iode radioactif pour obtenir le retour à l'euthyroïdie.

Hyperthyroïdies par surcharge iodée

Les hyperthyroïdies par surcharge iodée sont de plus en plus fréquentes du fait de l'utilisation de médicaments contenant de grandes quantités d'iode comme l'amiodarone (Cordarone).

La thyroïde capte cet iode qui dans un premier temps peut bloquer la glande. Dans un deuxième temps se produit un « phénomène d'échappement » et l'hyperthyroïdie apparaît.

SIGNES. On peut observer les mêmes phénomènes après administration de produits de contrastes ou même de désinfectants (Bétadine) contenant de l'iode (voir page 55).

Ces hyperthyroïdies ne sont pas explorables par scintigraphie thyroïdienne (la thyroïde étant saturée d'iode ne peut pas fixer l'isotope) et ont une résistance relative au traitement par les ATS.

Le diagnostic repose sur l'interrogatoire à la recherche d'un apport excessif en iode et sur le dosage de l'iodémie et de l'iodurie.

TRAITEMENT. Une simple surveillance avec suppression de l'apport iodé suffit parfois. Sinon, une association β -bloquants et ATS à fortes doses est utilisée.

Dans les formes sévères, une hospitalisation en milieu spécialisé est indiquée. Le traitement associe ATS et corticoïdes du type prednisone (Cortancyl) à la posologie d'1 mg/kg/j.

On peut être amené à faire une chirurgie en urgence sous β -bloquants en cas de thyrotoxicose gravissime mettant en jeu le pronostic vital.

Une hyperthyroïdie venant de cardiologie est souvent due à la Cordarone.

Thyrotoxicose factice

SIGNES. Elle survient chez des personnes qui ingèrent clandestinement des hormones thyroïdiennes dans le but de maigrir.

La thyrotoxicose est pure. Il n'y a pas de goitre.

Bien entendu, la thyroïde est saturée en iode et la cartographie est « blanche ». La thyroglobuline est très basse.

TRAITEMENT. L'arrêt des apports hormonaux est évidemment indispensable mais est difficilement obtenu. Un traitement psychiatrique est souvent indiqué.

Tumeur hypophysaire à TSH

Il s'agit d'hyperthyroïdies rarissimes en rapport avec une tumeur de l'hypophyse sécrétant de la TSH.

L'exérèse de la tumeur est le traitement obligatoire.

POINTS CLÉS

1. ► La glande thyroïde est proche des nerfs récurrents et laryngés.
2. ► Les hormones thyroïdiennes sont : la thyroxine (T4) en quantité et la tritiodothyronine (T3) qui est l'hormone active.
3. ► Les hormones thyroïdiennes sont les hormones de la production de chaleur (thermogenèse) en agissant surtout sur les mitochondries.
4. ► La sécrétion des hormones thyroïdiennes est sous la dépendance de TSH hypophysaire et TRH hypothalamique.
5. ► Une hyperthyroïdie peut être diffuse (Basedow, thyroïdite) ou nodulaire (adénome unique ou goitre multinodulaire).
6. ► La maladie de Basedow est une hyperthyroïdie d'origine auto-immune.
7. ► Les anticorps antirécepteurs de la thyroïde sont habituellement positifs dans la maladie de Basedow.
8. ► Le traitement médical de la maladie de Basedow dure 18 mois.
9. ► Avec un traitement médical adapté, la maladie de Basedow guérit une fois sur deux.
10. ► La cause la plus fréquente d'hyperthyroïdie diffuse est due à l'administration d'iode.
11. ► La guérison d'une hyperthyroïdie par l'iode est habituelle après son élimination.
12. ► Le goitre multinodulaire hétérogène toxique, ainsi que le nodule toxique, s'opèrent.

Hypothyroïdies

L'insuffisance thyroïdienne ne peut survenir que si 85 à 90 % de la glande ne fonctionnent plus. Il est donc nécessaire que la destruction thyroïdienne résulte d'un processus global spontané (inflammation comme dans les thyroïdites) ou provoqué (chirurgie, iode radioactif). Une hypothyroïdie peut également résulter d'un blocage de la synthèse des hormones thyroïdiennes d'origine congénitale ou médicamenteuse (iode, antithyroïdiens) ou encore être secondaire à l'absence de stimulation par la TSH hypophysaire.

péricarde et une insuffisance coronarienne souvent latente.

► **Les signes neuromusculaires** sont rarement absents : paresthésies des extrémités et crampes musculaires.

► **La constipation et les signes génitaux** (troubles des règles chez la femme et impuissance chez l'homme) complètent le tableau.

► **La palpation du cou** donne des résultats variables : thyroïde non palpable dans le myxoedème d'involution, goitre hétérogène, ferme et élastique dans la maladie d'Hashimoto.

Syndrome d'hypothyroïdie

Symptômes

Forme typique

Il s'agit du tableau de myxoedème survenant le plus souvent chez la femme en période péri-ménopausique. Il est dû à la destruction de la thyroïde. Le tableau complet comporte :

► **L'atteinte de l'état général** est constante associant asthénie (physique, psychique et sexuelle), apathie, ralentissement psychomoteur, troubles de la mémoire, frilosité, tendance à l'hypothermie, prise de poids contrastant avec une diminution de l'appétit.

► **La peau et le tissu sous-cutané** sont infiltrés par une substance mucoïde responsable du tableau de myxoedème. Il explique l'aspect bouffi et cireux du visage (faciès en pleine lune) avec effacement des rides et des plis et épaissement des lèvres et l'aspect boudiné des doigts. La peau est froide et sèche ; les lèvres et les pommettes sont cyanosées.

► **Les troubles des phanères** se traduisent par une dépilation touchant la queue des sourcils, le pubis et les aisselles, une chute des cheveux et des ongles secs et cassants.

► **L'infiltration myxoédémateuse** touche aussi les muqueuses, expliquant la raucité de la voix (cordes vocales), l'hypoacousie (oreille interne), la macroglossie (langue) et les ronflements nocturnes (nasopharynx).

► **Les signes cardiovasculaires** sont constitués par une bradycardie et dans les formes évoluées par une cardiomégalie due à l'infiltration mucoïde du

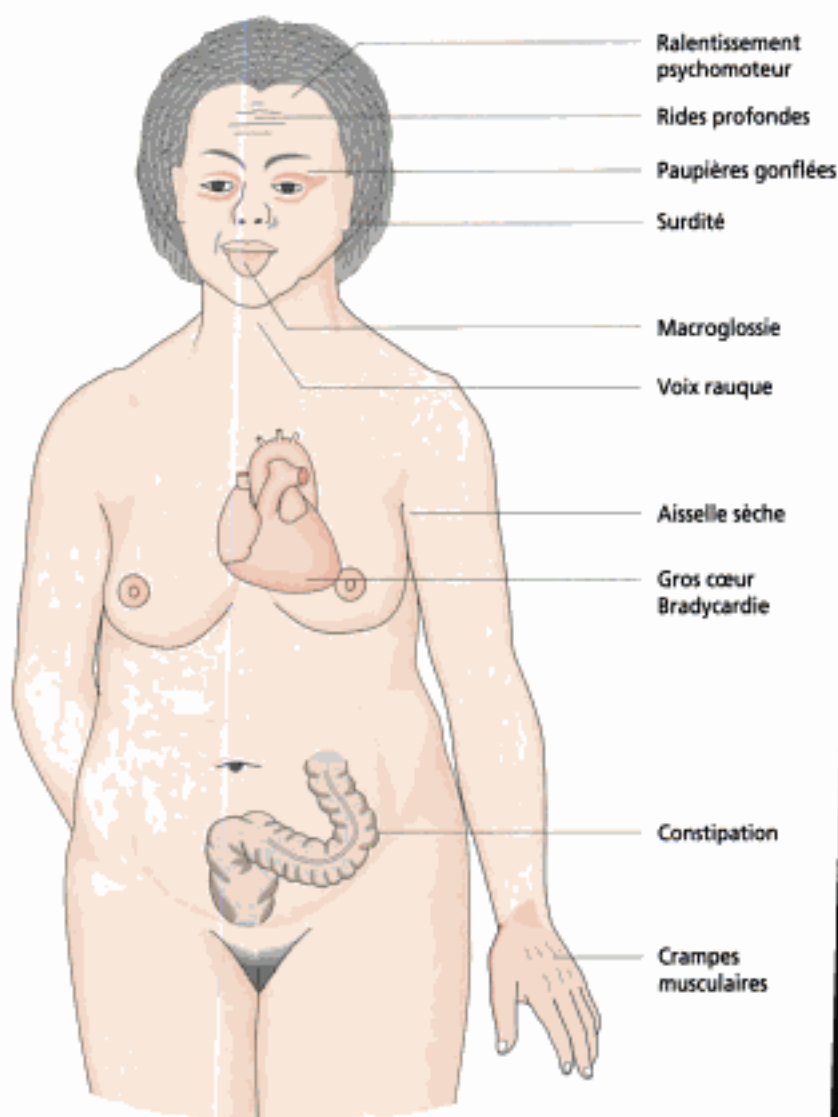


Fig. 4.9 Hypothyroïdie de l'adulte.

LES EXAMENS

■ DOSAGES HORMONAUX DES HYPOTHYROIDIES

Les examens visent à confirmer le diagnostic mais aussi à évaluer le retentissement sur l'organisme.

Les risques conditionnent les prescriptions thérapeutiques.

DOSAGES HORMONAUX

- hormones thyroïdiennes;
- TSH (éventuellement un test à la TRH);

ÉCHOGRAPHIE

- **Préparation matérielle**
 - vérifier que la demande de rendez-vous a été enregistrée;
 - vérifier que les renseignements médicaux sont mentionnés;
 - signaler la prise de médicaments ou d'hormones thyroïdiennes.
- **Préparation du malade**

Rassurer le patient (examen totalement indolore).

ÉVALUATION CARDIAQUE

- ECG.
- Radio du thorax.
- Échographie.

AUTRES EXAMENS

- cholestérolémie;
- CPK, bilan hépatique.

atteinte primitive de la glande thyroïde. Au contraire, lorsqu'il est bas, il doit faire évoquer une hypothyroïdie secondaire, due à une insuffisance hypophysaire.

L'ÉCHOGRAPHIE. Elle est très utile pour préciser la morphologie de la glande thyroïde, son volume (augmenté, diminué ou normal), son aspect homogène ou hétérogène ou sa vascularisation. Elle permet ainsi d'orienter vers l'étiologie.

LES EXAMENS ISOTOPIQUES. Ils sont inutiles.

Les autres examens

- NFS : anémie hypochrome ou macrocytaire;
- cholestérolémie : élévation de la cholestérolémie totale ;
- CPK : élévation du taux de la créatine phosphokinase (CPK) du fait de l'atteinte musculaire.

■ Complications

Complications cardiovasculaires

Le retentissement est jugé avant tout sur la gravité de l'état cardiaque, surtout chez le sujet âgé ou déjà atteint d'une cardiopathie.

Les complications les plus fréquentes sont l'insuffisance coronarienne, la péricardite et les troubles du rythme (bradycardie, blocs de branche, bloc auriculo-ventriculaire).

La radiographie thoracique montre un gros cœur, l'échocardiographie cardiaque objective l'épanchement péricardique et la diminution de la fraction d'éjection systolique.

Le tracé électrocardiographique est microvolté.

Les complications cardiaques doivent inciter à une grande prudence lors de l'instauration du traitement substitutif.

Le coma myxoédémateux

Complication rare et grave de l'hypothyroïdie, il est marqué par un coma calme, profond, aréflexique, sans signe de localisation avec hypothermie.

Il existe une bradycardie, une hypotension, des altérations graves de l'ECG et biologiquement une hyponatrémie sévère (< 120 mmol/L), avec hypovolémie (protidémie basse) et risque d'œdème cérébral.

Le décès survient dans 50 % des cas, malgré la réanimation.

Les complications cardiovasculaires

Elles sont très fréquentes et, comme l'hypothyroïdie est insidieuse, elles sont très longtemps méconnues. Il faut penser à une hypothyroïdie chez une femme jeune devant des crampes dans les mains le matin, des trous de mémoire, des difficultés à se concentrer sur un travail, une asthénie à l'effort, un *ralentissement des fonctions intellectuelles*, une prise de poids inexplicable, une frilosité, des crampes musculaires ou une aménorrhée récente.

Le coma myxoédémateux

L'hypothyroïdie peut être révélée par un angor d'effort, un syndrome dépressif, des troubles digestifs mal systématisés, une hypercholestérolémie, ou encore une anémie.

■ Les complications du traitement

Les complications graves

LES HORMONES THYROÏDIENNES. Le taux de la T4 et de la T3 libres sont bas.

Le taux de TSH a une grande valeur étiologique. Lorsqu'il est élevé, il permet d'affirmer que l'hypothyroïdie est primaire, c'est-à-dire liée à une

Le coma myxoédémateux est l'aboutissement d'hypothyroïdies méconnues.

DÉMARCHE INFIRMIÈRE

DEVANT UNE HYPOTHYROIDIE

M^{me} G., 70 ans, a été admise pour prise de poids, ralentissement des idées, de la parole et des mouvements, frilosité et constipation. Elle s'est plainte de crises angineuses récentes. Le médecin a prescrit des dosages hormonaux qui confirment l'hypothyroïdie. Un traitement par les hormones thyroïdiennes a été débuté.

M^{me} G. demande si son affection est grave, si son traitement sera long et quelle sera l'attitude qu'elle devra adopter pour son traitement.

EXPLIQUER CE QU'EST UNE HYPOTHYROIDIE

Faire comprendre que les hormones thyroïdiennes fonctionnent comme un accélérateur de l'organisme et que les ralentissements psychique et physique sont dus au manque d'hormones.

Le remplacement des hormones manquantes doit faire disparaître tous les symptômes anormaux.

EXPLIQUER LES PRINCIPES DU TRAITEMENT

Bien expliquer qu'il faut débiter le traitement progressivement

et surveiller les douleurs angineuses. M^{me} G. doit signaler ces douleurs si elles se manifestent car elles peuvent faire modifier le traitement.

Il est possible d'indiquer à la patiente que si tout va bien l'hospitalisation ne dépasse en général pas 8 jours et le traitement est ensuite adapté à la maison sous la surveillance du médecin de famille.

En revanche, il faut insister sur la nécessité de poursuivre ce traitement toute la vie sans jamais l'interrompre.

EXPLIQUER LE PRONOSTIC DE L'AFFECTION

L'insuffisance thyroïdienne est définitive, quelle que soit sa cause.

Le traitement doit faire disparaître tous les symptômes de façon progressive.

Une prise de sang régulière est nécessaire pour surveiller le taux des hormones thyroïdiennes.

INTERVENTION INFIRMIÈRE

HYPOTHYROIDIE (TRAITEMENT ET SURVEILLANCE)

MÉDICAMENTS UTILISÉS

Classe	DCI	Médicaments
Hormones thyroïdiennes	lévothyroxine	Lévothyrox L-thyroxine
	liothyronine	Cynomel

EFFICACITÉ CLINIQUE DU TRAITEMENT

- État général : récupération de la mémoire, des possibilités de concentration, de l'activité, du dynamisme;
- signes particuliers à surveiller : disparition de la somnolence, des crampes, de la fatigue.

EFFICACITÉ BIOLOGIQUE

- Normalisation des taux de TSH, T4, et T3;
- disparition des anomalies métaboliques : hyperlipidémie, CPK.

TOLÉRANCE – INCIDENTS À DÉPISTER

Uniquement en cas de surdosage : signes d'hyperthyroïdie.

Les « petits signes » précurseurs sont :

- nervosité, insomnie;
- palpitations;
- sueurs, soif;
- tremblements.

PRATIQUE INFIRMIÈRE

- Vérifier la prescription médicale;
- poids, poids (perte de quelques kilos normale au début du traitement);
- récupération des capacités intellectuelles : présence, mémoire, conversation, échanges;

- évaluer la récupération des capacités affectives : humeur, contact;
- contrôler le fonctionnement de l'appareil digestif : les troubles (ralentissement du transit, météorisme) diminuent rapidement et disparaissent en quelques semaines.

ÉDUCATION – CONSEILS AU PATIENT

L'hypothyroïdie, quelle que soit sa cause, est définitive. Le traitement devra donc être poursuivi par les patients TOUTE LEUR VIE.

Il faut enseigner aux hypothyroïdiens :

- la nécessité de ne pas oublier leur hormone (prise le matin, qui favorise la compliance);
- l'importance d'une surveillance régulière : dosage de la TSH au moins une fois par an (et si nécessaire, en cas de palpi-

tations surtout, de contrôler aussi la T4). Signaler le fait au médecin.

Signaler aussi qu'un problème de santé n'est pas lié à la thyroïde ni au traitement si les dosages sont normaux.

Expliquer au patient ce que sont les hormones thyroïdiennes et ce que veulent dire les mots T4 (thyroxine), T3 (triiodothyronine) et TSH (thyroïdostimuline) et pourquoi on les dose.

PHARMACOLOGIE

HORMONES THYROÏDIENNES

LÉVOTHYROXINE
Lévothyrox
comp. à 25, 50, 75, 100,
125, 150 et 200 µg

Indication : hypothyroïdies quelle qu'en soit la cause
Traitement d'attaque :
Sujet en bon état général : 50 µg/j.
Sujet avec problèmes coronariens : 1/2 comp. à 25 ou moins (utiliser les gouttes).
Traitement d'entretien :
100 à 200 µg/j suivant les sujets, l'âge et l'intensité de l'hypothyroïdie.

L-thyroxine
gouttes
amp. injectable

1 goutte = 5 µg : induction du traitement en cas d'hypothyroïdie compliquée de coronarite.
1 amp. de 1 mL = 200 µg voie IM ou IV : coma hypothyroïdien.

TRIIODOTHYRONINE
Cynomel

Indication : sevrage en thyroxine lorsqu'on désire faire un examen isotopique.

ACTION

La T4 (tétraiodothyronine) est en réalité une « préhormone » transformée en T3 qui est la véritable hormone active. Elle règle la vitesse des réactions au sein de toutes les cellules de l'organisme. La durée d'action de la T4 est de 6 à 8 jours. Celle de la T3 de 24 à 48 heures.

INDICATIONS

▼▼▼ Insuffisances thyroïdiennes par maladie ou postchirurgicales. Insuffisances thyroïdiennes d'origine hypophysaire.

Traitement freinateur après thyroïdectomie totale pour cancer thyroïdien.

▼▼ Freinage d'un goitre.

CONTRE-INDICATIONS

◆◆◆ Hyperthyroïdies.

PRÉCAUTIONS D'EMPLOI

Le début du traitement doit être progressif chez les grands hypothyroïdiens. Il doit être débuté à doses faibles chez les personnes ayant des problèmes coronariens associé à des β-bloquants et/ou des inhibiteurs calciques.

EFFETS SECONDAIRES

Seul un surdosage peut donner des effets secondaires : symptômes d'hyperthyroïdie.

INTERACTIONS

À doses correctes les hormones thyroïdiennes ne modifient aucun médicament. Leur absorption peut être diminuée par la cholestyramine (Questran).

Étiologies

Myxœdème primitif ou atrophie thyroïdienne idiopathique

C'est l'étiologie la plus fréquente préférentiellement féminine. Il est du à une atteinte auto-immune de la thyroïde, qui entraîne progressivement sa destruction par fibrose.

La thyroïde est le plus souvent atrophiée.

Les anticorps anti-thyroïde (anti-thyroglobuline et anti-peroxydase) sont présents dans le plasma.

Le myxœdème s'associe parfois à d'autres pathologies auto-immunes (vitiligo, diabète, anémie de Biermer, etc.).

Hypothyroïdies post-thérapeutiques

Elles surviennent après la chirurgie de la thyroïde, après traitement par l'iode radioactif ou encore dans les suites d'une radiothérapie cervicale externe.

Thyroïdites (voir ci-dessous)

La thyroïdite de Hashimoto évolue pratiquement toujours vers une hypothyroïdie.

Dans la thyroïdite subaiguë de Quervain, l'hypothyroïdie survient en général après une phase initiale d'hyperthyroïdie; elle est transitoire et correspond à la réparation spontanée des lésions.

Hypothyroïdie d'origine iatrogène

SURCHARGE EN ANTITHYROÏDIENS DE SYNTHÈSE.

Les ATS donnés seul à fortes doses sur de longues périodes peuvent être responsable d'une hypothyroïdie iatrogène. C'est la raison pour laquelle on leur associe souvent la l vothyroxine au cours du traitement de la maladie de Basedow.

M DICAMENTS IOD S (amiodarone, opacifiants radiologiques).

Tout apport d'iode en exc s peut aussi engendrer une hypothyroïdie.

Le diagnostic repose sur des taux  lev s de l'iod mie et de l'iodurie. La scintigraphie est inutile car la thyro de satur e d'iode ne permet pas la fixation de l'isotope radioactif (scintigraphie « blanche »). L' chographie donne des renseignements sur la morphologie qui peut  tre tr s variable en montrant un go tre diffus homog ne ou encore un go tre multinodulaire pr existant.

L'hypothyroïdie est parfois r versible apr s arr t de l'apport iod  mais l'hypothyroïdie induite par l'iode peut aussi r v ler une thyro dite auto-immune sous jacente.

SELS DE LITHIUM (*T ralithe*, *Neuro thium*).

D'AUTRES M DICAMENTS : ph nylbutazone, hydanto ne, sulfamides hypoglyc miants.

La survenue d'une hypothyroïdie iatrog ne n'impose pas l'arr t du traitement responsable; il peut  tre poursuivi   condition de compenser l'hypothyroïdie.

Hypothyroïdie secondaire

Il s'agit de l'hypothyroïdie secondaire, due   une diminution de la s cr tion de TSH. Elle s'int gre dans le tableau d'une insuffisance hypophysaire (voir chapitre 3).

Le tableau de myxo d me, qui caract rise l'hypothyroïdie primaire, est ici beaucoup moins accentu .

La baisse du taux des hormones thyro diennes est moins importante que dans l'hypothyroïdie primaire, mais la TSH est basse et ne r pond pas ou faiblement   la stimulation par la TRH.

Le d ficit thyro trope est presque toujours associ    d'autres d ficits hypophysaires (corticotrope, gonadotrope...).

Traitement

  L'hormonoth rapie substitutive

On utilise de la l vothyroxine, hormone naturelle (*L vothyrox*), en comprim s. Les doses sont d'environ 100   200 µg/j.

Chez une femme jeune, sans complications, le traitement ne r clame pas de pr cautions particuli res.

En revanche, les doses de l vothyroxine n cessaires pour l' quilibre doivent  tre atteintes progressivement, en plusieurs jours ou semaines, surtout chez le sujet  g  et s'il existe une atteinte coronarienne. Une surveillance quotidienne clinique et un ECG sont n cessaires dans ces cas.

Dans la plupart des hypothyroïdies,   l'exception de celles qui sont induites par les m dicaments, le traitement est prescrit   vie.

Dans l'hypothyroïdie primaire, la normalisation de la TSH permet de savoir si la dose administr e est la bonne. Dans l'hypothyroïdie secondaire, l'efficacit  du traitement substitutif est jug e sur le taux de la T4 et de la T3 libres.

Lorsqu'on modifie la posologie, il faut attendre 6 semaines pour juger de ses effets sur le bilan hormonal thyro dien.

Thyroïdites

Les thyroïdites sont des inflammations de la glande thyroïde de causes variées, le plus souvent immunologique ou infectieuse.

Thyroïdite de Hashimoto

Il s'agit d'une atteinte auto-immune de la glande thyroïde, décrite en 1912, caractérisée par une infiltration lymphoplasmocytaire du parenchyme, évoluant à plus ou moins long terme vers la destruction de la glande.

Trois signes

LE GOITRE. Il est plus ou moins volumineux, hétérogène, généralement indolore, de consistance ferme et élastique. Il peut être nodulaire. Ses caractéristiques sont précisées par l'échographie thyroïdienne : il est souvent hétérogène, hypoéchogène et vasculaire.

L'HYPOTHYROIDIE. Elle est constante et d'aggravation progressive.

LA PRÉSENCE D'ANTICORPS ANTITHYROÏDIENS À TAUX ÉLEVÉS. Elle porte sur les anticorps anti-thyroglobuline mais surtout sur les anticorps anti-peroxydase. Ils sont présents à des taux élevés dans le plasma et signent la nature auto-immune de la maladie.

Traitement

Il repose sur l'hormonothérapie substitutive. En cas de goitre nodulaire ou très volumineux, on a recours à la chirurgie.

Thyroïdite de De Quervain

Il s'agit d'une inflammation subaiguë de la glande thyroïde, souvent secondaire à une infection virale ; elle débute de façon brutale et bruyante mais évolue en général vers la guérison.

Symptômes

La thyroïdite de De Quervain fait suite en général à une infection virale (syndrome grippal ou infection des voies aériennes supérieures). Elle se manifeste par des douleurs cervicales de siège antérieur souvent très violentes et irradiant de façon ascendante vers le cou. Le goitre est ferme, parfois un peu vasculaire au début mais surtout très douloureux (+++).

Dans une première phase, l'infection détruit les follicules thyroïdiens qui libèrent brutalement les hormones thyroïdiennes, d'où l'apparition transitoire de signes d'hyperthyroïdie.

Biologie

À la phase initiale, on observe :

- une élévation variable du taux de la T4 et de la T3 libre et une baisse de la TSH ;
- un syndrome inflammatoire : augmentation de la VS et de la Protéine C Réactive (CPR) ;
- une élévation du taux circulant de la thyroglobuline.

Évolution

Elle se fait vers la régression spontanée. La phase initiale d'hyperthyroïdie est parfois suivie d'une hypothyroïdie, également transitoire, qui précède la réparation du parenchyme glandulaire.

Dans un petit nombre de cas, l'hypothyroïdie est définitive. Il y a parfois des récurrences avec risque d'hypothyroïdie, surtout si le traitement est arrêté trop tôt.

Traitement

Il repose sur l'aspirine ou les anti-inflammatoires si la symptomatologie est d'intensité modérée. Les formes plus sévères nécessitent la corticothérapie.

Goitre simple

■ Définition

Le goitre simple, par définition, est une **augmentation de volume diffuse et homogène de la glande thyroïde**, sans signes d'hyper- ni d'hypothyroïdie, sans signes inflammatoires, sans tumeur. Le goitre simple ne comporte aucun risque dans l'immédiat, mais il peut augmenter de volume et devenir inesthétique.

■ Symptômes

Le goitre simple survient le plus souvent chez l'adolescente au moment de la puberté et chez la femme jeune ; les grossesses ont un rôle favorisant ou aggravant.

À la palpation, on constate que l'ensemble de la glande est hypertrophiée, les deux lobes étant touchés de façon symétrique et que le parenchyme est **homogène** (il n'y pas de nodules). Le goitre est **indolore**, non inflammatoire et **non vasculaire**. Il n'y a pas de signes de compression ni d'adénopathies.

■ Examens complémentaires

Les dosages hormonaux

Ils sont normaux.

À l'échographie

Le goitre est diffus et homogène. L'échographie permet de déterminer les dimensions de la thyroïde et d'en calculer le volume. Ces paramètres seront utiles pour suivre l'évolution et, s'il y a lieu, juger de l'efficacité du traitement.

■ Traitement

Le plus souvent on ne traite pas un goitre simple. S'il est volumineux, familial, évolutif, ou encore à l'occasion des grossesses, on prescrit un traitement par la lëvothyroxine (Levothyrox).

La durée du traitement est variable, parfois très longue.

Nodules et cancers

Nodule thyroïdien isolé

Diagnostic très fréquent, le problème majeur est de ne pas laisser évoluer un cancer thyroïdien.

Le diagnostic a été transformé par la pratique de la cytoponction thyroïdienne à l'aiguille fine.

■ Symptômes

L'examen du nodule

Il permet de noter les caractères généraux du nodule : volume, consistance, sensibilité, caractère isolé ou non.

Une atteinte loco-régionale

Elle permet de suspecter un cancer et peut se traduire par :

- ▶ l'existence ou non de signes de compression :
 - troubles de la voix (voix bitonale),
 - troubles de la déglutition,
 - dyspnée ;

- ▶ des adhérences aux plans profonds et superficiels ;
- ▶ des adénopathies satellites dans les chaînes cervicales, jugulo-carotidiennes, omo-hyoïdiennes, trapéziennes, spinales.

■ Examens complémentaires

L'échographie (+++)

Elle permet

- de noter si le nodule est solide (structure échogène) ou kystique (structure anéchogène) ou mixte à la fois solide et kystique (cas d'un nodule partiellement nécrosé) ;
- de le situer dans la thyroïde (lobe gauche ou droit, isthme), d'en mesurer le diamètre et d'en apprécier les contours ;
- en cas de nodule solide de savoir si le nodule est hypoéchogène ou hyperéchogène ;
- de dire s'il contient des calcifications et de préciser si elles sont macro- ou micro-scopiques ;

Le risque d'un nodule plein et froid d'être cancéreux est de 8 à 12 %.



LA MALADIE THYROÏDIENNE

M^{me} B., 62 ans, a un nodule thyroïdien découvert à l'occasion d'un examen systématique par son médecin. M^{me} B. est originaire des Vosges; dans sa famille, sa tante maternelle a un goitre. Le médecin a constaté l'existence d'un nodule isolé de taille modérée (1,5 cm de diamètre) dans le lobe gauche et a demandé une exploration complète de la thyroïde.

Vous expliquez à la patiente les étapes de cette exploration.

EXPLICATION DE LA MALADIE À LA PATIENTE

Expliquer à M^{me} B. qu'elle est originaire d'une région où la pathologie thyroïdienne est fréquente.

Un nodule thyroïdien ayant 10 à 15 % de risque d'être cancéreux, il faut obtenir une approche aussi précise que possible pour la décision thérapeutique finale.

EXPLICATION DES STADES DE L'EXPLORATION

• Dosages hormonaux

Ils ont l'intérêt de dépister un éventuel excès d'hormones thyroïdiennes.

• Échographie

Elle permettra de préciser la morphologie du nodule : sa topographie, ses dimensions exactes, son caractère liquidien ou non. Tout ceci est important pour décider ou récuser une intervention chirurgicale.

• Scintigraphie

Réalisée si le taux de TSH est abaissé, elle permettra de dire si le nodule fonctionne (nodule « chaud »), ce qui élimine l'arrière-pensée d'un cancer, ou au contraire ne fonctionne pas (nodule « froid »).

• Cytoponction

Expliquer à la patiente que cet examen est fait au moyen d'une aiguille fine. La piqûre est pratiquement indolore. Les renseignements fournis sont très précieux puisqu'ils permettent le plus souvent d'affirmer le caractère bénin ou malin du nodule.

- de déterminer son degré de vascularisation, si l'examen est couplé au doppler;
- de déceler la présence d'adénopathies satellites;
- de guider la cytoponction à l'aiguille fine.

Un nodule entièrement kystique est toujours bénin.

LA SCINTIGRAPHIE

Elle sépare les nodules CHAUDS qui fixent l'iode radioactif (voir Adénomes toxiques) des nodules FROIDS qui ne fixent pas l'isotope par rapport au parenchyme thyroïdien avoisinant.

Les tumeurs thyroïdiennes malignes ne fixent pas l'IRA.

La place de la scintigraphie dans l'exploration des nodules thyroïdiens a très notablement diminué : un dosage de TSH bas est la seule justification d'une scintigraphie à la recherche d'une hyperfixation. Tous les autres nodules ne seront pas fixants et la scintigraphie est donc inutile.

LA CYTOPONCTION

C'est un examen qui permet, en ponctionnant la lésion avec une aiguille fine, de retirer quelques cellules qu'on analyse au microscope.

La cytoponction peut être faite simplement si le nodule est assez gros pour être perçu et de situation superficielle. Dans beaucoup de cas, l'examen est plus facile et plus fiable lorsqu'il est fait sous échographie (cytoponction échoguidée).

La cytoponction donne d'excellents résultats dans des mains entraînées et oriente de façon indiscutable vers le diagnostic de cancer.

Une cytoponction négative n'élimine pas forcément le diagnostic lorsque le nodule est gros (> 2 cm).

LA CYSTECTOMIE

Un kyste peut être guéri par ponction et évacuation du liquide. Souvent il est trop volumineux et doit être opéré.

Un adénome (85 à 90 % des nodules thyroïdiens) est bénin. Il doit être opéré si son diamètre est supérieur à 3 cm. Dans le cas contraire, on peut prescrire un traitement par la lëvothyroxine à titre frénateur.

Cancers thyroïdiens

Ils ne représentent que 1 % de tous les cancers mais sont les plus fréquents parmi les cancers des

glandes endocrines. Les cancers représentent 8 à 12 % des nodules thyroïdiens.

■ Circonstances de découverte

Nodule thyroïdien

Le cancer thyroïdien est découvert la plupart du temps en explorant un nodule thyroïdien. Il s'agit plus souvent d'un nodule isolé que d'un goitre multinodulaire.

Devant des signes d'extension

ADÉNOPATHIES. Typiquement elles sont fermes ou dures, non adhérentes, « roulant sous le doigt ».

SIGNES DE COMPRESSION. Dysphonie, dysphagie, dyspnée, douleurs cervicales traduisant une extension locale.

MÉTASTASES À DISTANCE. Les métastases osseuses sont les plus fréquentes.

■ Orientation diagnostique

On pense à un nodule cancéreux devant certains signes : nodule dur (+++), indolore, mal limité, adhérent aux plans superficiels ou profonds, avec adénopathies satellites.

Mais tous ces signes peuvent manquer (+++) : le nodule le plus banal en apparence peut être cancéreux.

► **L'échographie** ne permet pas d'affirmer avec certitude qu'un nodule est un cancer; elle ne donne que des éléments de présomption.

Les nodules cancéreux sont solides, hypoéchogènes, mal limités, en général vascularisés; ils peuvent contenir des microcalcifications et s'accompagner d'adénopathies satellites.

► **La scintigraphie** montre un nodule froid, ce qui n'est pas très contributif (85 % des nodules froids sont bénins).

► **La cytoponction** (+++) peut montrer des cellules malignes. C'est d'assez loin le meilleur examen d'orientation. Elle n'est pratiquée que sur des nodules de taille suffisante (≥ 2 cm de diamètre). Entre des mains entraînées la cytoponction a transformé les possibilités de diagnostic d'un nodule thyroïdien.

Seul l'examen histologique extemporané peut prouver la nature cancéreuse ou non d'un nodule.

DÉMARCHE INFIRMIÈRE

DEVANT UN CANCER THYROÏDIEN DIFFÉRENCIÉ

Le diagnostic est dans la plupart des cas porté sur les résultats de la cytoponction thyroïdienne. Les malades sont souvent paniqués devant le diagnostic.

Il faut les rassurer en leur expliquant un certain nombre de points.

- Il s'agit certes d'un cancer mais les cancers ont des gravités très variables.
- Le cancer thyroïdien est un « bon » cancer car il guérit la plupart du temps (plus de 90 % des cancers papillaires à 5 ans).
- Le traitement chirurgical comporte une thyroïdectomie totale mais on vit très bien sans thyroïde puisqu'on peut remplacer la thyroïde manquante par de la lévothyroxine.
- La chirurgie comporte quelques risques mais, entre les mains d'une équipe chirurgicale entraînée, les nerfs laryngés et récurrents ainsi que les glandes parathyroïdes devraient être indemnes. La cicatrice cervicale n'est plus un grave problème esthétique comme il y a quelques années.
- Après la chirurgie, un examen à l'iode radioactif sera fait afin de vérifier que tout le tissu thyroïdien a bien été enlevé.
- Un dosage simple permet de bien surveiller la guérison du cancer.

■ Cancers différenciés

Formes anatomo-cliniques

Ce sont des cancers qui conservent grossièrement la structure des vésicules thyroïdiennes.

LES CANCERS VÉSICULAIRES (50 à 60 %). Ils sont les plus proches des cellules thyroïdiennes normales. À ce titre ils fixent bien l'iode radioactif.

En revanche, ils métastasent facilement.

Le traitement chirurgical complété par l'iode radioactif donne de très bons résultats.

LES CANCERS PAPILLAIRES (20 à 30 %). Leur structure s'éloigne de celle de la cellule normale. Leur envahissement est surtout local et ganglionnaire.

Le traitement chirurgical et radio-isotopique précoce donne aussi de très bons résultats.

Traitement des cancers différenciés

Le traitement du cancer thyroïdien est toujours chirurgical mais variable selon le cancer et complété par l'iode radioactif.

Le traitement immédiat

LA CHIRURGIE DU CANCER THYROÏDIEN. Elle est plus ou moins étendue selon l'extension loco-régionale du cancer et la nature histologique. Elle doit toujours être faite avec un examen histologique extemporané.

► **L'objectif** est d'enlever la totalité du cancer et si nécessaire les ganglions envahis.

Ainsi un micro cancer peut être traité par une lobectomie simple alors qu'un cancer plus étendu oblige à une thyroïdectomie totale avec éventuellement un curage ganglionnaire si les ganglions sont envahis.

► **Les complications** de cette chirurgie sont surtout les lésions du nerf récurrent entraînant une paralysie de la corde vocale et les lésions des glandes parathyroïdes.

L'IODE RADIOACTIF. Il complète la chirurgie thyroïdienne :

- soit pour « nettoyer » le tissu thyroïdien restant ;
- soit pour détruire du tissu métastatique fixant l'isotope.

On administre habituellement 100 mCi d'IRA (3,7 GBq). L'IRA est efficace sur le parenchyme thyroïdien restant et sur d'éventuelles métastases fixant l'isotope.

La surveillance

LE TRAITEMENT SUBSTITUTIF ET FRÉNATEUR. La lévothyroxine à la dose maximale tolérée est indispensable. Les taux de T4 et T3 doivent être dans la gamme supérieure de la normale et le taux de TSH doit être bas (inférieur à 0,3 mUI/L).

LE DÉPISTAGE DES MÉTASTASES. Une récurrence après traitement n'est pas prévisible et doit être dépistée sur les dosages de thyroglobuline périodiques.

Le tissu thyroïdien étant le seul à stocker de la thyroglobuline, l'apparition de cette substance dans le sang de patients qui en principe n'ont plus de tissu thyroïdien, signe la survenue d'une récurrence cancéreuse.

Les métastases peuvent être visualisées par la réalisation d'une scintigraphie avec balayage corporel total, après stimulation par la TSH humaine recombinante (Thyrogen).

► Le cancer anaplasique (< 10 %)

Il évolue à une vitesse foudroyante et n'est sensible à aucune thérapeutique.

Il donne rapidement des signes de compression cervicales et des métastases à distance.

Le diagnostic est affirmé par la cytoponction, qui montre des petites cellules ayant perdu les caractéristiques des cellules thyroïdiennes et permet de faire le diagnostic différentiel avec un lymphome.

LA CHIRURGIE. Elle doit être tentée si le diagnostic est précoce.

LA CHIMIOTHÉRAPIE ET LA COBALTOOTHÉRAPIE. Elles peuvent être utilisées dans les cancers anaplasiques mais les chances d'efficacité sont très faibles.

► Le cancer médullaire (10 %)

Il s'agit d'un cancer développé aux dépens des cellules C de la thyroïde, qui contrairement aux cellules des vésicules, ne fixent pas l'iode, mais sécrètent la thyrocalcitonine (TCT).

Signes

Le plus souvent ces cancers se révèlent par un goitre nodulaire, sensible, avec des adénopathies. Deux symptômes sont particuliers : les flushes et la diarrhée, dus à la sécrétion augmentée de TCT.

Le diagnostic repose sur les taux élevés de thyrocalcitonine et une réponse exagérée après stimulation par la pentagastrine (pic > 30 ng/mL). L'antigène carcino-embryonnaire ou ACE est le plus souvent positif.

L'enquête familiale est indispensable car le cancer médullaire révèle dans 35 % des cas une forme familiale. Deux cas dans la famille définissent la forme familiale. Il peut s'agir d'un cancer médullaire isolé ou associé à d'autres atteintes endo-crinologiques, qui réalisent une néoplasie endocrinienne multiple (NEM). Il s'agit de la NEM de type II associant au cancer médullaire un phéochromocytome et une hyperparathyroïdisme.

Pour cette raison la recherche d'une mutation portant sur le gène RET doit être recherchée.

Traitement

Le seul traitement est chirurgical. Il est efficace s'il est fait précocement. Dans les familles atteintes, une thyroïdectomie totale est parfois faite de façon préventive chez les membres de la famille porteurs de la mutation.

Surveillance

Elle doit être régulière sur les taux plasmatiques de la TCT et de l'ACE.

Le traitement chirurgical et les radio-isotopes sont efficaces dans le traitement du cancer thyroïdien différencié.

POINTS CLÉS

1. ► L'hypothyroïdie survient lorsque plus de 90 % de la glande thyroïde est bloquée ou détruite.
2. ► La cause la plus fréquente de l'hypothyroïdie est la thyroïdite auto-immune de Hashimoto.
3. ► Le blocage médicamenteux de la thyroïde le plus fréquent est dû à l'iode, mais elle peut aussi entraîner une hyperthyroïdie.
4. ► L'hormonothérapie thyroïdienne substitutive est la traitement de l'hypothyroïdie, elle est souvent prescrite à vie.
5. ► Le goitre est fréquent dans certaines régions pauvres en iode.
6. ► Devant un nodule thyroïdien dont le diamètre est > à 3 cm, la crainte d'un cancer est justifiée (8 à 12 % selon les séries).
7. ► L'examen le plus fiable pour détecter un cancer thyroïdien est la cytoponction à l'aiguille fine réalisée sous échographie.
8. ► Après thyroïdectomie totale, l'examen biologique permettant le suivi d'un cancer thyroïdien est le dosage de la thyroglobuline.
9. ► Le cancer médullaire de la thyroïde sécrète la thyrocalcitonine; il doit faire rechercher une néoplasie endocrinienne multiple de type II.

Corticosurrénales

Anatomie

Les glandes surrénales sont composées de deux parties complètement différentes : les cortico-surrénales, ainsi appelées parce qu'elles forment la partie externe ou « cortex » et les médullosurrénales qui forment la partie centrale ou médullaire.

Anatomie descriptive

Situation

Les glandes surrénales coiffent le pôle supérieur des reins, l'une à droite, l'autre à gauche.

Elles sont donc situées très profondément dans l'abdomen, derrière le péritoine, proches de la paroi lombaire, de chaque côté de la colonne vertébrale.

Aspect, forme, dimensions

Ce sont des glandes aplaties, en forme de virgule, de petites dimensions : 4,5 cm de long, 3 cm de large et 1 cm d'épaisseur. Elles pèsent 8 g environ. Elles sont difficilement mises en évidence mais visibles par le scanner et l'IRM.

Rapports

Les glandes surrénales sont situées dans une petite loge solidaire de la loge rénale ; les rapports sont différents à droite et à gauche.

Surrénale droite

EN ARRIÈRE. La surrénale, par sa face postérieure et interne, est proche de la paroi vertébrale au niveau de D12 et de ses deux disques. La 12^e côte droite, le piler droit du diaphragme et le cul-de-sac pleural sont proches.

EN DEDANS ET EN AVANT. La veine cave inférieure est le rapport majeur avec ses ganglions lymphatiques et le ganglion semi-lunaire du sympathique.

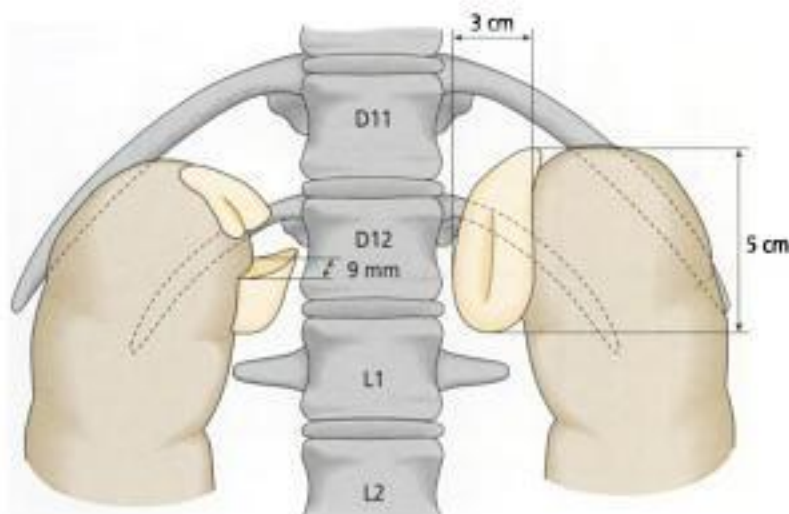


Fig 5.1 Anatomie des glandes surrénales.

EN DEHORS. Le bord interne du rein droit.

EN HAUT. La surrénale droite marque une empreinte sur le foie.

Surrénale gauche

EN ARRIÈRE. La paroi lombaire comme à droite.

EN DEDANS ET EN AVANT. Le corps du pancréas avec l'estomac juste au-dessus.

EN DEHORS. Le rein gauche.

EN HAUT. Le sommet du rein et la rate.

Vaisseaux et nerfs

Artères

Les glandes surrénales sont très richement vascularisées. Elles reçoivent trois groupes d'artères : un pédicule supérieur volumineux, une artère moyenne petite et inconstante, un pédicule inférieur volumineux venu de l'artère rénale.

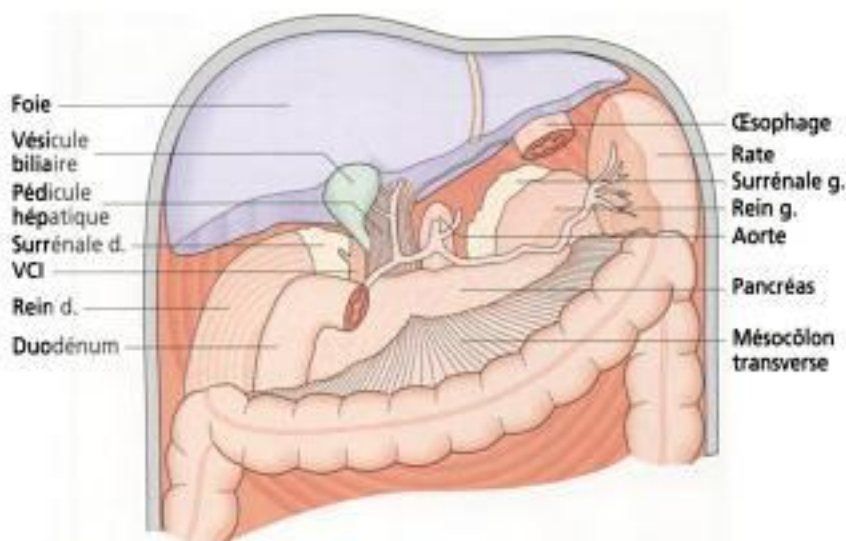


Fig 5.2 Glandes surrénales, rapports antérieurs.

Veines

La veine surrénale principale, très volumineuse, draine la glande surrénale :

- à droite : elle se jette dans la veine cave inférieure ;
- à gauche : elle se draine dans la veine rénale gauche.

Lymphatiques

Ils sont nombreux et variés, drainant la surrénale vers les ganglions aortiques, hépatiques à droite et intrathoraciques des deux côtés. Ce point est important dans l'envahissement des cancers surrénaux.

Nerfs

Ils sont très nombreux, formant un plexus surrénal.

Histologie

La corticosurrénale comprend trois zones bien distinctes, dont l'intérêt est absolument essentiel.

LA ZONE GLOMÉRULÉE. C'est la partie la plus superficielle, externe de la glande. Elle sécrète les **hormones minéralocorticoïdes** agissant sur le sel et l'eau.

LA ZONE FASCICULÉE. C'est la zone moyenne formée de longs cordons rectilignes. Elle fabrique les hormones **glucocorticoïdes** agissant sur les glucides.

LA ZONE RÉTICULÉE. C'est la partie la plus profonde de la glande, proche de la médullaire. Elle fabrique les **androgènes**.

Physiologie

Les hormones surrénales

Les glandes corticosurrénales sécrètent trois types d'hormones :

- les glucocorticoïdes ;
- les minéralocorticoïdes ;
- les androgènes surrénaux.

Toutes ces hormones sont des stéroïdes fabriquées à partir du cholestérol.

Les glucocorticoïdes

Ce sont des hormones indispensables à la vie car elles règlent le **métabolisme des glucides** intracellulaires et une partie du **métabolisme hydro-sodé**. Le chef de file de ces hormones est le **cortisol** appelé aussi **hydrocortisone** ou encore **composé F**.

SYNTHÈSE. La synthèse du cortisol à partir du cholestérol se fait grâce à l'intervention de 3 enzymes (hydroxylases). La sécrétion du cortisol n'est pas constante durant la journée : elle est minimale en début de nuit, 1 à 2 heures après l'endormissement, augmente ensuite pour devenir maximale le matin vers huit heures et diminue ensuite au cours de la journée (le taux à 16 heures est environ la moitié de celui à 8 heures). On parle de **cycle nyctéméral** du cortisol.

EFFETS. Le cortisol permet la **néoglucogénèse**, c'est-à-dire la reconstitution du glucose à partir des acides aminés. Il aide aussi à la conservation du sel et à la répartition de l'eau dans l'organisme.

RÉGULATION. Le taux de cortisol est régulé par l'appareil hypothalamo-hypophysaire qui est responsable de son cycle nyctéméral. Lorsque la cortisolémie baisse dans le sang, l'hypothalamus sécrète de la CRH (**Corticotropin releasing hormone**) qui à son tour entraîne la sécrétion d'ACTH hypophysaire ; cette dernière stimule la corticosurrénale et rétablit le taux de cortisol. À l'inverse, en cas d'élévation de la cortisolémie (ou de prise d'un corticoïde de synthèse), il y a freinage hypothalamo-hypophysaire et surrénalien.

Tableau 5.1 Principaux corticostéroïdes et leurs métabolites dans les urines de 24 heures.

Corticostéroïdes libres non conjugués		Métabolites conjugués	
		TÉTRAHYDRODÉRIVÉS	HEXAHYDRODÉRIVÉS
cortisol F40-80 µg		THF 0,5-2 mg	
cortisone E5-40 µg		allo THF 0,2-0,5 mg	Cortone
		THE 1-4 mg	Cortolone
corticostérone B		THB allo THB 500 µg	
11-déoxycorticostérone A	< 5 µg	THA traces	
11-déoxycortisol S		THS < 500 µg	
déoxycorticostérone		traces	

Les minéralocorticoïdes

Ce sont des hormones qui règlent le métabolisme du sodium et du potassium.

SYNTHÈSE. L'effet des enzymes sur la chaîne de synthèse aboutit à la production d'**aldostérone**, dont le rôle est de réguler les échanges sodium/potassium à travers les membranes cellulaires.

EFFETS. Le déficit en aldostérone, dans les insuffisances surrénales, entraîne une perte de sodium et une accumulation du potassium dans les cellules. L'excès d'aldostérone (syndrome de Conn) produit l'effet inverse.

RÉGULATION. La sécrétion d'aldostérone est régulée par le système rénine-angiotensine, mais n'est pas directement modulée par le taux périphérique de l'hormone.

Les androgènes

SYNTHÈSE. Les hormones mâles de la surrénale sont la DHA (déhydroépiandrosterone) et la Δ^4 -androstènedione.

EFFETS. Les androgènes d'origine surrénalienne ont une plus faible activité que la testostérone qui est la véritable hormone mâle.

Les androgènes surrénaux sont responsables de la « puberté surrénale » ou « adrénarchie », c'est-à-dire de l'apparition avant la puberté gonadique de poils dans les deux sexes (poils dits « ambosexuels »).

En cas d'excès, ils entraînent chez la femme une virilisation, comme dans les hyperplasies surrénales congénitales.

RÉGULATION. La sécrétion des androgènes surrénaux est sous la dépendance de l'ACTH.

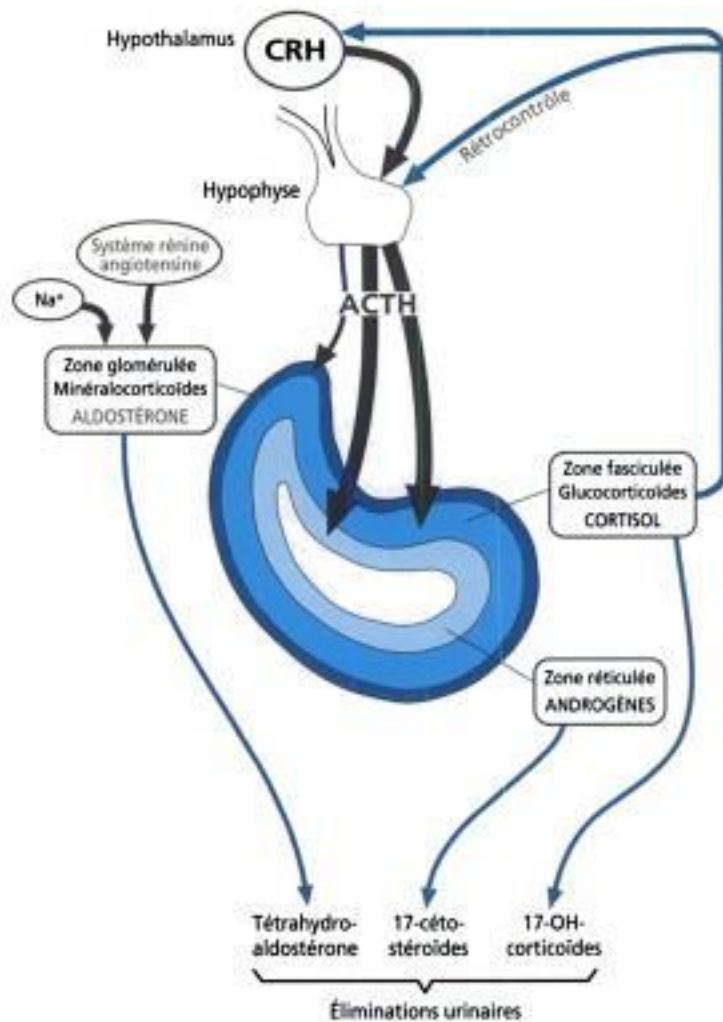


Fig 5.3 Sécrétions et éliminations urinaires de la corticosurrénale. Contrôle de la sécrétion.

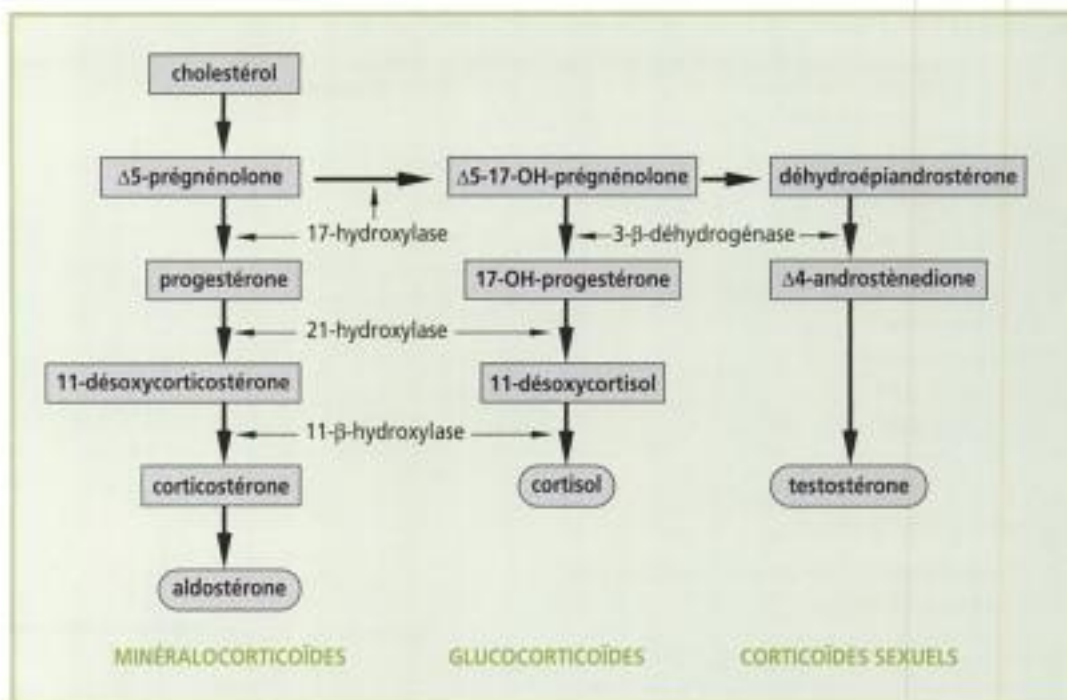


Fig 5.4 Biosynthèse des hormones corticosurrénales.

Pathologie corticosurrénalienne

Pathologie hormonale

L'INSUFFISANCE SURRÉNALE. Elle est liée à une destruction des surrénales ou à l'absence de leur stimulation par l'hypophyse (déficit corticotrope).

LE SYNDROME DE CUSHING. C'est un hyperfonctionnement de la zone fasciculée d'origine hypophysaire ou surrénale se traduisant par un excès de production des glucocorticoïdes.

LE SYNDROME DE CONN. Il s'agit d'un hyperfonctionnement de la zone glomérulée, responsable de l'excès de production des minéralocorticoïdes.

L'HYPERPLASIE SURRÉNALE CONGÉNITALE. Il s'agit en réalité d'une insuffisance élective des surrénales qui ne produisent pas assez de cortisol. Elle est due à un déficit de l'une des enzymes qui intervient dans la synthèse du cortisol (17, 21 ou 11-β-hydroxylase). Ce déficit entraîne en retour une hypersécrétion d'ACTH qui stimule la surrénale. La synthèse des androgènes surrénaux est ainsi privilégiée et la conséquence en est un virilisme plus ou moins accentué.

Pathologie tumorale

Trois types de tumeurs peuvent être en cause :

- l'adénome surrénalien ;
- le corticosurrénalome malin ;
- la polyadénomatoze.

Les tumeurs sécrétantes de la surrénale peuvent produire en excès des minéralocorticoïdes, des glucocorticoïdes ou des androgènes selon la zone de la corticosurrénale où elles se développent.

Le corticosurrénalome malin peut produire les trois types de corticostéroïdes.

Insuffisance surrénale primitive

L'insuffisance surrénale primitive résulte de la destruction des glandes surrénales entraînant un déficit en aldostérone et en hydrocortisone. Décrite par Thomas Addison en 1856, elle réalise un « diabète sodé » avec hypoglycémie.

Elle doit être distinguée de l'insuffisance surrénale secondaire due à l'absence de stimulation des surrénales par l'ACTH, qui résulte d'une insuffisance hypophysaire et n'affecte que la sécrétion du cortisol.

L'insuffisance surrénale primitive est rapidement mortelle en l'absence de traitement. Le manque en hormones surrénales aboutit en effet à une déshydratation à prédominance extra-vasculaire par perte de sel et d'eau.

■ Signes cliniques

L'insuffisance surrénale est marquée par des symptômes caractéristiques.

L'asthénie

Elle présente des signes particuliers.

SON HORAIRES. Le malade est de plus en plus fatigué au cours de la journée et il ne peut plus faire aucun effort le soir; il est obligé de se coucher tôt. Le lendemain matin, quelques efforts modérés sont possibles au réveil, mais la fatigue s'aggrave vite au cours de la journée.

Asthénie du matin : chagrin.

Asthénie vespérale : insuffisance surrénale.

SON INTENSITÉ. Il s'agit d'une fatigabilité majeure. Au début, elle limite la durée de l'effort et sa répétition. Plus tard, elle confine le malade au lit, l'empêche de parler longtemps et même de s'alimenter.

SON TYPE. C'est une asthénie globale.

► **Musculaire avant tout.** Il n'y a aucun trouble sensitif, moteur, réflexe. C'est un épuisement rapide de la force musculaire.

► **Psychique.** Ces malades sont souvent déprimés, irritables, anxieux. Cette psychasthénie disparaît très vite sous traitement.

► **Génitale.** L'impuissance ou la frigidité sont le résultat de l'asthénie et de l'impossibilité à l'effort.

La mélanodermie (pigmentation cutanée)

Signe constant et permettant le diagnostic de la maladie, il s'agit d'un bronzage très intense provoqué par la lumière et aggravé par le frottement.

Elle est due à l'hyperfonctionnement des cellules pigmentaires de la peau sous l'influence des hormones mélanostimulantes (secrétées en même temps que l'ACTH, produite en excès en réponse à la diminution du cortisol plasmatique).

ELLE EST FAITE DE NAPPES BRONZÉES sur lesquelles se détachent des macules brun sépia.

ELLE EST PARTICULIÈREMENT MARQUÉE À CERTAINS ENDROITS :

- les zones découvertes exposées à la lumière (décolleté par exemple);
- les zones de frottement (bretelles, ceinture, zone d'appui de l'avant-bras, genoux);
- les régions normalement pigmentées : les mamelons des seins apparaissent comme « encrassés », les régions génitales.

ELLE EST TOUT À FAIT TYPIQUE AUX MAINS :

- face palmaire, pigmentée au niveau des plis de flexion alors que les éminences thénar et hypothénar sont respectées;
- face dorsale, pigmentée au niveau des plis de flexion-extension interphalangiens. Les ongles sont entourés d'un halo brun et souvent striés de brun.

LES CICATRICES. Elles doivent être recherchées par l'interrogatoire car elles se pigmentent et permettent d'avoir la notion d'ancienneté approximative de la maladie.

La pigmentation muqueuse

Elle est également spéciale. On la voit bien au niveau de la bouche :

- elle est faite de petites taches ardoisées;
- elle siège au niveau des gencives, des joues, du palais.

La mélanodermie ne laisse pas place au doute, mais il faut savoir :

- qu'elle est difficilement analysable dans certaines races très pigmentées (noirs, par exemple, qui ont les plis de flexion bruns et des taches ardoisées à l'état normal);
- qu'elle peut être marquée voire absente chez certains sujets à peau très pâle;
- qu'elle s'associe souvent à un vitiligo (15 % des cas).

L'amaigrissement

Signes essentiels :

- il est important (plusieurs kg);
- il est rapide (en quelques mois);
- il s'accompagne d'une fonte musculaire très importante, responsable de la fatigue majeure éprouvée par les patients.

L'hypotension

– Elle est parfois annoncée par des lipothymies, des syncopes (mais l'hypoglycémie y joue peut-être un rôle important).

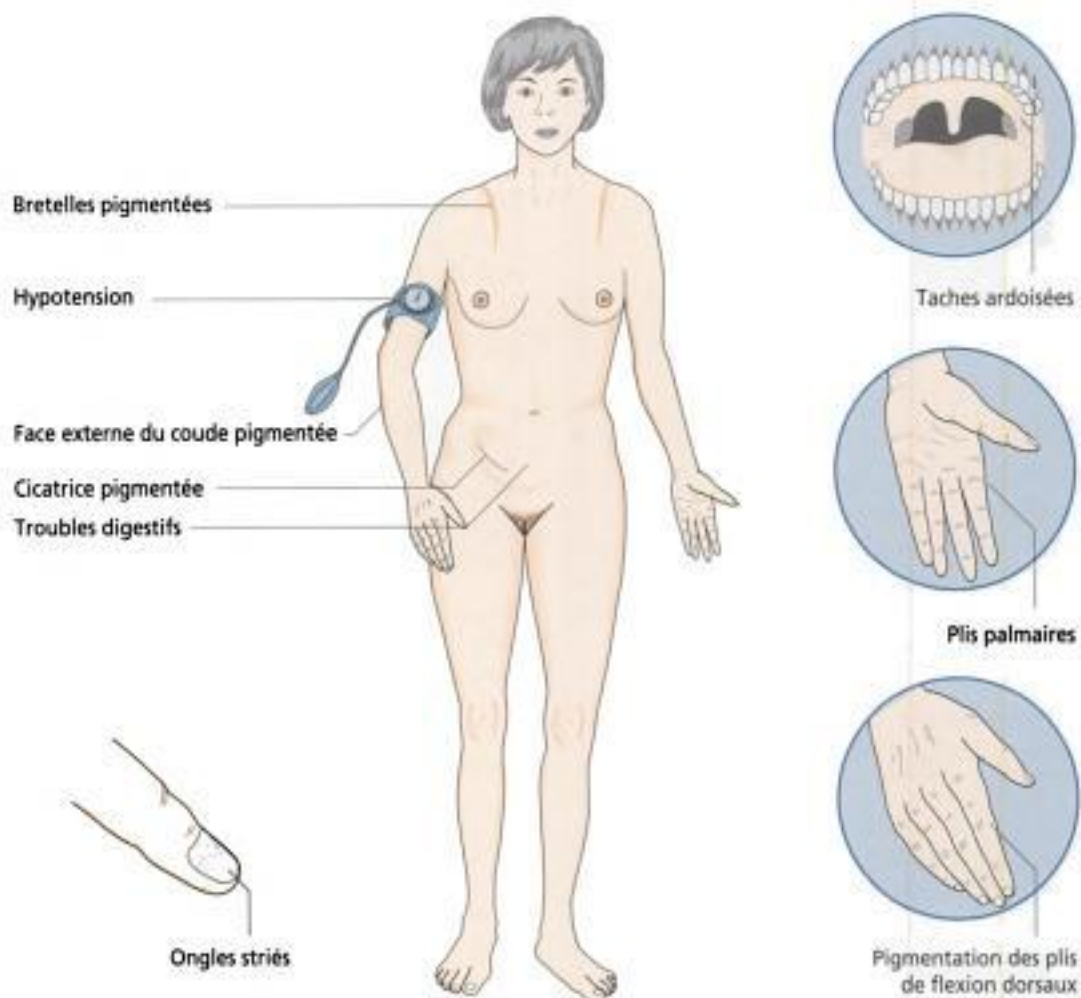


Fig 5.5
Maladie d'Addison.

– En tout cas elle se traduit par une pression artérielle basse sur la maxima (90 mmHg) et la minima (50 mmHg).

– Le pouls est faible mais régulier.

Les troubles digestifs

Ils sont dominés par l'anorexie.

Les troubles digestifs moins spécifiques sont fréquents (douleurs abdominales, diarrhées, nausées et vomissements) et font craindre l'imminence d'une crise aiguë.

Les autres signes

Ils sont moins importants :

- la frilosité;
- la dépilation axillaire (chez les femmes surtout) et pubienne;
- des douleurs de l'angle costo-vertébral.

En conclusion :

Un tel ensemble symptomatique impose :

- le diagnostic clinique;
- la confirmation biologique rapide;
- la recherche d'une tuberculose;
- la prescription du traitement substitutif à vie;
- une surveillance régulière et des conseils appropriés concernant les facteurs possibles d'aggravation et de décompensation.

Examens complémentaires

Le diagnostic repose sur la mise en évidence de l'effondrement des sécrétions surrénaliennes et l'absence de réponse de la glande après stimulation par l'ACTH.

Les dosages hormonaux

L'EFFONDREMENT DES SÉCRÉTIONS SURRÉNALIENNES. Le déficit porte sur les trois lignées : glucocorticoïdes, minéralocorticoïdes et androgènes.

► **Dans le plasma.** Le cortisol est effondré à 8 heures du matin et le reste durant toute la journée. L'aldostérone et les androgènes (Δ^4 -androstènedione, déhydroépiandrostérone (DHA) et sulfate de DHA) sont également très bas.

Le taux de base de l'ACTH est élevé.

► **Dans les urines.** Le cortisol libre urinaire des 24 heures, l'aldostérone et la tétrahydroaldostérone sont effondrés.

L'ABSENCE DE RÉPONSE DES GLANDES SURRÉNALES. L'insuffisance surrénale doit être confirmée par au moins un test de stimulation.

► **Le test au synacthène (synACTHène = ACTH synthétique).**

Le test au synacthène immédiat est utilisé en première intention pour le dépistage. Il consiste à doser le cortisol plasmatique avant et après l'injection de 0,25 mg de Synacthène IV. Si le cortisol une heure après l'injection atteint 20 $\mu\text{g}/100\text{ mL}$ (ou 550 nmol/L), le test est positif et on peut éliminer le diagnostic d'insuffisance surrénale.

Le test au synacthène retard est réalisé dans les cas douteux. Il étudie l'élévation du cortisol plasmatique et du cortisol libre urinaire après injection intramusculaire de Synacthène-retard.

► **Le test à la métopirone et le test d'hypoglycémie provoquée.** Ces tests de stimulation sont dangereux et ne sont pas utilisés pour le diagnostic de l'insuffisance surrénale primitive.

Les autres examens

BIOLOGIQUES. Ils ont seulement valeur d'orientation :

- NFS : éosinophilie;
- glycémie à jeun : hypoglycémie (à l'effort surtout);
- ionogramme sanguin (hyponatrémie et hyperkaliémie font craindre une crise aiguë);
- ionogramme urinaire : hypernatrémie (diabète sodé).

GÉNÉRAUX :

- radio du thorax : petit cœur « en goutte »;
- ECG : recherche des signes de microvoltage secondaires à hyperkaliémie.

Les examens à visée étiologique

TUBERCULOSE : recherche de calcifications surrénaliennes.

RÉTRACTION CORTICALE. (Atrophie primitive de la surrénale d'origine immunitaire.) : recherche

d'autres maladies auto-immunes associées et d'anticorps anti-surrénale.

Formes cliniques

Les crises aiguës

L'insuffisance surrénale aiguë (ISA) met en jeu immédiatement le pronostic vital.

CLINIQUEMENT ELLE RÉALISE UN TRIPLE TABLEAU :

- cardio-vasculaire avec collapsus;
- neurologique avec adynamie extrême;
- digestif avec nausées et vomissements profus.

BIOLOGIQUEMENT. Il existe :

- une hyponatrémie;
- une hyperkaliémie;
- une natriurèse massive (diabète sodé);
- une hypoglycémie.

PROTOCOLE D'EXAMEN

DOSAGES HORMONAUX EN CAS D'INSUFFISANCE SURRÉNALE

Les dosages hormonaux permettent d'affirmer le diagnostic dans le cas d'une insuffisance surrénale, ils montrent une diminution globale des sécrétions dans le plasma et les urines.

DOSAGES STATIQUES

- **Le cortisol plasmatique**

Il se dose à 8 h du matin (sécrétion maximale) : $15 \pm 5 \mu\text{g}/100\text{ mL}$.

- **Le cycle du cortisol**

Les dosages se font à 8 h, 12 h, 16 h, 20 h, 0 h et permettent de constater que le cortisol est constamment diminué.

- **Le cortisol libre urinaire**

Il se dose sur les urines de 24 h; prélèvement d'un échantillon sur toute la diurèse (contrôlée par le dosage de la créatinine urinaire, noter le volume des 24 h sur l'échantillon).

Il permet de vérifier la diminution de l'élimination urinaire du cortisol.

- **L'ACTH plasmatique**

Il se dose en même temps que le cortisol; sur tube EDTA à envoyer immédiatement au laboratoire dans la glace. Le taux d'ACTH est élevé en cas d'insuffisance surrénale basse (l'hypophyse fonctionne) ($n < 90 \text{ pg/mL}$).

DOSAGES DYNAMIQUES

- **Test au synacthène ordinaire**

C'est une stimulation des surrénales par le synacthène (ACTH synthétique).

- **Technique :** se fait à jeun avant prise d'hydrocortisone.

T0 8 h : cortisolémie.

8 h 05 : 0,25 mg synacthène ordinaire IV.

T + 30' = 8 h 30 et T + 60 = 9 h : cortisolémie.

- **Résultat :** réponse normale = cortisol à T + 60 supérieur à 20 $\mu\text{g/dL}$ (550 nmol/L).

- **Intérêt :** test simple très utile pour le dépistage car il permet le diagnostic des formes frustes où le diagnostic est difficile. En cas d'insuffisance surrénale, il y a une réponse insuffisante à la stimulation par l'ACTH synthétique.

Les formes frustes

Elles risquent de passer inaperçues.

L'ASTHÉNIE. Elle peut être confondue avec celle d'un sujet psychasthénique anxieux, névrotique (mais il s'agit ici d'une asthénie du matin).

LA MÉLANODERMIE N'EST PAS TYPIQUE. Elle est souvent difficile à distinguer d'un bronzage naturel, de la pigmentation de l'hémochromatose.

Formes selon le terrain

L'ENFANT :

- la maladie d'Addison est rare;
- les troubles digestifs y sont importants;
- les crises aiguës sont déclenchées par une agression minime.

LA FEMME ENCEINTE :

- les périodes critiques se situent avant le 4^e mois et à l'accouchement.

Formes étiologiques

Toute insuffisance surrénale nécessite impérativement la recherche de sa cause.

LA TUBERCULOSE BILATÉRALE DES SURRÉNALES est la cause la plus fréquente en France. Elle doit être systématiquement recherchée. Elle est évoquée devant l'existence de calcifications surrénaliennes.

L'ATROPHIE CORTICALE est surtout fréquente dans les pays anglo-saxons mais elle devient également fréquente en France. Elle peut s'accompagner d'autres maladies auto-immunes (vitiligo, thyroïdite, diabète, ...) On retrouve des anticorps anti-surrénaux circulants.

L'ADRÉNOLEUCODYSTROPHIE est une maladie génétique récessive liée au chromosome X, touchant l'homme jeune, due à une anomalie du métabolisme des acides gras. L'insuffisance surrénale est associée à des troubles neurologiques.

D'AUTRES CAUSES SONT PLUS RARES MAIS DOIVENT ÊTRE RECHERCHÉES car elles relèvent parfois d'un traitement spécifique :

- hémochromatose;
- lymphome;
- envahissement cancéreux bilatéral;
- maladie amyloïde.

Traitement

L'insuffisance surrénale chronique bénéficie d'un traitement bien réglé basé sur la supplémentation hormonale et la prévention des accidents aigus.

Alimentation

Naguère l'alimentation devait comporter un apport supplémentaire en sel. Actuellement, du fait de la supplémentation en hormone naturelle, l'apport en sel doit être normal (8 à 12 g/j de ClNa).

Hormonothérapie

HYDROCORTISONE. Pour remplacer la sécrétion de glucocorticoïde déficitaire, on utilise l'hormone naturelle : l'hydrocortisone (comp. à 10 mg).

Il est illogique d'utiliser des corticoïdes de synthèse : prednisone, prednisolone.

► **Les besoins de base** sont de 1/2 à 1 mg/kg suivant l'intensité du déficit, le rapport poids/taille, le sexe (soit 25 à 35 mg/j en moyenne).

► **Répartition :** de préférence, compte tenu de la faible durée de vie de l'hormone, il faut répartir les doses en deux à trois fois par jour. Par exemple : 10 mg matin, midi, soir.

► **L'adaptation des doses** doit se faire en fonction des augmentations prévisibles des besoins lors des situations d'agression :

- efforts physiques prolongés;
- infections (surtout virales);
- traumatismes;
- interventions dentaires.

Dans tous ces cas la dose doit être **DOUBLÉE**.

En cas d'intervention chirurgicale, les doses d'hydrocortisone doivent être augmentées :

- la veille : 100 mg;
- le jour de l'intervention : 100 à 300 mg;
- le lendemain : 100 mg.

Si la voie orale est impossible, le traitement doit être administré par voie veineuse (on s'adresse à l'hémisuccinate d'hydrocortisone intramusculaire ou mieux à la seringue autopousseuse).

FLUDROCORTISONE

Fludrocortisone comp. à 50 µg disponible à la Pharmacie centrale des hôpitaux.

La prescription de fludrocortisone est à peu près systématique dans l'insuffisance surrénale primitive (alors qu'elle est inutile dans l'insuffisance surrénale secondaire d'origine antéhypophysaire).

La dose journalière est de 0,25 à 0,50 µg/j.

Hidden page

Hidden page

Hidden page

Hidden page

Traitement d'une cause déclenchante

Infectieuse (+++). Chez la femme jeune recherche d'une grossesse.

Insuffisance surrénale secondaire postcorticothérapie

L'administration de corticoïdes très puissants a permis d'améliorer notablement le pronostic d'un certain nombre de maladies inflammatoires ou allergiques chroniques : asthme, polyarthrite rhumatoïde, hémopathies, connectivites, etc. Le traitement par corticoïdes a deux conséquences fâcheuses :

DURANT LE TRAITEMENT, IL PROVOQUE DES MANIFESTATIONS D'HYPERCORTICISME lorsque les doses de corticoïdes sont suffisamment élevées et données pendant suffisamment longtemps. Le tableau clinique est celui d'un hypercorticisme ou syndrome de Cushing (voir ci-dessous). Durant le traitement, le cortisol est indétectable car les surrénales sont au repos en raison du freinage exercé par le corticoïde de synthèse.

À L'ARRÊT DU TRAITEMENT, UNE INSUFFISANCE SURRÉNALE PEUT APPARAÎTRE en raison de la persistance de l'atrophie des glandes surrénales qui n'est pas immédiatement réversible. Il en résulte un état d'insuffisance surrénale relative, plus ou moins marqué suivant les personnes. Il faut donc être très vigilant lorsqu'on arrête une corticothérapie, car une insuffisance surrénale aiguë peut survenir, surtout si le patient est soumis à des agressions majeures (interventions chirurgicales, maladies sévères).

La survenue de l'insuffisance surrénale à l'arrêt d'une corticothérapie dépend de plusieurs facteurs :

- la dose du corticoïde (une dose supérieure à 7,5 mg/j de prednisone freine la production d'ACTH) ;
- la durée (il n'y a pas de risque pour une durée inférieure à 3 semaines) ;
- le type de corticoïdes (la dexaméthasone est le corticoïde la plus frénateur) ;
- le mode d'administration (lors d'une corticothérapie prolongée, une administration un jour sur deux est moins frénatrice qu'une prise quotidienne).

PROTOCOLE D'EXAMEN

TEST À LA MÉTOPIRONE

La métopirone inhibe la synthèse du cortisol, ce qui provoque, en retour, une stimulation de la production d'ACTH par l'hypophyse.

TECHNIQUE

Ce test doit être réalisé à distance d'un test de freinage des surrénales :

- recueil des urines pendant 24 heures ;
- administration de 3 g de métopirone en 24 h (750 mg toutes les 4 heures) ;
- recueil des urines pendant ces 24 heures et les 24 heures suivantes pour dosages des 17-OH-stéroïdes urinaires et de la créatininurie ;
- recueil de sang 4 heures après la dernière administration de métopirone pour dosages de la cortisolémie, du composé S et de l'ACTH.

RÉSULTATS

Réponse normale (ou positive) :

- les 17-OH-stéroïdes sont multipliés par 3 ;
- le taux de composé S est multiplié par 10 (son taux est toujours supérieur à 10 µg/100 mL) ;
- et l'ACTH plasmatique s'élève.

Un test normal signe l'intégrité de l'axe hypothalamo-hypophysaire et une bonne réponse surrénalienne.

À l'arrêt du traitement, la récupération de l'axe hypophyso-surrénal se fait en quelques semaines et la sécrétion normale de cortisol n'est totalement rétabli qu'en quelques mois. Dans certains cas, le sevrage en corticoïdes est impossible et une insuffisance surrénale chronique prolongée ou définitive s'installe, les glandes surrénales ne récupérant pas totalement leur fonction.

Le syndrome de sevrage cortisonique

Il est marqué par de la fatigue, surtout à l'effort, des douleurs musculaires et articulaires, quelquefois un état subfébrile (37,5 °C à 37,8 °C).

Le risque est celui d'une insuffisance surrénale aiguë avec collapsus en cas de stress important ou de maladie intercurrente.

Comment évaluer la reprise de la fonction surrénalienne à l'arrêt de la corticothérapie

LE DOSAGE DU CORTISOL PLASMATIQUE ET LE TEST AU SYNACTHÈNE IMMÉDIAT sont les examens les plus utilisés car ils sont faciles à mettre en œuvre.

► La première précaution à prendre est de diminuer la dose de corticoïde de façon progressive afin d'éviter un syndrome de sevrage.

► À partir de 5 mg/j de prednisone ou équivalent (dose qui correspond à la sécrétion physiologique à l'état normal), on remplace le corticoïde par l'hydrocortisone à la dose de 20, puis 10 mg/j.

Prudence en cas de maladie intercurrente.

► Après deux mois, il est possible de tester sous hydrocortisone la fonction surrénalienne en dosant à 8 heures du matin (24 heures après la dernière prise) le cortisol plasmatique.

– si le cortisol est inférieur à 10 µg/dL (270 nmol/L), les surrénales n'ont pas récupéré et il faut poursuivre l'hydrocortisone :

– s'il est supérieur à 10 µg/dL, il faut faire un test au synacthène immédiat. S'il est positif (cortisol 1 heure après l'injection > 20 µg/dL ou 550 nmol/L), l'hydrocortisone peut être arrêtée sans crainte. Sinon, on reprend le traitement et on répète le test 2 à 3 mois plus tard.

DANS UN CERTAIN NOMBRE DE CAS, il est impossible de dire s'il existe ou non une insuffisance surrénale et on a recours au test à la métopirone qui dans ces cas est fiable et bien toléré. Il demande cependant une hospitalisation. Le test d'hypoglycémie provoquée peut remplacer le test à la métopirone, mais il doit être réalisé sous surveillance étroite, car il peut engendrer une décompensation si la fonction surrénalienne n'est pas complètement rétablie.

Conduite thérapeutique

Comme indiqué ci-dessus, une insuffisance surrénale postcorticothérapie peut nécessiter un traitement temporaire par de l'hydrocortisone en attendant que l'axe hypothalamo-hypophysaire récupère sa fonction.

Syndrome de Cushing

L'excès d'hormones corticosurrénales a été décrit pour la première fois par Harvey Cushing en 1932. On appelle syndrome de Cushing tout hyperfonctionnement des surrénales se traduisant par une production excessive de cortisol, quelle qu'en soit la cause.

Il faut bien distinguer le syndrome de Cushing de la maladie de Cushing. Cette dernière à une définition plus restrictive : c'est l'hyperfonctionne-

ment surrénalien dû à l'hypersecrétion d'ACTH par un adénome corticotrope de l'hypophyse.

Physiopathologie

La maladie de Cushing

Décrite en 1932, elle est liée à un adénome corticotrope et représente (sécrétant de l'ACTH) de l'antéhypophyse, et représente plus de 70 % des cas de syndrome de Cushing.

SUR LE PLAN CLINIQUE. La production augmentée des hormones surrénaliennes, sous la dépendance de l'ACTH provoque de nombreux effets.

► **L'hyperproduction de glucocorticoïdes :**

– L'action sur les glucides provoque un diabète cortisonique modéré.

– L'action sur les protéides provoque un catabolisme intense responsable de l'atrophie cutanée avec vergetures et difficultés de cicatrisation, l'atrophie musculaire, la déminéralisation osseuse.

– L'action sur les lipides provoque une répartition anormale de la graisse (mais peut être est-ce dû surtout à l'action de l'ACTH).

– L'action sur le sang et le système immunitaire provoque éosinopénie et lymphopénie avec polynucléose.

– L'action minérale est due aux glucocorticoïdes : rétention hydrosodée avec hypertension.

► **L'hyperproduction androgénique** est responsable de l'acné, des modifications des phanères, de l'hirsutisme.

SUR LE PLAN BIOLOGIQUE. La preuve de l'hyperfonctionnement surrénalien repose avant tout sur l'augmentation des taux du cortisol plasmatique et du cortisol libre urinaire.

Les syndromes de Cushing

Ce sont des hypersecrétions surrénaliennes dues à plusieurs types de causes.

► **Tumeurs développées aux dépens de la zone fasciculée de la corticosurrénale**, bénignes (adénomes) ou malignes (corticosurrénalomes) représentant environ 15 % des cas.

► **Tumeurs malignes d'autres organes** sécrétant des substances dont l'action mime celle de l'ACTH (dites ACTH-like); ce sont les syndromes de Cushing paraneoplasiques.

LES SYNDROMES DE CUSHING IDIOPATHIQUES.

Ils restent assez fréquents (10 % des cas environ, selon les statistiques) : ce sont les syndromes où

aucune cause hypophysaire tumorale ou néoplasique n'est retrouvée malgré des recherches approfondies. Ils soulèvent de difficiles problèmes de traitement.

Manifestations cliniques

Il se manifeste par quatre signes essentiels :

- changement progressif de la morphologie ;
- hypertension artérielle ;
- diabète ;
- ostéoporose.

Deux signes importants mais moins fondamentaux :

- troubles sexuels ;
- troubles psychiques.

MODIFICATIONS DE LA MORPHOLOGIE. Ces changements progressifs ne sont pas toujours remarqués par la malade et des photos antérieures préciseront mieux les différents éléments.

► **L'obésité facio-tronculaire.** Elle donne à la malade un aspect caractéristique :

- le visage est bouffi, arrondi, érythrosique au niveau des pommettes : visage de « pleine lune » ;
- le cou apparaît court, épais ; il existe au niveau de la nuque une boule de graisse dure (formant la bosse de bison) ;
- le tronc est épais, infiltré de graisse au niveau du dos, des épaules, des seins ;
- l'abdomen est volumineux ;
- la racine des membres est déjà amyotrophique ;
- les fesses sont plates, ainsi qu'avant-bras et jambes.

Au total. Ce n'est pas une vraie obésité (la prise de poids n'est pas très importante) c'est une répartition anormale des graisses.

► **L'amyotrophie.** Elle est souvent considérable, très visible au niveau des membres et notamment des épaules et des cuisses (amyotrophie des ceintures). Elle entraîne une *asthénie musculaire* importante. Elle contraste avec l'obésité facio-tronculaire.

► **Les signes cutanés :**

- Les *vergetures pourpres*.

Elle siègent surtout sur l'abdomen, à la racine des cuisses, à la partie supérieure des seins, à la racine des bras.

Elles sont longues de plusieurs centimètres, larges et bifides à leurs extrémités ; leur direction est horizontale.

- L'*hyperpilosité*.

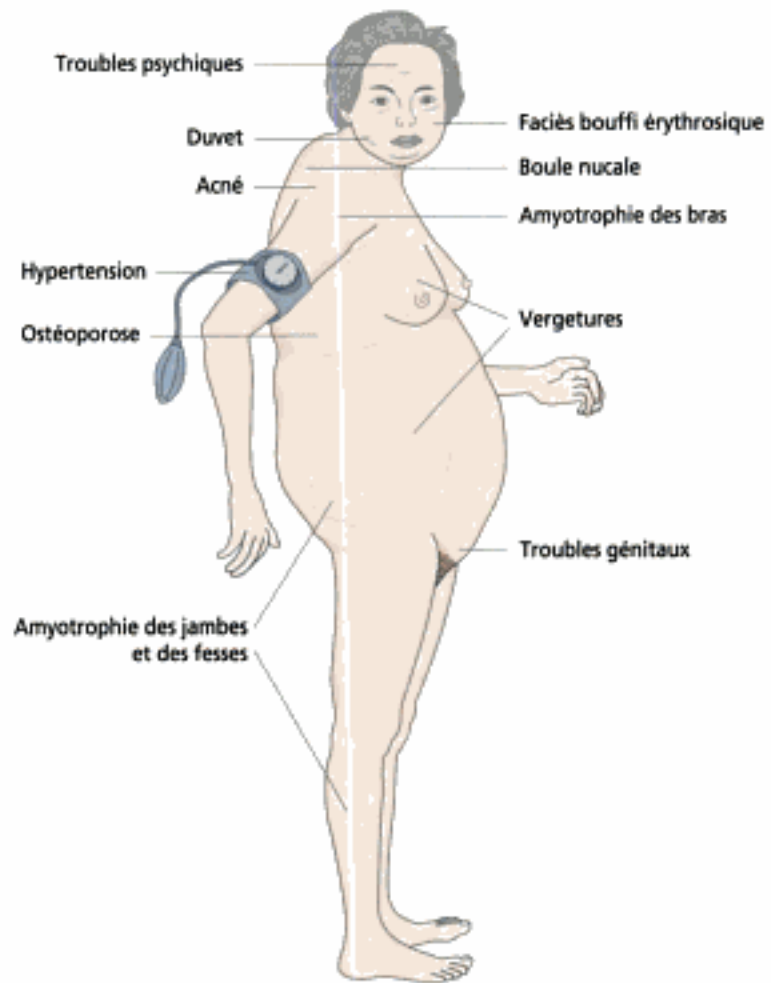


Fig 5.6 Syndrome de Cushing

C'est rarement un véritable hirsutisme.

Elle se caractérise par l'apparition d'un duvet fin au niveau du visage (formant des « pattes », des « rouflaquettes ») tandis qu'un peu de barbe peut pousser ; elle peut atteindre les membres, la poitrine.

Il s'agit rarement d'un virilisme vrai avec calvitie des golfes temporaux et hypertrophie du clitoris (dans ces cas on doit plutôt suspecter une tumeur surrénale).

- L'*acné* : elle est en revanche fréquente surtout au niveau du dos, avec séborrhée grasse.

- Les *troubles de la cicatrisation* sont souvent très importants.

L'HYPERTENSION ARTÉRIELLE. Précoce, à peu près constante, c'est une hypertension en général modérée (au début du moins).

LE DIABÈTE. Il peut être évident, avec polyurie, polydipsie, polyphagie. En règle générale, il est latent, découvert par les épreuves biologiques.

L'OSTÉOPOROSE. À peu près constante, elle se traduit essentiellement par des douleurs vertébrales, pelviennes, peu calmées par le repos et les antalgiques.

LES AUTRES SIGNES

► Les troubles sexuels :

- l'aménorrhée est constante, précoce ;
- les troubles de la libido (dyspareunie, frigidité) sont fréquents.

PROTOCOLE D'EXAMEN

DOSAGES HORMONAUX DEVANT UN SYNDROME DE CUSHING

M^{me} M., 30 ans, consulte pour modifications morphologiques apparues il y a quelques mois : faciès rouge, pilosité accentuée, vergetures rouges, silhouette modifiée avec amyotrophie des membres et obésité de la partie supérieure du corps. Un syndrome de Cushing est suspecté. M^{me} M. est hospitalisée pour bilan.

DOSAGES STATIQUES

- Cortisol plasmatique : tous les dosages montrent des chiffres élevés avec perte du rythme nyctéméral (cycle du cortisol).
- L'ACTH est dosé en même temps que le cortisol.
- Le cortisol libre urinaire et les stéroïdes urinaires (17-céto et 17-OH).

RECUEIL DES URINES DE 24 H

Les dosages hormonaux urinaires se font sur les urines de 24 h. La diurèse est contrôlée par le dosage de la créatinine urinaire. Il est donc utile de bien expliquer au patient le recueil urinaire :

- le matin au réveil, vider la vessie et jeter les urines ;
- garder les urines toute la journée dans un bocal gradué, pour noter le volume total sur l'échantillon ;
- y ajouter les premières urines du lendemain matin.

Ces dosages sont élevés et il y a absence de freinage lors du test à la dexaméthasone.

DOSAGES DYNAMIQUES

Test de freinage minute à la dexaméthasone (DXM)

- Administration de 1 mg de DXM (2 comprimés de Décadron à minuit).
- Dosage du cortisol plasmatique à 8 h le lendemain matin.

TEST À LA CRH

Principes : la CRH est l'hormone hypothalamique qui stimule la synthèse et la sécrétion d'ACTH et par suite de cortisol.

Technique : prélèvement à 8 h d'une cortisolémie et d'une ACTH plasmatique puis administration de CRH à la posologie de 1 µg/kg. Dosages à 15, 30, 60, 90, et 120 min de la cortisolémie et de l'ACTH.

Résultats :

Test positif :

- la cortisolémie augmente de plus de 20 % ;
- l'ACTH augmente de plus de 50 %.

Cette réponse s'observe dans la maladie de Cushing.

Test négatif : il n'y a pas d'élévation de l'ACTH ni de la cortisolémie.

Cette réponse s'observe dans l'adénome bénin de la surrénale, le corticosurrénalome et l'hypercorticisme paraneoplasique.

PROTOCOLE D'EXAMEN

IMAGERIE EN PATHOLOGIE SURRÉNALIENNE

M^{me} M., 30 ans, consulte pour modifications morphologiques apparues il y a quelques mois : faciès rouge, pilosité accentuée, vergetures rouges, silhouette modifiée avec amyotrophie des membres et obésité de la partie supérieure du corps. Un syndrome de Cushing est suspecté. M^{me} M. est hospitalisée pour bilan. Des dosages hormonaux ont été faits. Une exploration hypophysaire et surrénalienne est demandée.

LE SCANNER SURRÉNALIEN

C'est l'étude tomodensitométrie des surrénales avec injection de produit de contraste iodé. La patiente doit être à jeun.

- Prévenir la patiente de la sensation de chaleur un peu désagréable ressentie au moment de l'injection et s'enquérir auprès d'elle d'une allergie à l'iode connue.
- Si allergie à l'iode, appliquer le protocole de désensibilisation Atarax-Solupred-Lexomil :

Atarax (comprimés à 25 mg) :

- 1 mg/kg le soir la veille de l'examen ;
- 1 mg/kg, 60 minutes avant l'examen .

Solupred (comprimés à 5 mg) :

- 0,5 mg/kg le matin, la veille de l'examen ;
- 0,5 mg/kg, 60 minutes avant l'examen (per os).

Lexomil : un quart à un comprimé une heure avant l'examen.

Les surrénales sont visualisées en dedans et en avant des reins sous l'aspect de « languettes grises ». Le scanner visualise parfaitement les tumeurs surrénaliennes de plus de 0,5 cm.

L'IRM

Elle est peut-être moins performante que le scanner pour visualiser les surrénales.

Elle peut exiger également des précautions :

- préparer le patient s'il est anxieux ;
- prévenir les médecins en cas de claustrophobie.

► **Les troubles psychiques** existent dans la moitié des cas. On devra en tenir compte pour le traitement. Ce sont le plus souvent des syndromes dépressifs sévères et des états mélancoliques vrais. Parfois, des syndromes d'excitation (états maniaques, délire, hallucinatoires).

Examens biologiques : les dosages hormonaux

Ils sont indispensables pour affirmer le diagnostic, préciser l'étiologie et surveiller le traitement.

LES DOSAGES PLASMATIQUES. L'élévation du taux du cortisol est la marque la plus frappante du syndrome de Cushing. Le cortisol de base à 8 heures du matin est élevé au-delà des normes, mais surtout, et ceci est également très caractéristique, les taux du cortisol plasmatique ne montrent plus de variations au cours de 24 heures : perte du rythme nyctéméral; ainsi le cortisol de 16 heures est semblable à celui de 8 heures du matin.

LES DOSAGES URINAIRES. L'élévation du taux de cortisol libre urinaire dans les urines de 24 heures est le second stigmate de l'hypercorticisme.

LE TEST DE FREINAGE MINUTE À LA DEXAMÉTHASONE. Il consiste à :

- doser la cortisolémie à 8 heures du matin;
- administrer 1 mg de dexaméthasone le soir à minuit (la dexaméthasone est un glucocorticoïde de synthèse dont l'action frénatrice sur l'anté-hypophyse est plus puissante que celle du cortisol);
- un nouveau dosage le lendemain à 8 heures.

Le test montre, en cas de Cushing, l'absence de diminution du taux de la cortisolémie par rapport à la veille.

Normalement la chute de la cortisolémie est supérieure à 50 % et les taux de cortisol plasmatique sont inférieurs à 100 nmol/L, soit 3,6 µg/dL.

Pour certaines équipes, on exige des taux encore plus bas : 50 nmol/L.

LE TEST DE FREINAGE STANDARD. Il consiste à donner 2 mg de dexaméthasone quatre fois/jour pendant 2 jours et à doser cortisolémie, cortisol libre urinaire et éventuellement ACTH pendant 4 jours.

Certaines équipes utilisent la dexaméthasone en perfusion de 5 heures pendant lesquelles on administre 5 mg de DXM (1 mg/h).

Il est surtout utile lors des formes de diagnostic difficile. Ce test montre également l'absence de freinage surrénal. Les dosages peuvent être faits sur la cortisolémie et/ou le cortisol libre urinaire.

Un taux de cortisol libre urinaire < 10 µg/24h le dernier jour élimine un syndrome de Cushing.

► Diagnostic étiologique

Syndrome de Cushing ACTH-dépendant : maladie de Cushing

C'est la maladie décrite par Harvey Cushing en 1932. Elle est due à un micro- ou macroadénome sécrétant de l'ACTH.

Cette cause représente 70 % des syndromes de Cushing.

ORIENTATION BIOLOGIQUE

- **Le cortisol** est élevé de façon élective.
- **Les androgènes** sont normaux ou moins élevés que le cortisol.
- **L'aldostérone** est normale.
- **L'ACTH et la LPH (lipotropin hormone)** (hormone sécrétée en même temps que l'ACTH) sont augmentées.
- **Test à la lysine-vasopressine** ou à la desmopressine (Minirin). La lysine-vasopressine et la desmopressine (qui est mieux tolérée) stimulent la sécrétion d'ACTH et de cortisol. En cas de maladie de Cushing, la réponse est positive alors qu'elle est négative dans les autres étiologies. Ce test tend à être abandonné au profit du test à la CRH, plus sensible (mais plus cher).
- **Test à la CRH** (voir protocole page 92).

ORIENTATION PAR L'IMAGERIE

- **IRM hypophysaire.** C'est le meilleur examen pour visualiser l'adénome surtout lorsqu'il est petit.
- **Scanner abdominal.** Si les deux surrénales sont hyperplasiées et symétriques, on est en présence d'un hypercorticisme ACTH-dépendant par maladie de Cushing (ou syndrome paranéoplasique).

Syndromes de Cushing tumoraux ou ACTH-indépendants

Deux causes sont reconnues :

- **Adénome bénin d'une surrénale (7 %).**
- **Corticosurrénalome malin (11 %).**

Le dosage du cortisol libre urinaire est le meilleur marqueur d'une sécrétion anormale des surrénales.

Hidden page

Son effet secondaire principal est une cytolyse hépatique à rechercher systématiquement.

► **Autres traitements.** En cas de macroadénome inopérable ont été proposées cyproheptadine, bromocriptine et somatostatine.

En cas d'échec, on peut proposer un traitement définitif par OP^{DDD}, une radiothérapie hypophysaire, une nouvelle intervention chirurgicale sur l'hypophyse ou enfin une surrénalectomie bilatérale. Un syndrome de Nelson (croissance de l'adénome hypophysaire après la surrénalectomie) est à craindre dans ces cas.

Syndromes de Cushing tumoraux

ADÉNOME BÉNIN D'UNE SURRÉNALE

► **Le traitement est chirurgical.** On réalise une surrénalectomie unilatérale, mais il faut instaurer un traitement par hydrocortisone dès la fin de l'intervention, car il y a risque d'insuffisance surrénale du fait de l'atrophie de la surrénale controlatérale.

► Cette hormonothérapie substitutive est ensuite diminuée avec les mêmes précautions que le sevrage d'une corticothérapie.

INTERVENTION INFIRMIÈRE

SURVEILLANCE DU TRAITEMENT D'UNE MALADIE DE CUSHING

EFFICACITÉ CLINIQUE DU TRAITEMENT

- Normalisation de la TA;
- diminution des douleurs;
- disparition des vergetures;
- diurèse normale.

EFFICACITÉ BIOLOGIQUE

- Normalisation de l'ionogramme sanguin : Na^+ , K^+ , CO_3H^- , calcémie, phosphorémie;
- ionogramme urinaire : baisse de la kaliurèse;

- taux d'ACTH revenant vers la normale.

TOLÉANCE – INCIDENTS À DÉPISTER

Le traitement à base d'anticortisoliques est grevé d'effets secondaires souvent difficiles à gérer :

- douleurs abdominales;
- nausées;
- vomissements.

Signaler au médecin ces effets pour adapter les doses en fonction de la tolérance.

PRATIQUE INFIRMIÈRE

VÉRIFIER LA PRESCRIPTION MÉDICALE ET SURTOUT L'ADMINISTRATION RÉGULIÈRE DES HORMONES :

- l'hydrocortisone doit être répartie dans la journée et la nuit;
- le Syncortyl est administré en IM matin et soir. Il sera remplacé par la fludrocortisone (Florinef) au bout de quelques jours.

SURVEILLER :

- pouls;
- TA, deux à trois fois par jour (au début);
- diurèse 2 fois/24h, poids.

Noter les troubles digestifs : anorexie, nausées ou vomissements, douleurs abdominales. Ils disparaissent lorsque l'insuffisance surrénale est traitée mais doivent être surveillés s'ils gênent la prise des hormones.

ÉDUCATION – CONSEILS AU PATIENT

Expliquer que tous les symptômes sont liés à l'augmentation du taux d'hydrocortisone dans le sang et que la cause est dans l'hypophyse. Lorsque la tumeur hypophysaire sera opérée la guérison sera obtenue.

Expliquer la nécessité d'une imagerie hypophysaire par IRM.

Bien détailler les raisons pour lesquelles les tests biologiques sont compliqués (dosages des hormones surrénaliennes) et la nécessité d'évaluer la réaction des glandes est longue et délicate.

Expliquer que le traitement médical est destiné à obtenir une amélioration rapide.

CORTICOSURRÉNALOME MALIN. Il faut pratiquer une exérèse tumorale la plus large possible. La chimiothérapie par OP^{DDD} postopératoire ou exclusive en cas de tumeur inextirpable n'améliore guère le pronostic très sombre : survie moyenne de 8 mois.

Hypercorticisme paraneoplasique

Le traitement repose sur l'exérèse du cancer primitif. Si elle est impossible, on pratique une surrénalectomie chimique ou chirurgicale pour contrôler le syndrome hormonal.

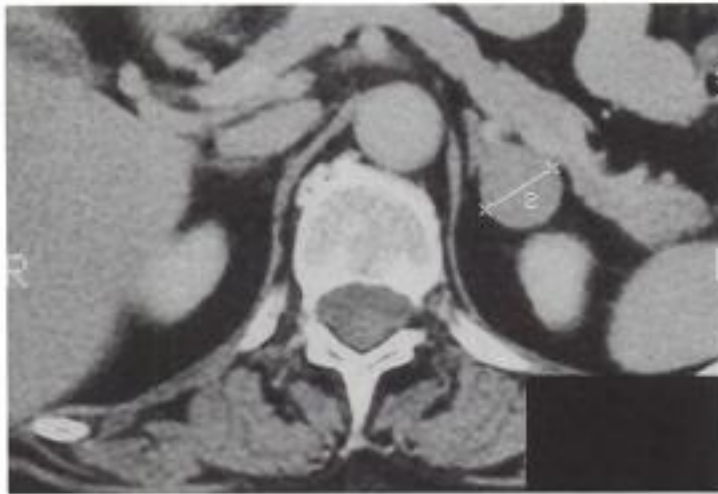


Photo 5.1 Adénome de Conn : surrénale gauche ($\phi = 2$ cm).

Hyperaldostéronisme primaire

L'hyperaldostéronisme primaire ou syndrome de Conn résulte de la sécrétion en excès de l'aldostérone, par une tumeur le plus souvent bénigne, développée aux dépens de la zone glomérulée de la corticosurrénale.

L'aldostérone est l'hormone qui, au niveau du rein, provoque la réabsorption du sodium et la fuite du potassium.

L'excès d'aldostérone a pour conséquence une rétention sodée et une déperdition potassique.

Clinique

Quatre signes importants permettent de suspecter le diagnostic.

UN SYNDROME POLYURO-POLYDIPTISQUE (80 à 90 % des cas). La polyurie est variable dans son abondance (3 à 5 litres par 24 h) mais réveille souvent le malade la nuit. Les urines sont claires, peu denses. La polyurie est insensible à l'ADH. La polydipsie en est la conséquence, provoquée par une soif vive avec sécheresse de la bouche.

UNE HYPERTENSION ARTÉRIELLE. Permanente, modérée, systolo-diastolique avec souvent hypotension orthostatique.

Cette hypertension est souvent asymptomatique sur le plan cardio-vasculaire mais peut aussi se manifester par des céphalées.

DES TROUBLES NEURO-MUSCULAIRES. Accès de paralysie transitoire (25 à 35 % des cas) du type paralysie périodique car : de survenue brutale,

avec sidération musculaire, prédominant aux membres inférieurs, sans trouble neurologique objectif, disparaissant brutalement.

DES CRISES DE TÉTANIE VRAIE (20 % des cas) objectivées par un signe de Chvostek et un signe de Trousseau. Elles existent surtout chez la femme.

D'AUTRES SIGNES SONT FRÉQUENTS MAIS MOINS FRAPPANTS :

- paresthésies des membres inférieurs;
- sensation de « faiblesse » musculaire.

Biologie

L'ionogramme sanguin et urinaire permet de suspecter le diagnostic

- Dans le sang, il existe une hypokaliémie et une alcalose métabolique (augmentation du pH et des bicarbonates).

- Dans les urines, l'augmentation de la kaliurèse témoigne de la fuite potassique.

Le dosage de l'aldostérone plasmatique couplé à celui de l'activité rénine plasmatique (ARP) est la clé du diagnostic

Il se fait en position couchée et en décubitus avec des précautions qu'il faut connaître :

- arrêt de certains traitements : la plupart des antihypertenseurs, les bêtabloquants, les vasodilatateurs, les diurétiques;
- après recharge en potassium (3 à 4 g/j de KCl);
- sous régime normalement salé (6 g de NaCl).

Le syndrome de Conn se traduit par une aldostéronémie élevée et une réninémie effondrée, non stimulables par l'orthostatisme.

Chez le sujet normal, les dosages de ces deux hormones sont stimulés par la position debout :

- rénine couchée : 3 à 25 ng/mL; debout : 30 à 40 ng/mL;
- aldostérone couchée : 30 à 140 pg/mL; debout : 100 à 150 pg/mL.

Ce profil est différent de celui de l'hyperaldostéronisme secondaire (observé au cours de l'insuffisance cardiaque, de la cirrhose du foie, du syndrome néphrotique ou des traitements diurétiques), qui se manifeste par une augmentation conjointe de l'aldostérone et de l'activité rénine plasmatique.

Les troubles ioniques provoquent une diminution du pouvoir de concentration du rein.

Les troubles musculaires sont liés à l'hypokaliémie.

Hidden page

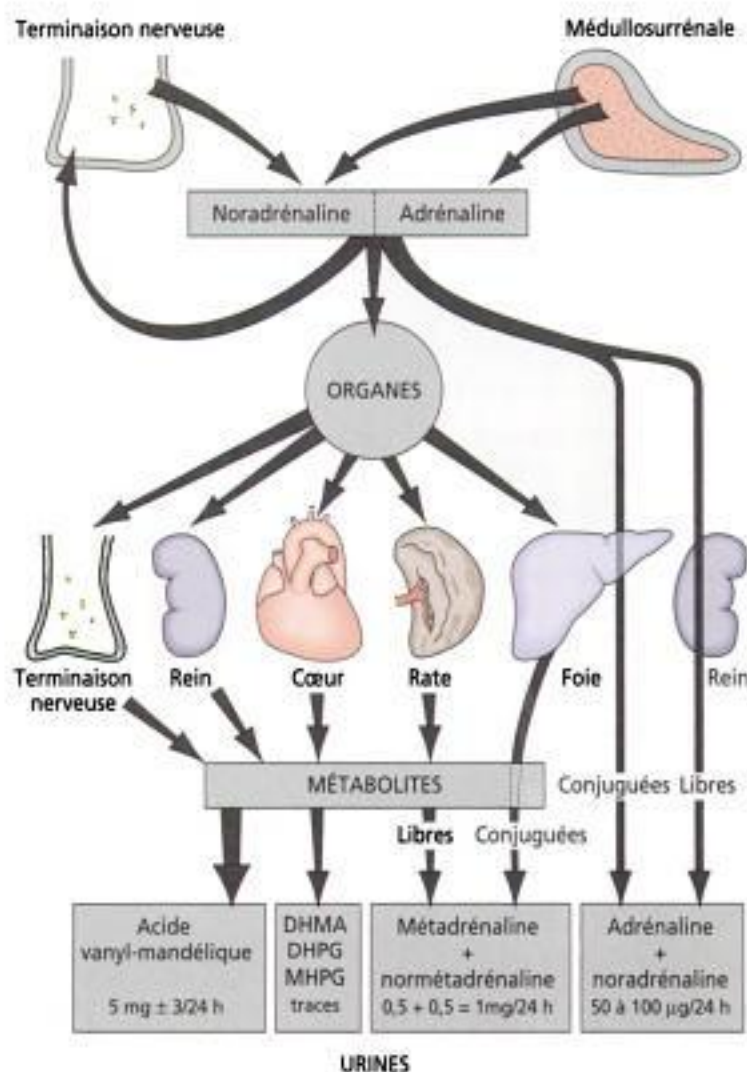


Fig 5.7 Élimination des catécholamines.

Phéochromocytome

C'est une tumeur bénigne ou maligne, unique ou multiple, se développant dans la médullosurrénale ou à partir de reliquats embryonnaires, sécrétant des catécholamines et pouvant être familiale. Elle se manifeste cliniquement par une hypertension artérielle.

Signes cliniques

Formes habituelles

Le signe essentiel est l'hypertension artérielle paroxystique, mais elle n'est présente que dans 45 % des phéochromocytomes.

La crise est souvent déclenchée par un **effort général ou local** (pression abdominale pour aller à la selle), une **émotion**, un changement brusque de position (passage en décubitus latéral), la palpation douce de l'abdomen (+++).

Elle débute **brutalement**.

Elle se manifeste par une **tétrade** : douleur, pâleur, sueurs, palpitations.

LA DOULEUR est typiquement ascendante :

- crampes des jambes ;
- douleur abdominale et lombaire ;
- douleur thoracique angineuse angoissante ;
- céphalée atroce.

En fait, la douleur n'est pas toujours aussi typique, mais il existe le plus souvent une association : douleur des mains, angine de poitrine, céphalée (ces éléments pouvant d'ailleurs être isolés). Il faut insister sur le fait que, quelle que soit la douleur, elle est souvent ressentie comme intolérable.

LA PÂLEUR est impressionnante.

LES SUEURS sont constantes, succédant à la phase douleur-pâleur. Elles s'accompagnent souvent alors d'une vasodilatation avec rougeur du visage.

LES PALPITATIONS sont à début brutal s'accompagnant d'angoisse.

LA PRESSION ARTÉRIELLE au cours des crises atteint des chiffres très élevés (pouvant doubler les chiffres de base). Elle peut se compliquer d'accidents (œdème aigu du poumon, hémorragie cérébrale ou cérébro-méningée). Elle revient en général à la normale en moins d'une heure.

Au total. Cette crise est assez typique. Il faut savoir reconnaître les symptômes dont se plaint le patient et ne pas les confondre avec :

- les poussées hypertensives au cours des syndromes hyperalgiques ;
- les poussées hypertensives des néphropathies ;
- les accidents déclenchés par la prise d'inhibiteurs de la mono-amine-oxydase (IMAO) :

• soit spontanés ;

• soit provoqués par certains aliments : café, fromages fermentés ou par certains médicaments (péthidine, imipramine, cocaïne, réserpine, méthysergide ou « stimulants » quels qu'ils soient).

Formes fréquentes

L'HYPERTENSION ARTÉRIELLE PERMANENTE (60 % des cas). Elle survient chez un sujet jeune avec des chiffres élevés (maxima à 25 et plus); elle est instable et mal tolérée sur le plan cardiaque et neurologique. Elle est peu sensible au traitement médical et doit attirer l'attention si elle s'accompagne de la triade : céphalées, sueurs et palpitations.

LES FORMES AVEC COLLAPSUS. Le collapsus est souvent provoqué (chirurgie, grossesse et accouchement); il semble en rapport avec l'hypovolémie et un blocage ganglionnaire; il est grave (souvent mortel autrefois).

Formes cliniques plus rares

ANGOR, INFARCTUS DU MYOCARDE.

TROUBLES DU RYTHME CARDIAQUE (+++): tachycardie sinusale, extrasystoles, tachycardie supraventriculaire, contractions ventriculaires prématurées.

FORMES PSEUDO-HYPERTHYROÏDIENNES où dominent les signes adrénérergiques : sueurs, palpitations, amaigrissement, tremblement.

FORMES AVEC DIABÈTE. L'hyperglycémie est habituelle au cours des phéochromocytomes. Elle peut être assez importante pour réaliser un diabète chez les malades prédisposés.

FORMES SELON LE TERRAIN. Les phéochromocytomes s'observent de l'enfance à l'âge de 60 ans environ, un peu plus fréquents chez la femme.

Formes étiologiques

PHÉOCHROMOCYTOMES ISOLÉS. 90 % sont bénins, 10 % malins.

PHÉOCHROMOCYTOMES DANS LE CADRE DE MALADIES GÉNÉRALES :

- ▶ polyendocrinopathies malignes multiples (néoplasie endocrinienne multiple ou NEM de type II);
- ▶ maladie de Recklinghausen;
- ▶ neuroangiomatose de Von Hippel-Lindau.

FORMES TOPOGRAPHIQUES (+++). Ce sont les plus importantes car leur diagnostic est difficile et la chirurgie en est délicate.

- ▶ **Formes intra-abdominales** : 80 %.
- surrenaliennes et abdomen supérieur : 40 %;

PROTOCOLE D'EXAMEN

PHÉOCHROMOCYTOME

DOSAGES HORMONAUX

• Préparation matérielle

Noter la prescription des tests.

Dosages : adrénaline, noradrénaline, catécholamines, VMA (dosages dans les urines des 24 h).

Pour ces dosages, le recueil des urines doit se faire dans un bocal contenant 15 mL d'acide chlorhydrique et 15 mL d'eau. Acide et eau doivent être mis dans le bocal avant et non après le recueil. Si ce principe n'est pas respecté, les résultats des dosages sont à coup sûr minorés.

• Préparation du patient

Expliquer au patient que les aliments tels que le thé, café, banane, vanille interfèrent sur les résultats des dosages hormonaux, donc ceux-ci lui seront interdits pendant 48 h.

Le jour du recueil des urines il faut indiquer au patient que le bocal où il doit uriner contient de l'acide chlorhydrique.

Puis l'infirmière doit signaler au médecin la date du recueil afin que celui-ci arrête un éventuel traitement hypotenseur.

EXPLORATION RADIO-ISOTOPIQUE

Après avoir eu les résultats des dosages hormonaux et qu'ils se soient avérés positifs, il est nécessaire de localiser le phéochromocytome; pour ce faire on aura recours à la scintigraphie à la MIBG (méta-iodo-benzyl-guanidine).

• Préparation matérielle

Vérifier que la demande de rendez-vous en médecine nucléaire a été enregistrée et confirmée (si le patient ne peut y aller seul, il faut le faire brancarder).

Le faire descendre le jour de la scintigraphie MIBG avec sa fiche de renseignements complétée par un médecin.

SCINTIGRAPHIE À LA MÉTA-iodo-BENZYL-GUANIDINE (MIBG)

- Trois jours avant son examen, le patient doit être mis sous 30 gouttes de Lugol fort pour saturer la thyroïde et éviter ainsi qu'elle ne capte la MIBG.
- L'injection de MIBG et les images radio-isotopiques seront donc effectuées à J4. La prise de Lugol fort doit encore se poursuivre durant 5 jours.
- L'infirmière doit expliquer qu'à part l'injection l'examen est indolore.

– organe de Zuckerkandl : 30 %;

– vessie : 15 %.

▶ **Formes thoraciques** : 10 à 20 %.

▶ **Formes cervicales** : < 2 %.

Examens paracliniques

Les examens paracliniques ont pour objectif de faire le diagnostic et de localiser la lésion.

Les dosages biologiques de base

LES CATÉCHOLAMINES URINAIRES DES 24 HEURES.

C'est le dosage le plus important, à condition d'être fait dans de bonnes conditions.

- ▶ **Les catécholamines libres totales** (adrénaline, noradrénaline, dopamine, méthylidopa).

L'HTA permanente est la plus fréquente au cours du phéochromocytome.

Les dosages des catécholamines permettent de poser le diagnostic de phéochromocytome.

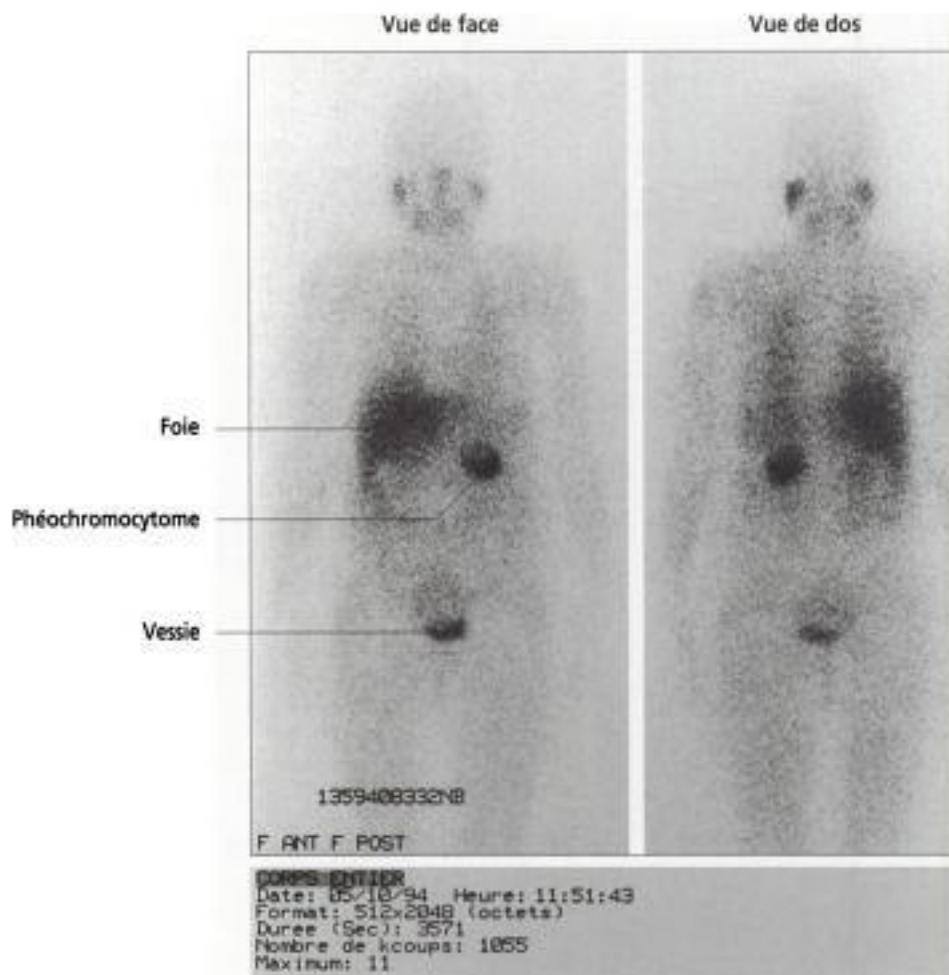


Photo 5.2 Phéochromocytome (surrénale gauche). Scintigraphie à la MIBG.

Elles sont augmentées ($N = 100$ à $150 \mu\text{g/l}$) largement au-delà de 250 à $300 \mu\text{g/l}$.

► **Les métabolites : dérivés méthoxylés totaux** (bloc métanéphrine-normétanéphrine) et l'acide vanyl-mandélique (VMA).

Chez le sujet normal, l'acide vanyl-mandélique est $< 7 \text{ mg/l}$ et les dérivés méthoxylés $< 1,3 \text{ mg/l}$.

Il n'est guère de phéochromocytome sans augmentation nette de ces paramètres.

Les dérivés méthoxylés peuvent être proportionnellement plus augmentés que les catécholamines en cas de phéochromocytome malin.

LES CATÉCHOLAMINES PLASMATIQUES.

Les catécholamines plasmatiques sont supérieures aux taux normaux ($< 500 \text{ pg/mL}$) dépassant souvent $2\,000 \text{ pg/mL}$. Cependant la variabilité des

taux plasmatiques fait que ce dosage est complémentaire du dosage des catécholamines urinaires. On dispose désormais du dosage plasmatique des dérivés méthoxylés.

LES AUTRES DOSAGES BIOLOGIQUES. La glycémie est souvent supérieure à la normale, l'intolérance au glucose étant liée à l'hypersécrétion des catécholamines. En revanche, un vrai diabète est rare et ne survient que chez les malades prédisposés.

La mise en évidence de la tumeur

TUMEURS ABDOMINALES

► **La tomодensitométrie** est l'examen majeur. Il permet de visualiser toutes les tumeurs de plus de 2 cm de diamètre. Au-dessous de cette dimension, le diagnostic est difficile même avec l'IRM.

Hidden page

Parathyroïdes

Anatomie

Description

Nombre

Il existe normalement 4 glandes parathyroïdes : deux supérieures et deux inférieures. Il faut savoir que ce nombre est variable et que peuvent exister des glandes surnuméraires.

Siège

Habituellement, les glandes sont situées derrière les lobes thyroïdiens (deux aux pôles supérieurs et deux aux pôles inférieurs).

Il peut exister des parathyroïdes ectopiques, en particulier dans le médiastin, ce qui complique la tâche du chirurgien en cas de tumeur.

Dimensions - Poids

Ce sont de petites glandes : 6 mm × 3 mm × 1,5 mm. Elles pèsent environ 30 à 40 mg.

Aspect

Elles sont ovales, de couleur brun chamois, difficiles à distinguer du tissu thyroïdien.

Rapports

La glande thyroïde

Le rapport essentiel est la glande thyroïde : les parathyroïdes sont dans une capsule propre qui permet de les séparer de la thyroïde.

Les vaisseaux et nerfs intrathyroïdiens

Les parathyroïdes sont proches :

- de l'artère thyroïdienne inférieure ;
- de la veine thyroïdienne moyenne ;
- du nerf récurrent (+++) qui commande les cordes vocales et de sa chaîne lymphatique.

Vascularisation

Les artères

Les parathyroïdes sont vascularisées par une artère terminale, issue en général de l'artère thyroïdienne

inférieure. Ce fait explique qu'une intervention sur la glande thyroïde peut léser définitivement une parathyroïde en cas de lésion artérielle chirurgicale.

Les veines

Elles rejoignent la veine thyroïdienne moyenne.

Les lymphatiques

Le drainage est le même que celui de la thyroïde.

Physiologie

Biosynthèse de la parathormone

La parathormone, hormone parathyroïdienne, ou PTH est sécrétée dans les cellules principales des glandes parathyroïdes.

On connaît la localisation du gène de la PTH sur le bras court du chromosome 11, qui contrôle la synthèse de préparathormone. La PTH finale comporte 84 acides aminés.

Effets biologiques de la PTH

La PTH se fixe sur des récepteurs spécifiques qui se trouvent sur les cellules cibles (ostéoblastes et cellules du tube rénal). L'hormone active l'adényl-cyclase qui se trouve dans ces cellules. Il s'agit d'une enzyme qui fournit des quantités importantes d'une substance énergétique : l'AMPc est le médiateur, qui permet à la PTH d'exercer ses effets.

SUR L'OS. La PTH agit sur les ostéoblastes qui construisent l'os et indirectement sur les ostéoclastes qui les détruisent, ces deux types cellulaires participant au renouvellement permanent du tissu osseux. Les effets de la PTH dépendent de la concentration de l'hormone : elle favorise la formation osseuse à faible dose et sa destruction à forte dose.

SUR LE REIN. Au niveau des cellules du tube proximal, elle stimule la 1-alpha hydroxylation de la

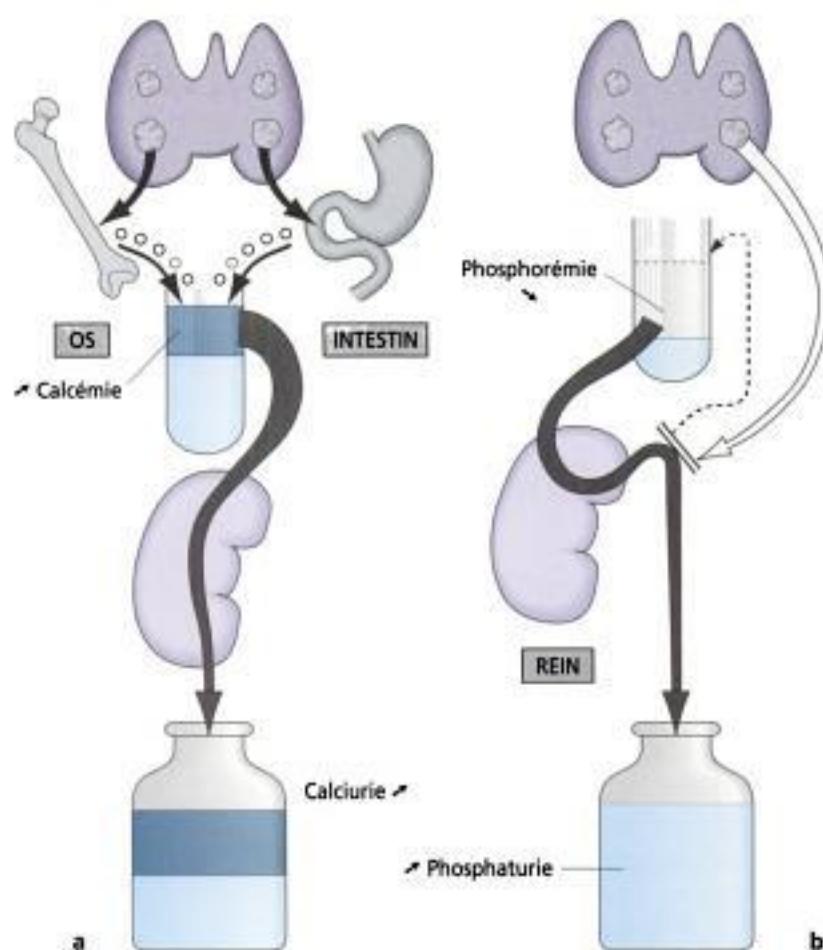


Fig. 6.1 Action des parathyroïdes sur le calcium et le phosphore.
a. sur le calcium : hypercalcémie, hypercalciurie secondaire;
b. sur le phosphore : hyperphosphaturie, hypophosphorémie secondaire.

vitamine D₃ (ou cholécalférol), qui aboutit à la forme active : le 1,25-dihydroxycholécalférol.

Au niveau des cellules du tube distal, elle inhibe la réabsorption du phosphore et stimule celle du calcium.

Le taux d'AMPc s'élève dans les urines lorsque le taux de PTH augmente.

SUR L'INTESTIN. La PTH agit indirectement par l'intermédiaire du 1,25-dihydroxycholécalférol (vitamine D₃ active), dont l'action est de stimuler l'absorption du calcium et du phosphore.

■ Régulation de la sécrétion

La PTH est régulée par le taux du calcium sanguin qui s'exerce sur le fonctionnement des cellules parathyroïdiennes : toute élévation de la calcémie

diminue la sécrétion de PTH et inversement toute diminution de la calcémie l'élève.

■ Interactions hormonales

La PTH n'assure qu'une partie de l'équilibre phosphocalcique; deux autres substances interviennent : la thyrocalcitonine et la vitamine D.

La thyrocalcitonine (CT)

C'est un neuropeptide sécrété par certaines cellules du système nerveux primitif. Ces cellules migrent dans d'autres organes : chez l'homme dans les cellules C de la thyroïde.

L'action physiologique de la TCT est modeste dans l'espèce humaine : elle provoque l'inhibition de la résorption osseuse.

Le stimulus essentiel de la sécrétion de TCT est l'hypercalcémie.

Le 1,25-dihydroxycholécalférol ou vitamine D₃

■ La vitamine D₃, ou cholécalférol est, contrairement à ce que son nom indique, une véritable hormone.

– La vitamine D₃ est en effet synthétisée entièrement par l'organisme à partir du déhydrocholestérol. Ce métabolite du cholestérol présent dans le derme est transformé en cholécalférol sous l'effet de la lumière solaire, et plus particulièrement des rayons UV de 290 à 300 nm.

– La vitamine D₃ pour agir doit pour être active subir deux hydroxylations : d'abord une hydroxylation en position 25 qui s'effectue au niveau du foie, puis une deuxième hydroxylation en position 1- alpha qui s'effectue au niveau du rein.

Le 1,25-dihydroxycholécalférol est le plus puissant métabolite connu de la vitamine D₃. C'est la véritable hormone active.

EFFETS BIOLOGIQUES

■ Sur l'intestin. La 1,25-(OH)₂-D₃ stimule l'absorption digestive du calcium et du phosphore.

■ Sur l'os. La 1,25-(OH)₂-D₃ agit indirectement sur les ostéoclastes et favorise la résorption osseuse.

Hyperparathyroïdie

Le syndrome d'hyperparathyroïdie est lié à la production excessive de parathormone.

Il se manifeste par une augmentation de la calcémie et de la calciurie responsables de la plupart des signes cliniques.

Signes cliniques

Les manifestations générales

L'ASTHÉNIE est constante, mais non spécifique. Il existe une fatigabilité à l'effort.

LA SOIF est importante, s'accompagne d'une diurèse accrue (2 à 3 L/jour) et peut se compliquer d'une déshydratation extra et intracellulaire.

Les signes cardio-vasculaires

L'HTA est fréquente.

LES TROUBLES CARDIAQUES. La tachycardie (palpitations) et les troubles du rythme sont classiques (à l'ECG, QT raccourci, PR allongé).

Les signes digestifs

L'anorexie, les nausées avec vomissements, les douleurs digestives sont fréquentes.

Des douleurs ulcéreuses et des douleurs de pancréatite chronique peuvent survenir.

Les signes urinaires

En plus du syndrome polyuro-polydipsique, l'hyperparathyroïdie est responsable de lithiase urinaire calcique; il faut y penser devant toute colique néphrétique.

Les signes ostéo-articulaires

Ils sont de moins en moins fréquents et s'observent dans les formes longtemps méconnues

LES DOULEURS OSSEUSES sont diffuses ou localisées (bassin, membres inférieurs, crâne) accentuées par la pression et la mobilisation.

LES TUMÉFACTIONS OSSEUSES sont indolores, dures, et siègent électivement aux mâchoires.

LA CHUTE DES DENTS (ALVÉOLYSE) EST EXCEPTIONNELLE.

LES FRACTURES surviennent à l'occasion de traumatismes minimes.

Les signes neuro-psychiques

Des troubles psychiatriques, dépression, hallucinations sont décrits. Une apathie, une hypotonie, une aréflexie ostéo-tendineuse et des formes pseudo-myopathiques existent.

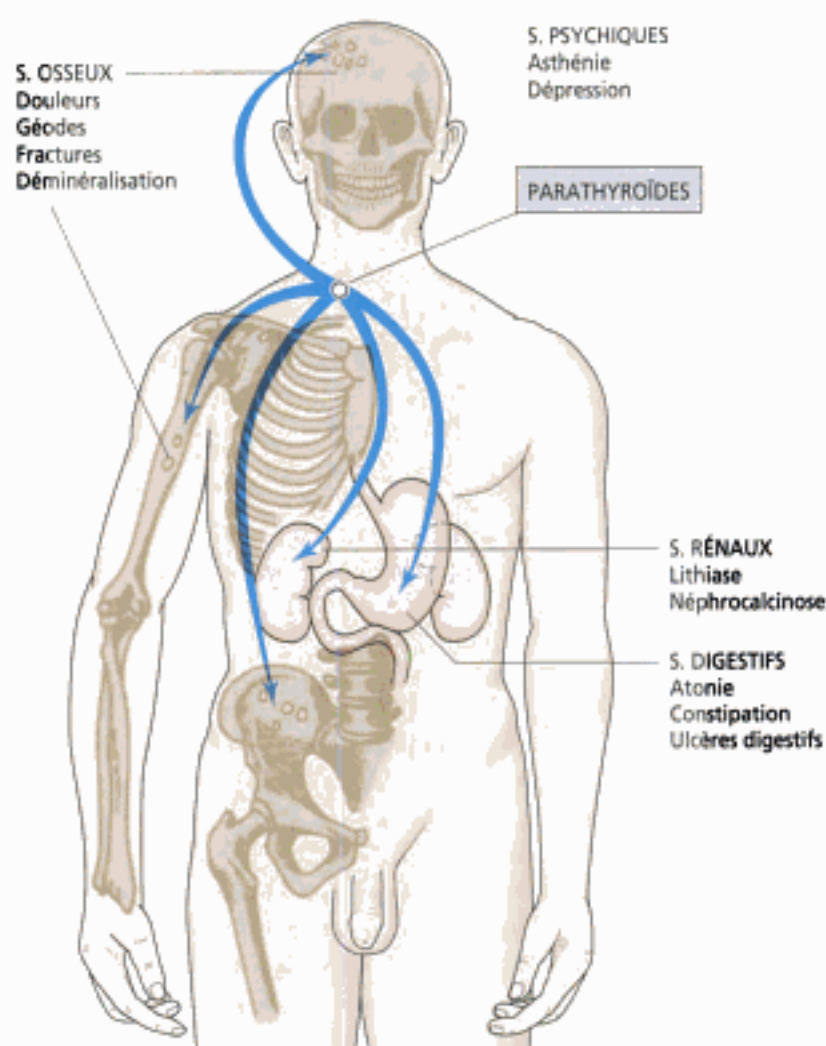


Fig. 6.2 Hyperparathyroïdie.

Le tableau clinique d'hypercalcémie aiguë

Il réalise un tableau d'urgence médicale :

- troubles de la conscience pouvant aller jusqu'au coma;
- vomissements et douleurs abdominales intenses;
- déshydratation intense avec collapsus;
- tachycardie extrême;
- HTA sévère.

Signes biologiques

Paramètres de l'hypersecretion de PTH

La tétrade classique dominée par l'hypercalcémie et l'hypophosphorémie garde toute sa valeur.

- **Hypercalcémie** $> 2,60 \text{ nmol/L}$;
- **hypophosphorémie** $< 0,8 \text{ nmol/L}$;
- **hyperphosphaturie et diminution du taux de réabsorption tubulaire du phosphore** $< 80 \%$;
- **hypercalciurie**.

On note aussi :

- une augmentation de l'AMP cyclique urinaire secondaire à l'augmentation de la PTH;
- la PTH 1-84 augmentée dans le plasma signe le diagnostic.

Paramètres témoins de la déminéralisation osseuse

- Augmentation des phosphatases alcalines osseuses et de l'ostéocalcine dans le plasma;
- augmentation de l'hydroxyproline et des autres produits de dégradation du collagène osseux dans les urines dès 24 h.

Examens utiles au diagnostic

Les radiographies osseuses

Elles montrent dans les formes évoluées des signes de déminéralisation sur l'ensemble du squelette mais surtout :

- un amincissement des corticales, en particulier : disparition de la *lamina dura* autour des dents;
- aspect verrouillé du crâne;
- disparition de la houppe phalangienne.

Ces lésions sont moins fréquentes depuis que l'hyperparathyroïdie est dépistée plus tôt.

Radiographies de l'abdomen

Elles peuvent montrer une néphrocalcinose : piqueté opaque dans le parenchyme rénal lié à de multiples calcifications dans les tubules rénaux.

La biopsie osseuse

Elle est rarement nécessaire en pratique. Elle est réalisée au niveau de la crête iliaque, et retrouve deux grands signes :

- une résorption osseuse accrue;
- une intense activité ostéoblastique avec accentuation du tissu fibreux.

Examens de localisation

Le diagnostic positif d'hyperparathyroïdie est relativement facile sur les paramètres biologiques.

Il convient alors de rechercher un adénome parathyroïdien, dont l'ablation chirurgicale sera seule

susceptible de guérir le patient. Il faut néanmoins localiser cet adénome car il peut être ectopique.

L'ÉCHOGRAPHIE permet de visualiser les adénomes lorsque leur diamètre est suffisant.

LA SCINTIGRAPHIE au sesta-mibi marqué au technetium permet de voir les parathyroïdes. Couplé à la scintigraphie thyroïdienne, qui permet de faire une soustraction, cet examen est désormais le meilleur pour localiser un adénome parathyroïdien.

Formes étiologiques

Hyperparathyroïdies primitives

L'hyperparathyroïdie est la plus fréquente pathologie du métabolisme phosphocalcique. Son incidence est d'environ 0,5 à 1 pour 1 000.

Les femmes sont atteintes plus souvent que les hommes (3/2). La maladie survient essentiellement dans la sixième décennie de la vie.

UN ADÉNOME UNIQUE. C'est la cause la plus fréquente de l'hyperparathyroïdie (environ 80 à 85 % des cas).

Le poids normal des parathyroïdes est de 25 à 35 mg. Les adénomes pèsent entre 500 mg et 8 g.

Les adénomes sont développés dans l'une quelconque des 4 parathyroïdes à partir des cellules principales. Dans un certain nombre de cas (10 %) les adénomes sont situés dans des parathyroïdes ectopiques.

LES HYPERPLASIES DES GLANDES PARATHYROÏDES. Elles portent sur l'ensemble des 4 parathyroïdes développées à partir des cellules principales. Ces hyperplasies se rencontrent dans les néoplasies endocriniennes multiples.

LE CANCER DES PARATHYROÏDES. Il n'est en cause que dans 1 % des cas. Son diagnostic histologique est souvent difficile.

Hyperparathyroïdies secondaires

Elle est secondaire à l'hypocalcémie entraînant une hypersécrétion de PTH (insuffisance rénale chronique; hypocalcémie par carence en vitamine D, carence en calcium...). Dans l'insuffisance rénale chronique, l'hyperparathyroïdie secondaire, si elle n'est pas traitée, peut conduire à une hyperplasie des 4 parathyroïdes, qui peut s'autonomiser (on parle alors d'hyperparathyroïdie tertiaire).

Traitement

Les hyperparathyroïdies primitives

Elles doivent être opérées, car c'est le seul moyen de guérison.

L'intervention chirurgicale, qui peut se faire sous anesthésie locale, ne pose pas de problèmes en cas de tumeur ou d'hyperplasie à localisation cervicale.

L'intervention est plus périlleuse lorsque la lésion est intrathoracique.

Les hyperparathyroïdies secondaires

Elles doivent être évitées par l'obtention d'un bon équilibre phosphocalcique lors des dialyses rénales par exemple.

Lorsqu'elles deviennent autonomes (tertiaires), elles doivent être opérées.

Hypoparathyroïdie

L'hypoparathyroïdie est rare. Elle est en général secondaire à une intervention sur la thyroïde (cancer thyroïdien ou goitre volumineux) qui a lésé les quatre parathyroïdes.

Signes cliniques

Le manque en PTH se traduit par une hypocalcémie associée à une augmentation du phosphore sanguin. Cliniquement, elle se manifeste par une hyperexcitabilité neuro-musculaire.

La crise de tétanie

Elle survient spontanément ou après un effort qui a entraîné une polypnée (l'alcalose respiratoire augmente l'excitabilité neuro-musculaire).

LES SIGNES SENSITIFS sont des sensations de fourmillement, de picotement au niveau des doigts et de la face (pourtour des lèvres).

LES SIGNES MOTEURS sont des crampes et des fasciculations musculaires. Le signe essentiel est la contracture qui fixe les membres en attitudes figées dont la plus typique est la « main d'accoucheur » et le « museau de carpe » au visage.

LES SIGNES NERVEUX. La crise s'accompagne souvent d'angoisse, de pleurs.

La crise de tétanie dure en général quelques minutes mais elle peut se prolonger. Elle peut aussi



Signe de Chvostek.



Main d'accoucheur.

Fig. 6.3 Hypocalcémie : tétanie.

1. Percussion. 2. « museau de carpe » ou « museau de tanche ».

revêtir des aspects plus sévères chez l'enfant, en particulier avec des convulsions.

Les manifestations chroniques

Elles sont en rapport avec l'hypocalcémie chronique. On peut observer :

- des ongles striés cassants;
- des caries dentaires;
- une peau amincie et fragile;
- une fragilité des cheveux et des poils.

CRISE DE TÉTANIE

M^{lle} H., âgée de 20 ans, est amenée en urgence pour « perte de connaissance » survenue dans le métro. L'ami qui l'accompagne est agité, inquiet. Il signale que cette crise est survenue assez brutalement alors qu'une discussion les opposait, M^{lle} H. et lui. Il ne lui connaît pas de maladie particulière. Elle se plaignait seulement d'être fatiguée car elle préparait des examens.

M^{lle} H. est allongée, quelques frémissements agitent ses membres.

EXPRIMER UNE ATTITUDE CALME ET FERME

Calmer le compagnon de M^{lle} H., le rassurer et lui demander de bien vouloir attendre en dehors de la salle d'examen.

GESTES IMPORTANTS

- Appeler le médecin de garde en lui expliquant bien la situation.
- Apprécier l'état de la patiente en vérifiant l'absence de signes de gravité :
 - prise du pouls;
 - état de la respiration (polypnée ample et bruyante);
 - mesure de la pression artérielle;
 - état des yeux et surtout des pupilles : lors de l'ouverture des paupières, remarquer l'opposition de la patiente (les paupières sont contractées) mais les pupilles sont normales et symétriques.
- Détecter l'hyperexcitabilité musculaire de la patiente.
- Mesurer la glycémie capillaire.
- Vérifier l'absence de signes de déshydratation, de cyanose.
- Rechercher les signes de Chvostek au niveau du visage et de Trousseau au niveau du bras (en prenant la tension).

CONDUITE À TENIR

- Préparer une ampoule injectable de gluconate de calcium.
- Préparer une ampoule injectable de Valium.

Attendre la prescription médicale avant d'injecter le ou les produits conseillés.

- Faire un prélèvement de sang pour les dosages utiles : glycémie, ionogramme sanguin (calcium, phosphore, potassium, magnésium).
- Lorsque la patiente peut à nouveau parler et communiquer :
 - la rassurer;
 - essayer de déterminer les éléments qui ont provoqué sa crise;
 - essayer de savoir si elle a eu d'autres crises identiques dans le passé.

Les signes d'examen

Autant la crise de tétanie est évocatrice, autant les signes sont importants à rechercher en dehors des manifestations aiguës.

SIGNE DE CHVOSTECK. La percussion, avec un marteau à réflexes au milieu de la ligne qui relie la commissure des lèvres au lobule de l'oreille, provoque la projection des lèvres en avant (« museau de carpe » ou « museau de tanche »).

SIGNE DE TROUSSEAU. Un garrot, ou mieux un brassard de tensiomètre, est placé sur le bras et gonflé légèrement au-dessus de la tension systolique. On observe lors de la levée de la compression des signes d'excitabilité : contracture musculaire et fourmillements de la main.

Signes biologiques

Ils sont très caractéristiques.

L'hypoparathyroïdie se manifeste par 4 signes :

Hypocalcémie : < 70 mg/l (1,75 mmol/L).

Hyperphosphorémie : > 50 mg/L (1,6 mmol/L).

Hypophosphaturie : < 750 mg/24 h (2,5 mmol/L).

Hypocalciurie : < 80 mg/24 h (2 mmol/L).

L'hypocalcémie est accompagnée d'autres anomalies biologiques qui augmentent l'excitabilité neuro-musculaire :

- l'hypokaliémie;
- l'hypomagnésémie;
- l'alcalose.

ECG

L'ECG est nécessaire, il montre un raccourcissement de l'espace QT. Il est utile pour évaluer le retentissement cardiaque de l'hypocalcémie.

Traitement

EN URGENCE. Le traitement repose sur l'administration en IV de sels calciques, par exemple : gluconate de calcium : 1 amp. à 10 mL.

EN DEHORS DES CRISES. Le traitement repose sur l'administration de dérivés de la vitamine D et de calcium par voie orale, de façon permanente.

On doit privilégier les dérivés 1-alpha hydroxylés de la vitamines D₃, à savoir l'alfacalcidol (*Un-alpha*) ou le calcitriol (*Rocaltrol*). On peut y associer le calcium par voie orale si l'apport alimentaire en calcium n'est pas suffisant.

POINTS CLÉS

1. ► L'hyperparathyroïdie est caractérisée par : hypercalcémie, hypercalciurie, hypophosphorémie, hyperphosphaturie.
2. ► Le risque de l'hyperparathyroïdie est la lithiase rénale.
3. ► L'hyperparathyroïdie doit faire évoquer une NEM de type I.
4. ► L'hypoparathyroïdie est presque toujours une séquelle de la chirurgie thyroïdienne (pour goitre volumineux ou cancer de la thyroïde).
5. ► La tétanie est l'expression habituelle de l'hypoparathyroïdie.
6. ► Le traitement par un dérivé 1-alpha hydroxylé de la vitamine D₃ est efficace dans l'hypoparathyroïdie.

Hidden page

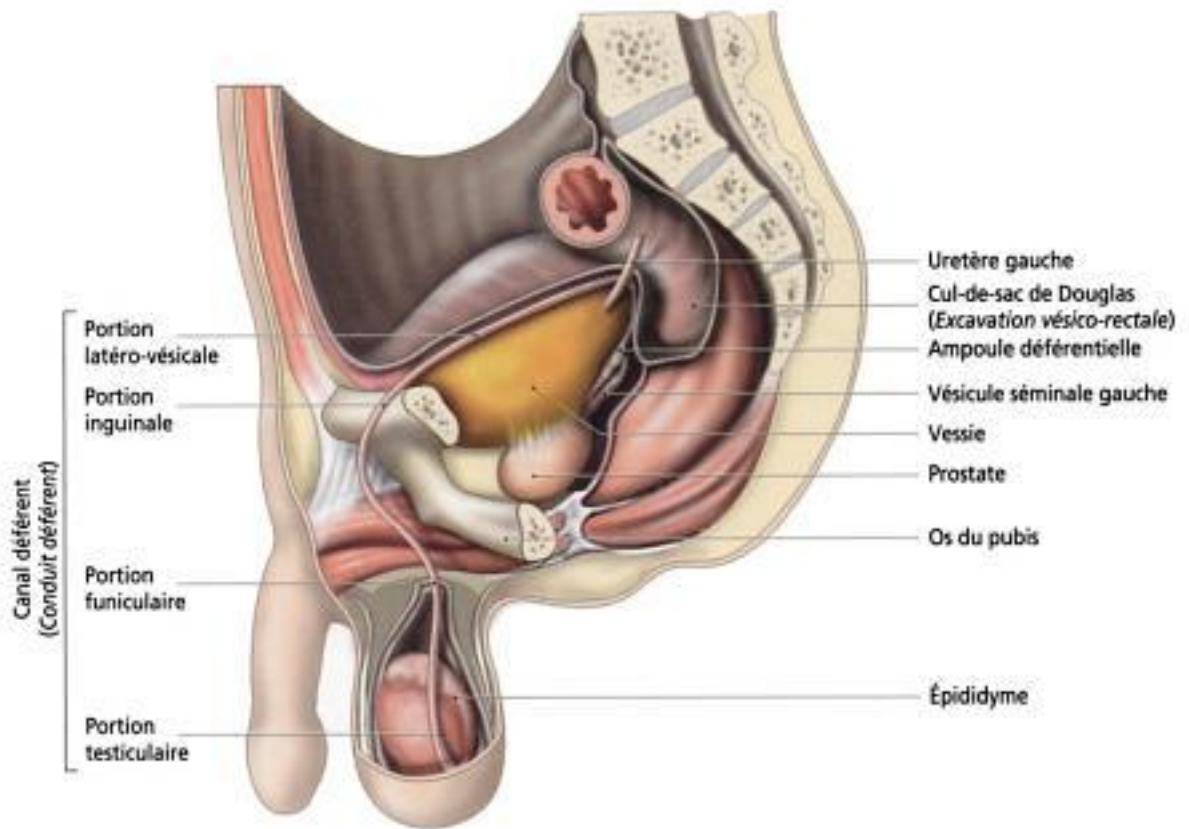


Fig. 7.1 Testicules et cordon (vue générale).

sécréter les hormones et les tubes séminifères qui élaborent les spermatozoïdes.

Le tissu interstitiel

Il comporte du tissu conjonctif, de nombreux capillaires et les *cellules glandulaires de Leydig*. Elles sécrètent l'hormone mâle : la testostérone, hormone de structure stéroïdienne élaborée à partir du cholestérol, puis déversée dans les capillaires.

Les tubes séminifères

Ils ont pour fonction d'élaborer et d'évacuer les cellules reproductrices mâles : les spermatozoïdes.

Ils comprennent deux types de cellules :

- les cellules de soutien ou *cellules de Sertoli* qui ont un rôle endocrine ;
- les gonocytes qui assurent la spermatogenèse. Il existe plusieurs stades successifs de maturation depuis les spermatogonies jusqu'aux spermatozoïdes adultes qui sont évacués dans la lumière des tubes séminifères.

Physiologie

La fonction testiculaire est double : endocrine grâce aux cellules de Leydig et exocrine grâce aux tubes séminifères qui permettent la reproduction.

Fonction de reproduction

Elle est assurée par les spermatozoïdes contenus dans le sperme.

Le sperme

Le sperme est un liquide de 3,5 cm³ de volume lors d'une éjaculation moyenne. Il provient de la sécrétion des glandes prostatiques et des vésicules séminales ; il est de couleur opalescente, formé d'un certain nombre de substances (en particulier protéines, enzymes, fructose).

Les spermatozoïdes

Ce sont les cellules sexuelles ou gamètes mâles. Le sperme en contient entre 60 à 150 millions par mL.

Les spermatozoïdes ont normalement des têtes ovales, le nombre de formes anormales ne doit pas dépasser 20 %. La mobilité des spermatozoïdes est un caractère très important car il témoigne de la vitalité des cellules : le sperme contient 60 à 80 % de formes mobiles pendant une durée de 3 heures après une éjaculation.

Régulation de la spermatogenèse

La FSH hypophysaire stimule la spermatogenèse. Mais cette dernière ne peut se produire que si les tubes séminifères sont bien développés, sous l'influence des hormones mâles, et surtout de la testostérone.

La sécrétion de la FSH est freinée par une hormone peptidique produite par les cellules de Sertoli des tubes séminifères : l'inhibine.

Fonction endocrine des cellules de Leydig

Les actions du testicule sur l'organisme s'effectuent par l'intermédiaire de la testostérone produite par les cellules de Leydig qui se mettent à fonctionner à partir de la puberté.

Métabolisme des hormones testiculaires

Le testicule élabore plusieurs types d'hormones à action androgénique ou androgènes : la testostérone et accessoirement la Δ^4 -androstènedione et la déhydroépiandrostérone (DHEA).

La testostérone a une activité androgénique plus puissante sur les organes récepteurs que les autres hormones (voir tableau 7.1).

Tableau 7.1 Activité des androgènes (base d'activité = 100) (d'après Dorfman et Shipley).

	Vésicules séminales du rat	Crête du chapon
Testostérone	100	100
5 α -DHT	200	75
Androstènedione	20	12
DHA	3	16
Androstérone	10	10
Étiocholanolone		0

– La testostérone est transportée dans le sang en grande partie fixée sur une protéine du plasma, dite protéine vectrice : la SHBG ou Sex hormone binding globulin.

– Pour exercer son action, elle pénètre dans les cellules et elle y est transformée en dihydro-testostérone (DHT) sous l'influence d'une enzyme : la 5-alpha réductase. La DHT est la forme active de la testostérone dans les cellules sensibles aux androgènes.

– La testostérone, la DHT, ainsi que les autres hormones mâles sont finalement catabolisées par le foie.

Plus de 95 % des hormones mâles sont éliminées dans les urines sous forme des 17-cétostéroïdes. Il est important de se souvenir que les androgènes sont également sécrétés par la zone réticulée de la corticosurrénale. Il s'agit essentiellement de la DHEA et de la Δ^4 -androstènedione, qui ont beaucoup moins d'importance que la testostérone chez l'homme.

Régulation de la sécrétion des androgènes testiculaires

LA COMMANDE SÉCRÉTOIRE est régie par les gonadostimulines hypophysaires.

► La LH stimule la sécrétion de testostérone par les cellules de Leydig.

► La mise en jeu des gonadostimulines se fait par l'intermédiaire de la LH-RH (ou GnRH) hypothalamique.

LA RÉGULATION DE LA FONCTION GONADOTROPE. Elle est caractérisée par un rétrocontrôle (feedback) négatif exercé à la fois au niveau de l'hypothalamus et de l'hypophyse par la sécrétion testiculaire.

La testostérone a une action inhibitrice sur la sécrétion de la LH (et à un moindre degré sur celle de la FSH) et sur celle de la GnRH par l'hypothalamus.

L'inhibine diminue la sécrétion de la FSH.

La prolactine a un effet inhibiteur de la sécrétion de la GnRH.

Mécanisme d'action cellulaire des hormones mâles

Comme tous les stéroïdes, la testostérone agit par un mécanisme intracellulaire (figure 7.2, voir page 114), après avoir franchi passivement la membrane cellulaire des cellules cibles. Dans la plupart des tissus, la testostérone joue le rôle de prohormone car, pour exercer ses effets, elle doit être préalablement transformée, comme on l'a vu

Hidden page

L'inhibine, qui peut être dosée dans le sang, a un rôle endocrine reconnu en physiologie sur les cellules gonadotropes de l'hypophyse.

Autres sécrétions sertoliennes

La cellule de Sertoli sécrète bien d'autres substances, parmi lesquelles : le facteur de transformation fibroblastique TGF, l'IGF-1 (*Insulin like growth factor-1*) produit sous l'influence de la GH, enfin l'oestradiol formé par aromatisation de la testostérone.

Hypogonadismes

■ Physiopathologie

Sous le terme d'hypogonadisme masculin, on regroupe toute altération du fonctionnement testiculaire, portant sur la fonction endocrine (sécrétion de testostérone) et/ou sur la fonction exocrine (formation de spermatozoïdes).

Il y a deux grandes catégories d'hypogonadismes masculins :

- les hypogonadismes secondaires ou centraux qui sont dus à une insuffisance hypothalamohypophysaire (ou insuffisance gonadotrope) ;
- les hypogonadismes primitifs ou périphériques par atteinte testiculaire.

■ Hypogonadismes « centraux »

D'ORIGINE HYPOTHALAMIQUE. La cause en est l'absence de sécrétion de LH-RH et par voie de conséquence celle des gonadotrophines. L'atteinte gonadotrope peut être isolée comme dans le syndrome de Kallmann-De Morsier.

INSUFFISANCES HYPOPHYSAIRES. Elles résultent d'une atteinte de l'hypophyse gonadotrope se traduisant par un déficit en LH et FSH et peuvent s'accompagner d'autres déficits hormonaux, dans le cadre d'une insuffisance antéhypophysaire. Les sujets atteints sont d'ailleurs souvent de petite taille en raison de l'atteinte somatotrope associée et par voie de conséquence de la déficience en hormone de croissance.

Dans les hypogonadismes centraux, un fait majeur doit être retenu : l'intégrité du testicule (fertilité possible sous traitement).

■ Hypogonadismes testiculaires

Ils sont liés à une atteinte anatomique du testicule lui-même.

LES ATTEINTES TESTICULAIRES D'ORIGINE GÉNÉTIQUE. Ils s'agit le plus souvent d'hypogonadismes congénitaux (syndrome de Klinefelter avec caryotype 47, XXY, cryptorchidie, déficit enzymatique portant sur la synthèse de la testostérone).

LES ATTEINTES TESTICULAIRES ACQUISES : traumatismes, infections (oreillons), irradiation, maladies générales, etc.

Les sujets atteints d'hypogonadisme primitif sont souvent de grande taille, car d'une part il n'y a pas de déficit en hormone de croissance (intégrité de l'hypophyse) et d'autre part l'absence d'hormone mâle au moment de la puberté empêche la soudure des cartilages de conjugaison et donc de blocage de la croissance osseuse.

Les conséquences communes à tous les hypogonadismes sont la diminution ou l'absence des caractères sexuels secondaires.

Lorsque l'absence des caractères sexuels secondaires se produit à l'âge de la puberté, on l'appelle *impubérisme* : lorsqu'il est diagnostiqué plus tard on l'appelle *eunuchoïdisme*.

L'HYPOFERTILITÉ OU LA STÉRILITÉ. L'absence d'hormones mâles entraîne l'impossibilité pour le testicule de produire des spermatozoïdes.

Elle peut donc être temporaire car sensible au traitement si l'hypogonadisme est d'origine hypothalamohypophysaire ou définitive si les lésions sont primitivement testiculaires.

■ Examen d'un sujet atteint d'hypogonadisme

L'examen clinique

LES ORGANES GÉNITAUX

■ **Les testicules.** La recherche du siège des testicules (ectopie), de leur volume, de leur consistance et de leur sensibilité est essentielle et oriente le diagnostic du médecin de façon précise.

■ **Les cordons.** Leur examen permet de noter l'existence ou non d'une dilatation veineuse (varicocèle).

■ **Le pénis.** Sa croissance est corrélée à celle de la gonade, il doit être examiné et mesuré. Il s'agit de

déterminer sa longueur à partir du pubis à l'aide d'un mètre souple et sa circonférence avec un pied à coulisse. Il existe des tables de références qui donnent les dimensions de la verge chez l'enfant, exprimées en percentiles ou en écarts types par rapport à la moyenne.

On parle de *micropénis* lorsque la taille du pénis est anormalement petite chez un garçon ne présentant pas d'anomalie de la différenciation sexuelle. Le diagnostic est facile devant un pénis très petit confinant à l'agénésie presque complète mais il est parfois plus difficile dans certaines situations qui ne sont pas pathologiques (pénis enfoui dans la graisse pubienne, pénis rétracté, ou pénis enlisé par implantation antérieure du scrotum).

Outre les dimensions, il faut noter aussi l'aspect de la veine dorsale et l'emplacement de l'orifice de

l'urètre. L'aspect de la verge permet d'évaluer le degré d'imprégnation en hormones mâles.

► **Le scrotum.** Les deux points importants sont la pigmentation et l'aspect des plis.

► **La prostate.** Accessible au toucher rectal, il faut noter son volume et sa consistance. La prostate s'hypertrophie avec l'âge, ce qui ne signifie pas qu'elle soit pathologique (HBP : hypertrophie bénigne de la prostate).

LES CARACTÈRES SEXUELS SECONDAIRES

► **La morphologie.** Le morphotype masculin ou féminin est déterminé par un certain nombre d'éléments caractéristiques :

- le diamètre des épaules, plus étroit chez la femme que le diamètre des hanches ;
- le diamètre bitrochantérien, plus large que le diamètre de la taille ;
- le rapport du segment supérieur (tête-pubis) au segment inférieur (grand trochanter-sol), le périmètre thoracique (les femmes ont des jambes proportionnellement plus longues que les hommes).

► **La répartition de la graisse.** Chez l'homme, elle est à répartition thoracique et abdominale. Chez la femme, elle se situe sur le bassin, les hanches et les fesses.

► **Les muscles.** Plus développés chez l'homme.

► **La pilosité** est un excellent marqueur de l'androgénicité.

- La *pilosité pubienne* évolue au cours de la puberté. À l'âge adulte, elle est de forme losangique, remontant sur la ligne médiane de l'abdomen et s'étendant à la face interne des cuisses.

- La *pilosité faciale* apparaît au stade P3 (normes internationales) de la pilosité pubienne ; elle commence sur la lèvre supérieure, pour s'étendre, compléter la moustache et donner la barbe et les favoris. La fréquence du rasage est un bon indice de l'imprégnation androgénique.

- La *pilosité axillaire* apparaît vers l'âge de 14 ans ; elle est suivie par la généralisation de la pilosité, notamment sur le thorax et dans la région périnéale.

- La *pilosité corporelle* est plus développée chez l'homme que la femme, notamment au niveau des membres et de la ligne blanche abdominale.

LA PEAU. Épaisse et rêche chez l'homme, moins fine et douce que chez la femme.

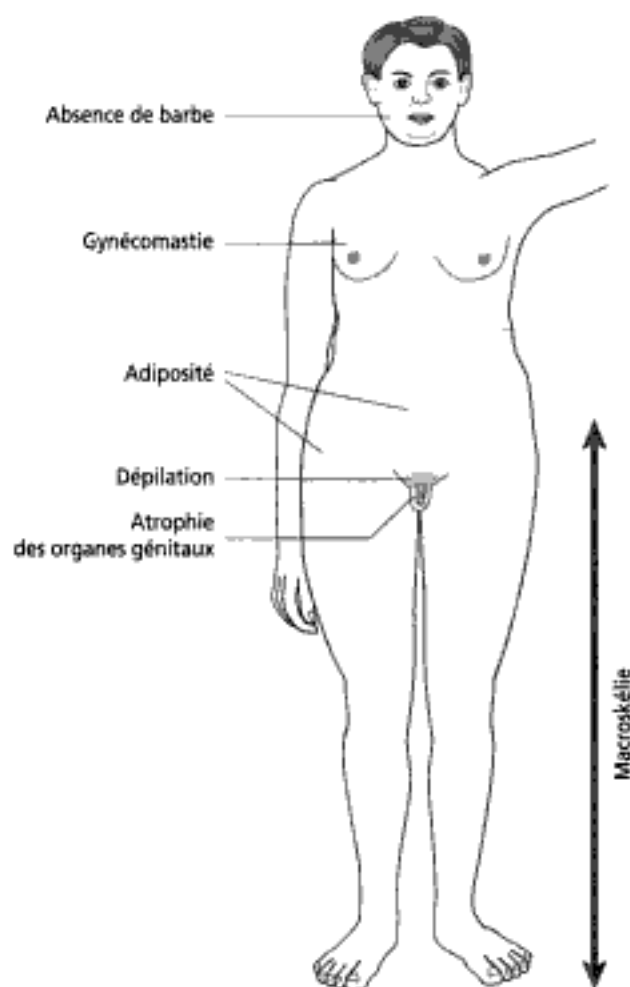


Fig. 7.3 Hypogonadisme masculin.

LA VOIX. Chez l'homme (développement des muscles des cordes vocales), de tonalité grave.

LE CARACTÈRE. Plus agressif et dominateur chez l'homme.

► Les anomalies somatiques

Les hypogonadismes d'origine chromosomique comportent souvent des anomalies somatiques :

- squelettiques (mains, coudes, genoux, face, cou, pieds) ou viscérales ;
- cœur, reins.

► Le niveau intellectuel

Il est apprécié par le contact avec le patient, le niveau d'études, la profession. Il est d'autant plus bas que les anomalies chromosomiques sont plus importantes.

Les examens paracliniques

LES DOSAGES HORMONAUX

► **Les dosages des gonadotrophines hypophysaires (FSH et LH).** Les taux de FSH et LH (normalement $< 5 \text{ mUI/mL}$) permettent de distinguer les hypogonadismes testiculaires où les FSH et LH sont élevées et les hypogonadismes hypothalamo-hypophysaires où FSH et LH sont basses.

Des dosages répétés de FSH et LH peuvent être utiles pour montrer la perte de la pulsativité de la sécrétion hypophysaire.

► **Le test à la LH-RH** peut être très utile pour prouver l'atteinte hypophysaire.

Il est mis en œuvre de façon systématique dans le bilan des hypogonadismes. Il s'agit de tester la capacité d'une injection intraveineuse de $100 \mu\text{g}$ de LHRH (Stimu-LH) à élever le taux des gonadotrophines après 15, 30, 45 et 60 minutes. Une réponse normale se traduit par l'obtention d'un pic à 60 minutes, correspondant à 3 fois la valeur de base.

Chez l'adulte, la réponse est faible dans les déficits gonadotropes et explosive dans les insuffisances testiculaires primitives.

► **Les dosages de la testostérone.** Ils permettent d'affirmer l'insuffisance hormonale.

– dans le plasma, on dose par méthode radio-immunologique la testostérone plasmatique totale (normes de 5 à 10 ng/mL) ;

– le dosage de la testostérone libre se fait dans les laboratoires spécialisés.

► **D'autres dosages** peuvent être utiles : celui des œstrogènes plasmatiques et de la SHBG par exemple.

► **Le test de stimulation par HCG** (gonadotrophines chorioniques). L'injection IM de $5\,000 \text{ UI}$ d'HCG permet d'étudier la capacité du testicule à répondre à la stimulation par la LH.

LE SPERMOGRAMME

► **Technique.** Il doit être fait après 3 à 4 jours d'abstinence, à distance de tout épisode fébrile.

► Résultats :

- volume normal de l'éjaculat : 2 à 4 mL ;
- spermatozoïdes : 60 à 100 millions/mL . On parle d'oligospermie si $< 20 \text{ millions}$ et d'azoospermie en l'absence de spermatozoïdes ;
- mobilité : 50 à 60 % à la première heure ; si $< 50 \%$: asthénospermie ;
- formes normales : $> 50 \%$; si $< 50 \%$ on parle de tératospermie.

L'EXAMEN CYTOGÉNÉTIQUE

Il consiste à examiner les cellules d'un frottis de muqueuse de la joue. L'existence de deux chromosomes X provoque la formation d'un corpuscule bien visible au microscope. La présence de ce corpuscule de Barr sur plus de 5 % des cellules de la muqueuse endobuccale signe la présence des deux chromosomes X. Il s'agit d'un test rapide, peu coûteux mais peu précis.

LE CARYOTYPE

C'est l'analyse de la constitution chromosomique du sujet.

Examen fondamental car il peut seul affirmer que l'équipement génétique est normal avec 46 autosomes et deux chromosomes sexuels, l'un masculin Y et l'autre féminin X ($N = 46,XY$).

Hypogonadisme testiculaire : le syndrome de Klinefelter

Définition

Hypogonadisme par insuffisance testiculaire décrit par Klinefelter et Reifenstein en 1942. Les différentes anomalies somatiques sont liées à la présence d'un chromosome X supplémentaire. La formule chromosomique la plus fréquente est 46, XXY, une mosaïque 46, XY/47, XXY est également fréquente (10 % des cas).

On admet que le syndrome de Klinefelter frappe 1 sujet de sexe masculin sur 500.

Orientation diagnostique

◀ Circonstances de découverte

AVANT LA PUBERTÉ. Le syndrome de Klinefelter n'est en général reconnu que devant un retard scolaire, des anomalies somatiques, un micropénis.

À LA PUBERTÉ, on évoque le syndrome de Klinefelter devant une gynécomastie, la persistance de petits testicules ou une virilisation incomplète.

À L'ÂGE ADULTE, il n'est pas exceptionnel de faire le diagnostic à l'occasion du bilan d'une stérilité.

◀ Symptômes

Les éléments les plus frappants sont les suivants.

LA MORPHOLOGIE. Les sujets sont d'assez grande taille (> 1,75 m) mais d'aspect eunuchoïde et surtout le sujet est macroskèle, c'est-à-dire que les membres inférieurs paraissent très grands pour la taille du sujet.

LES ORGANES GÉNITAUX. Les testicules sont caractéristiques (+++) : petits, inférieurs à 2 cm, de consistance ferme ou dure, peu ou pas sensibles.

La verge est souvent normalement développée mais elle peut être de taille inférieure à la normale, un micropénis n'étant pas exceptionnel.

LES CARACTÈRES SEXUELS SECONDAIRES

► **Les poils.** Ils sont rares et clairsemés : barbe et moustache sont absents, la dépilation axillaire et pubienne n'est pas totale. Les cheveux sont fins, de disposition féminine.

► **La gynécomastie.** Elle est fréquente (40 % des cas), le plus souvent bilatérale, mais parfois asymétrique.

► **La musculature,** est de type féminin ainsi que la répartition de la graisse.

► **Les anomalies somatiques.** Elles sont nombreuses. Les plus caractéristiques sont : la brièveté du IV^e méta, le V^e doigt crochu, l'implantation basse des cheveux, la voûte du palais ogivale, l'hypertélorisme (écartement des yeux avec base de nez écrasé).

On peut rattacher à ces anomalies la fréquente association avec un diabète sucré, une hyperlipidémie.

En revanche il n'y a pas d'anosmie.

► **Le niveau intellectuel.** Il est souvent médiocre avec des performances scolaires et/ou professionnelles insuffisantes.

◀ Examens complémentaires

LE DIAGNOSTIC REPOSE SUR LE CARYOTYPE. La formule chromosomique la plus fréquente est 47, XXY (85 % des cas) mais on peut trouver une mosaïque 46, XY/47, XXY ou des formules avec XXXY ou XXYY (cette dernière semblant associée à une plus grande fréquence de la délinquance).

L'EXAMEN HISTOLOGIQUE DU TESTICULE. Il peut être utile dans les formes incomplètes et les mosaïques. Il montre une atrophie des différentes structures.

EXAMENS BIOLOGIQUES

► **Le dosage des gonadotrophines plasmatiques.** Les taux de la LH et de la FSH sont élevés permettant d'affirmer que l'insuffisance testiculaire est d'origine gonadique.

► **Le dosage de la testostérone plasmatique.** Il montre des taux bas pour l'âge, mais n'a pas de réel intérêt pratique.

L'aspect clinique et les petits testicules durs sont caractéristiques du syndrome de Klinefelter.

Hidden page

Le diagnostic de cryptorchidie doit se faire sur l'enfant examiné debout et surtout en décubitus dorsal. On notera en outre le caractère unilatéral ou bilatéral de la cryptorchidie, la position de la ou des gonades, scrotale haute, inguinale pubienne ou abdominale.

Si aucun testicule n'est retrouvé, il faudra réaliser une échographie, voire des examens biologiques (dosage de l'hormone antimüllérienne, test à la B-HCG), pour éliminer une anorchidie.

L'examen clinique permet de différencier facilement une cryptorchidie d'un testicule « ascenseur ».

Les cryptorchidies exposent à la stérilité et beaucoup plus rarement à une insuffisance hormonale. Surtout, elles prédisposent à une dégénérescence maligne du testicule; toutes les formes de cancers peuvent survenir, avec une prédilection pour le séminome. Ces risques rendent indispensable l'abaissement précoce du testicule dans le scrotum, à l'aide d'un traitement médical précoce par les gonadotrophines (et chirurgicalement en cas d'échec), ainsi qu'une surveillance ultérieure de l'enfant jusqu'à l'âge adulte.

■ L'anorchidie

Il s'agit d'une anomalie qui est rare dans sa forme bilatérale (1 garçon sur 20 000); la forme unilatérale (monorchidie) est plus fréquente. L'anorchidie est sporadique ou familiale.

Son origine est mal connue; elle pourrait être génétiquement déterminée ou encore acquise par

atteinte du testicule fœtal, secondaire à une infection, une torsion du cordon ou une lésion de l'artère spermatique.

En cas d'atteinte bilatérale et en l'absence de traitement, l'anorchidie se traduirait par un impubérisme avec élévation des gonadotrophines. La stérilité est définitive.

Atteintes congénitales du testicule endocrine

Certaines insuffisances endocrines du testicule, génétiquement déterminées, se manifestent durant la vie fœtale. Elles entravent le développement de l'appareil génital mâle et se manifestent dès la naissance sous la forme d'un pseudo-hermaphrodisme masculin. On se bornera à évoquer ci-dessous deux exemples d'atteinte endocrine touchant les cellules de Leydig.

■ Les déficits enzymatiques congénitaux de la biosynthèse de la testostérone

Il s'agit d'un déficit congénital, autosomique ou lié au chromosome X, portant sur les enzymes qui permettent la synthèse de l'hormone mâle. Ce déficit peut siéger dans les surrénales, les testicules ou les deux organes (tableau 7.2).

Les organes génitaux sont généralement ambigus.

Tableau 7.2 Causes génétiques des hypogonadismes par anomalie métabolique portant sur la testostérone.

Défaut dans la synthèse des androgènes	Organes touchés	Organes génitaux externes	Génétique
20-22 desmolase (Prader-Gurtner, 1957)	Surrénales Gonades	Féminins	Autosomique récessif
3β-déhydrogénase (Bongiovanni 1961)	Surrénales Gonades	Ambigus	Autosomique récessif (?)
17α-OH-déhydrogénase (Biglieri, 1966)	Surrénales Gonades	Féminins	Lié à l'X
17-20-desmolase (Zachman, 1972)	Gonades	Ambigus	Autosomique dominant ou lié à l'X
17β-OH-déhydrogénase (oxydoréductase) (Guez, 1971)	Gonades	Féminins ou ambigus	Autosomique dominant ou lié à l'X

▲ L'agénésie ou l'hypoplasie des cellules de Leydig

Elle est due à une résistance du testicule à la LH et se manifeste par l'absence ou l'hypotrophie des cellules de Leydig. Souvent familiale, elle se traduit par un aspect hypoplasique ou ambigu des organes génitaux. La biopsie testiculaire fait le diagnostic.

Hypogonadismes acquis par lésions testiculaires

▲ Les causes traumatiques

Un traumatisme physique accidentel peut léser les testicules par mécanisme direct ou vasculaire et engendrer une atrophie gonadique avec atteinte des fonctions endocrine et spermatique.

Il peut s'agir d'un traumatisme chirurgical, à l'occasion d'une intervention portant sur le cordon spermatique ou d'une cure de cryptorchidie. On range dans les causes traumatiques la torsion aiguë du testicule.

▲ Les causes infectieuses

La cause principale est l'orchite orléenne, qui se traduit à distance de l'épisode aigu des oreillons par une atrophie testiculaire avec sclérose et hyalinisation des tubes séminifères, responsable d'une stérilité.

▲ Les causes iatrogènes

Il s'agit des atteintes secondaires à la radiothérapie des gonades (pour leucémie ou lymphome) ou de la région pelvienne, ou à la chimiothérapie (Endoxan, Oncovin) qui lysent les tubes séminifères mais épargnent en général les cellules de Leydig.

Le kétoconazole par voie orale peut inhiber, à des doses fortes et prolongées, la synthèse de la testostérone.

▲ La dystrophie myotonique de Steinert

Bien qu'elle soit de nature congénitale, la maladie de Steinert se traduit par un hypogonadisme tardif. Le développement pubertaire est normal et les patients ont souvent des enfants avant l'apparition des symptômes. Le tableau associe une myotonie avec testicules petits et mous; la fonction leydigienne est habituellement conservée.

Hypogonadismes hypogonadotropes par atteinte hypothalamo-hypophysaire

Hypogonadismes hypogonadotropes isolés

Ce sont des affections congénitales souvent familiales qui sont dues à un déficit de la fonction gonadotrope, le plus souvent d'origine hypothalamique isolée.

En général le diagnostic est fait à l'adolescence en présence d'un impubérisme avec morphologie eunuchoïde.

Le taux plasmatique de la testostérone, anormalement bas, s'accompagne d'une baisse de la LH et/ou de la FSH, avec réponse normale ou diminuée à la LHRH. Il existe plusieurs variétés d'hypogonadismes hypogonadotropes isolés.

▲ Syndrome de Kallmann-de Morsier

Sa fréquence est de 1 pour 100 000 naissances. Il associe un déficit gonadotrope à une anosmie ou une hyposmie et parfois d'autres anomalies congénitales (ichtyose, troubles cérébelleux, aplasie ou hypoplasie rénale...).

En 1991, on a montré que la plupart des syndromes de Kallmann-De Morsier résultaient d'une mutation du gène KAL, présent à l'extrémité du bras court du chromosome X. Cette découverte rend compte de la transmission par le chromosome X et de la prédominance masculine du syndrome.

▲ Autres déficits gonadotropes isolés

Ce sont des affections rares, congénitales, en générales dues à la mutation du gène de la LH ou de celui du récepteur du GnRH.

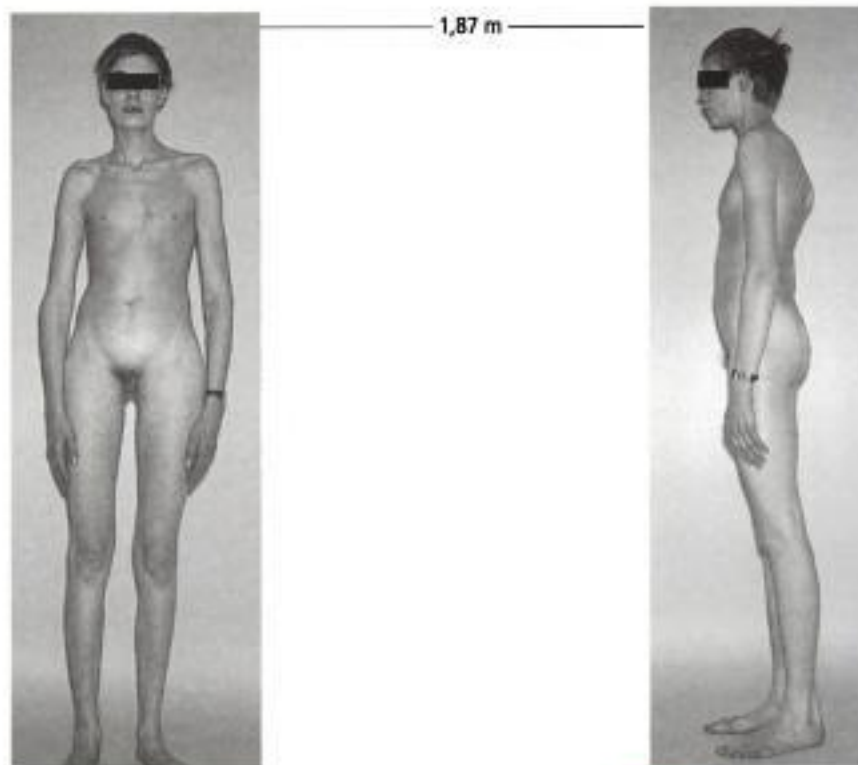


Fig. 7.4 Hypogonadisme hypogonadotrophique (Syndrome de Kallmann-De Morsier). Face. Haute taille avec absence de développement mâle : diamètre des épaules étroit, diamètre des hanches relativement plus large, dépilation, peu de développement de la verge.

Fig. 7.5 Hypogonadisme hypogonadotrophique (syndrome de Kallmann-De Morsier). Profil. Même patient que fig. 7.4.

Autres déficits gonadotrophes isolés

Ce sont des affections rares, congénitales, en général dues à la mutation du gène de la LH ou de celui du récepteur du GnRH.

Hypogonadismes accompagnant des syndromes polymalformatifs

Ce sont des déficits hypothalamo-hypophysaires diagnostiqués à la naissance ou durant la première enfance, chez des enfants porteurs de malformations somatiques et souvent atteints de retard mental. Les tableaux cliniques sont nombreux (syndrome de Prader-Willi-Labhart, syndrome de Laurence-Moon-Bardet-Biedl, syndrome de Babinski-Fröhlich ou syndrome adiposogénital).

Hypopituitarismes organiques

Toutes les lésions hypothalamo-hypophysaires peuvent être en cause :

- les lésions tumorales hypophysaire, hypothalamique, sellaire ou parasellaire ou encore le craniopharyngiome ;
- les lésions infectieuses (plus rares) : méningites ou encéphalites ;
- les maladies infiltratives : hypophysites lymphocytaires, hémochromatose, leucémies et les exceptionnelles maladies de système (sarcoïdose, histiocytose X) ;
- les lésions traumatiques sont rarement accidentelles mais le plus souvent iatrogènes (séquelles chirurgicales ou radiothérapiques).

Parmi les causes plus rares on citera l'hydrocéphalie et le syndrome de la selle turcique vide.

Anomalies de la réceptivité périphérique aux androgènes

Il ne s'agit pas d'hypogonadisme au sens habituel car les gonades et leur commande hypothalamo-hypophysaire fonctionnent normalement, mais la testostérone ne peut exercer ses effets en raison d'une anomalie de la réceptivité des cellules cibles.

Syndromes d'insensibilité aux androgènes par anomalies du récepteur

Les syndromes de résistance aux androgènes représentent environ 50 % des pseudo-hermaphrodismes masculins. Ils sont dus à des anomalies du gène qui code pour le récepteur des androgènes, situé sur le bras long du chromosome X.

Le syndrome de résistance complète aux androgènes

Ce syndrome de Morris (autrefois appelé syndrome du testicule féminisant), a une incidence d'environ 1/50 000 naissances masculines; il est le plus souvent familial, avec une transmission récessive liée au chromosome X. Bien que la sécrétion

de la testostérone par le testicule fœtal soit normale, elle est inefficace. Le tractus génital ne se développe pas, les testicules restent intra-abdominaux et le phénotype est parfaitement féminin à la naissance.

Le syndrome de résistance partielle aux androgènes

Sa fréquence est mal connue, supérieure à celle du syndrome de résistance complète. L'aspect peut être féminin avec quelques signes de virilisation ou complètement masculin avec gynécomastie et stérilité isolée (syndrome du mâle stérile).

Déficits en 5 α -réductase

Il s'agit de sujets chez lesquels la testostérone est inefficace. Le syndrome est familial, transmis sur le mode autosomique récessif, favorisé par la consanguinité.

À la naissance, les nouveau-nés sont le plus souvent déclarés de sexe féminin. À la puberté, on observe une virilisation somatique et comportementale, de degré variable, avec possibilité de transformation masculine des organes génitaux.

Déficit androgénique lié à l'âge

Au cours du vieillissement, on observe chez certains hommes une baisse progressive des taux plasmatiques de la testostérone libre, qui restent cependant longtemps dans les normes.

Ce phénomène de sénescence, parfois dénommé sous le terme d'andropause, est la conséquence des modifications de la vascularisation testiculaire. Il commence à se manifester à partir de 50 ans et

devient évident à 70 ans, avec cependant de grandes variations individuelles. La baisse de la fonction gonadique avec l'âge semble être directement corrélée à l'élévation du risque cardio-vasculaire.

Dans le même temps, les tubes séminifères sont progressivement déshabités par les cellules germinales et de Sertoli et il en résulte une diminution du nombre et de la mobilité des spermatozoïdes.

Traitement des hypogonadismes masculins

Moyens thérapeutiques

■ Supplémentation androgénique

On s'adresse le plus souvent à la testostérone administrée :

■ soit par voie intramusculaire en utilisant un ester retard : l'énanthate de testostérone, à rai-

son d'une injection de 250 mg toutes les 2 à 4 semaines ;

■ soit par voie orale, sous forme d'undécanoate (Pantestone), ester en partie absorbé par voie lymphatique, nécessitant 3 prises quotidiennes ;

■ soit par voie transdermique, sous forme de gel (AndroGel, Andractim).

PHARMACOLOGIE

ANDROGÈNES (HORMONES MÂLES)

TESTOSTÉRONE

<i>Androtardyl</i>	1 amp. toutes les 3 semaines ou tous les mois en IM profonde (utiliser une seringue en verre et injecter lentement)	1 amp. 250 mg/mL en sol. huileuse
<i>AndroGel</i>	50 mg/j en une seule application	Sachet-dose de 25 mg Sachet-dose de 50 mg
<i>Pantestone</i>	120 à 160 mg/j au début, puis 80 à 120 mg/j	60 caps. 40 mg

ANDROSTANOLONE

<i>Andractim</i>	5 à 10 g de gel par jour	Tube de 80 g (16 doses) de gel pour application locale
------------------	--------------------------	--

PROPRIÉTÉS

Les hormones mâles provoquent une virilisation : voix, muscles, pilosité, comportement. Elles agissent sur des récepteurs nucléaires présents dans les tissus cibles.

INDICATIONS

- Hypogonadismes primitifs d'origine testiculaires (congénitaux ou acquis).
- Hypogonadismes d'origine hypothalamo-hypophysaire.
- Gynécomastie (applications locales).

CONTRE-INDICATIONS

- Chez l'homme : cancer de la prostate.
- Chez la femme : seule l'androstanolone locale est autorisée dans le lichen vulvaire.

PRÉCAUTIONS D'EMPLOI

- Chez le sportif : produit provoquant une réaction positive lors de la recherche d'anabolisant.

EFFETS SECONDAIRES

- Irritabilité, prise de poids, séborrhée, acné, rétention hydrosodée, hypercalcémie.
- Avec les formes orales : augmentation des lipides sanguins (cholestérol, triglycérides). Rares hépatites cholestatiques.

INTERACTIONS MÉDICAMENTEUSES

Anticoagulants : surtout avec les formes injectables, surveiller les fluctuations de l'INR.

Hidden page

Hidden page

Anatomie

Situation

Les ovaires, glandes génitales féminines, sont situés dans la cavité abdominale, sur la paroi pelvienne. Ils sont très mobiles et suspendus par des ligaments. Ils sont accessibles à l'examen clinique par les touches vaginal et rectal.

Forme et dimensions

L'ovaire est de forme ovoïde.

Il mesure environ 3,5 cm de haut × 2 cm de large × 1,5 cm d'épaisseur.

Il a deux faces (interne et externe), deux pôles (supérieur et inférieur) et deux bords (antérieur et postérieur).

Rapports

Rapports avec le péritoine

L'ovaire est un organe situé en dehors du péritoine qui s'attache sur lui.

Cette situation explique que l'ovaire soit libre dans la cavité péritonéale et que lorsque l'ovule est « pondu » il doit gagner la trompe de Fallope par ses propres moyens. En revanche l'ovaire est maintenu en place par un certain nombre de moyens :

- ▶ le **ligament lombo-ovarien** relie l'ovaire à la paroi lombaire ;
- ▶ le **ligament utéro-ovarien** relie l'ovaire à la corne utérine ;
- ▶ deux **petits ligaments** amarrent l'ovaire à la trompe de Fallope ;
- ▶ le **mésovarium** le relie au ligament large.

Rapports avec les organes

L'ovaire est en rapport avec différents organes.

LA PAROI PELVIENNE ET LES ÉLÉMENTS QUI S'Y TROUVENT :

- l'uretère (++++) qui adhère au péritoine ;
- l'artère iliaque interne (ou hypogastrique) qui donne de nombreuses branches dont l'artère utérine ;

– les veines hypogastriques qui reçoivent les veines utérines ;

– les lymphatiques hypogastriques qui drainent en particulier le col de l'utérus.

Tous ces éléments soulèvent le péritoine qui forme deux creux ou fossettes : la *fossette ovarienne*, en avant, dans laquelle vient se loger l'ovaire chez la nullipare et la *fossette sous-ovarienne* en arrière qui contient l'ovaire chez la multipare.

LA TROMPE DE FALLOPE. Elle répond à la face interne de l'ovaire qu'elle sépare de l'intestin (anses grêles et colon pelvien).

LE PLANCHER PELVIEN. Il est en bas, à distance de l'ovaire.

LA PAROI LOMBAIRE. Elle est en rapport avec le pôle supérieur.

Vascularisation et innervation

LES ARTÈRES

▶ **L'artère ovarienne.** C'est la plus volumineuse ; Elle est née de l'aorte et descend dans le ligament lombo-ovarien. Elle aborde l'ovaire à son pôle supérieur.

▶ **L'artère utérine.** Elle suit le ligament utéro-ovarien et aborde l'ovaire par son bord inférieur. Elle forme une arcade avec l'artère ovarienne.

LES VEINES. Les veines ovariennes suivent le ligament lombo-ovarien :

- à droite elle se jette dans la veine cave inférieure ;
- à gauche elle se jette dans la veine rénale gauche.

LES LYMPHATIQUES. La majorité drainent l'ovaire vers les ganglions latéro-aortiques. Certains gagnent les ganglions iliaques externes.

LES NERFS. Ils viennent du plexus solaire.

Physiologie

De la puberté à la ménopause, l'activité ovarienne est cyclique, réglée par l'existence d'une ovulation à chaque cycle. Chaque femme dispose d'un capital

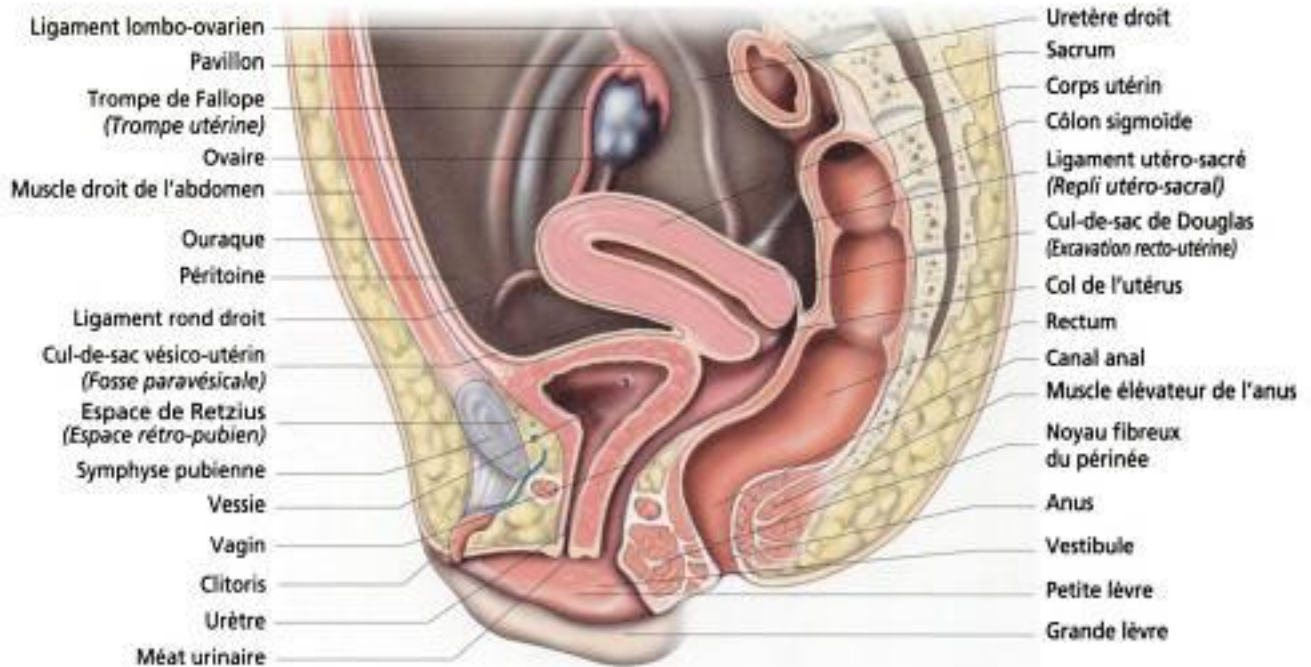


Fig. 8.1 Ovaires : situation générale.

de 400 ovules environ qui se développeront, arriveront à maturité et correspondront donc à 400 cycles. Chaque cycle menstruel dure en moyenne 28 jours, le premier jour du cycle étant choisi, par convention, comme le 1^{er} jour des règles.

Durant la période d'activité génitale, l'unité fonctionnelle de l'ovaire est le follicule ovarien. À chaque cycle un follicule est sélectionné : c'est le follicule dominant. En première partie de cycle, ce follicule contient l'ovule entouré de cellules folliculaires qui se développent. En milieu de cycle, l'ovule est expulsé dans les voies génitales (ovulation) et les cellules folliculaires se transforment en cellules lutéales, qui forment le corps jaune. Les cellules folliculaires et lutéales sont des cellules endocrines qui, à partir du cholestérol, produisent les hormones stéroïdes : œstrogènes, progestérone et androgènes.

Le cycle menstruel

Les variations cycliques des sécrétions hormonales ovariennes sont responsables de modifications

également cycliques des organes récepteurs, en particulier de la muqueuse vaginale, de la muqueuse utérine (endomètre) et des seins. Le cycle menstruel dont la durée moyenne est de 28 jours comporte deux phases de 14 jours : la première phase ou phase folliculaire et la seconde phase ou phase lutéale. L'ovulation survenant au milieu du cycle marque le début de la phase lutéale et l'apparition des règles le début de la phase folliculaire du cycle suivant.

Phase folliculaire

Cette phase est marquée par la croissance régulière du follicule, assurée par le contrôle de l'hypothalamus sur l'hypophyse, puis sur l'ovaire, ce dernier exerçant à son tour un rétrocontrôle (feed back) sur le fonctionnement hypothalamo-hypophysaire.

AU NIVEAU HYPOTHALAMIQUE. La sécrétion de GnRH (Gonadotropin releasing hormone) est pulsatile toutes les 90 à 120 min. Cette pulsativité du GnRH est indispensable à la stimulation de l'hypophyse.

AU NIVEAU HYPOPHYSIAIRE

– La sécrétion de la FSH est produite en grande quantité au début du cycle et même à la fin du cycle précédent : elle participe au recrutement du follicule dominant et assure sa maturation; en fin de phase folliculaire le taux plasmatique de la FSH diminue.

– La sécrétion de la LH, faible en début de cycle, augmente en fin de phase folliculaire, d'abord progressivement, puis brutalement au milieu du cycle, ce qui déclenche l'ovulation.

AU NIVEAU OVARIEN**► Développement du follicule dominant.**

Alors que les autres follicules deviennent atreétiques, le follicule dominant augmente progressivement de taille, son diamètre atteignant 20 à 25 mm juste avant l'ovulation. Les cellules de la granulosa qui entourent l'ovule deviennent plus nombreuses.

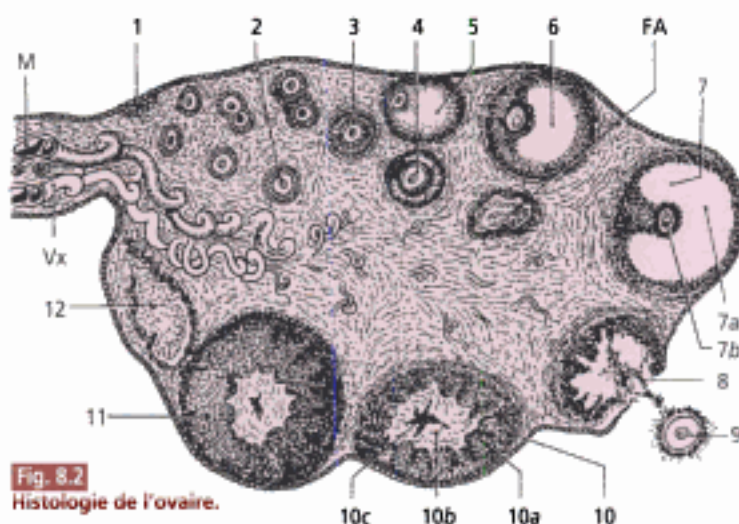


Fig. 8.2
Histologie de l'ovaire.

M. mésovarium; Vx. vaisseau.

1. épithélium germinatif; 2. follicule primordial; 3. follicule croissant; 4. formation de l'antra; 5. follicule évoluant vers l'atrésie; 6. follicule précoce; 7. follicule mûr; 7a. liquide folliculaire; 7b. ovocyte; 8. pont ovulaire; 9. ovule; 10. corps jaune; 10a. cellules lutéiniques; 10b. cellules fibreuses; 10c. caillot; 11. corps jaune évolué; 12. cicatrice de corps jaune (corpus albicans).

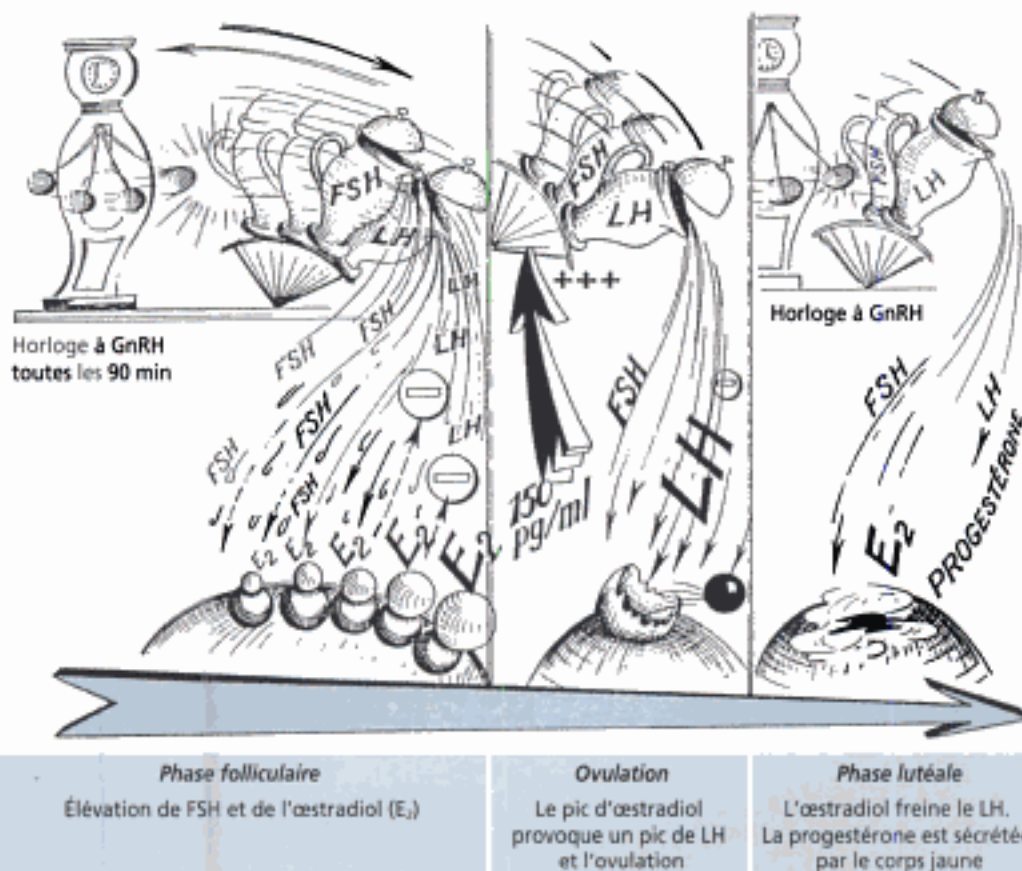


Fig. 8.3 Régulation de la sécrétion de FSH/LH par le GnRH.

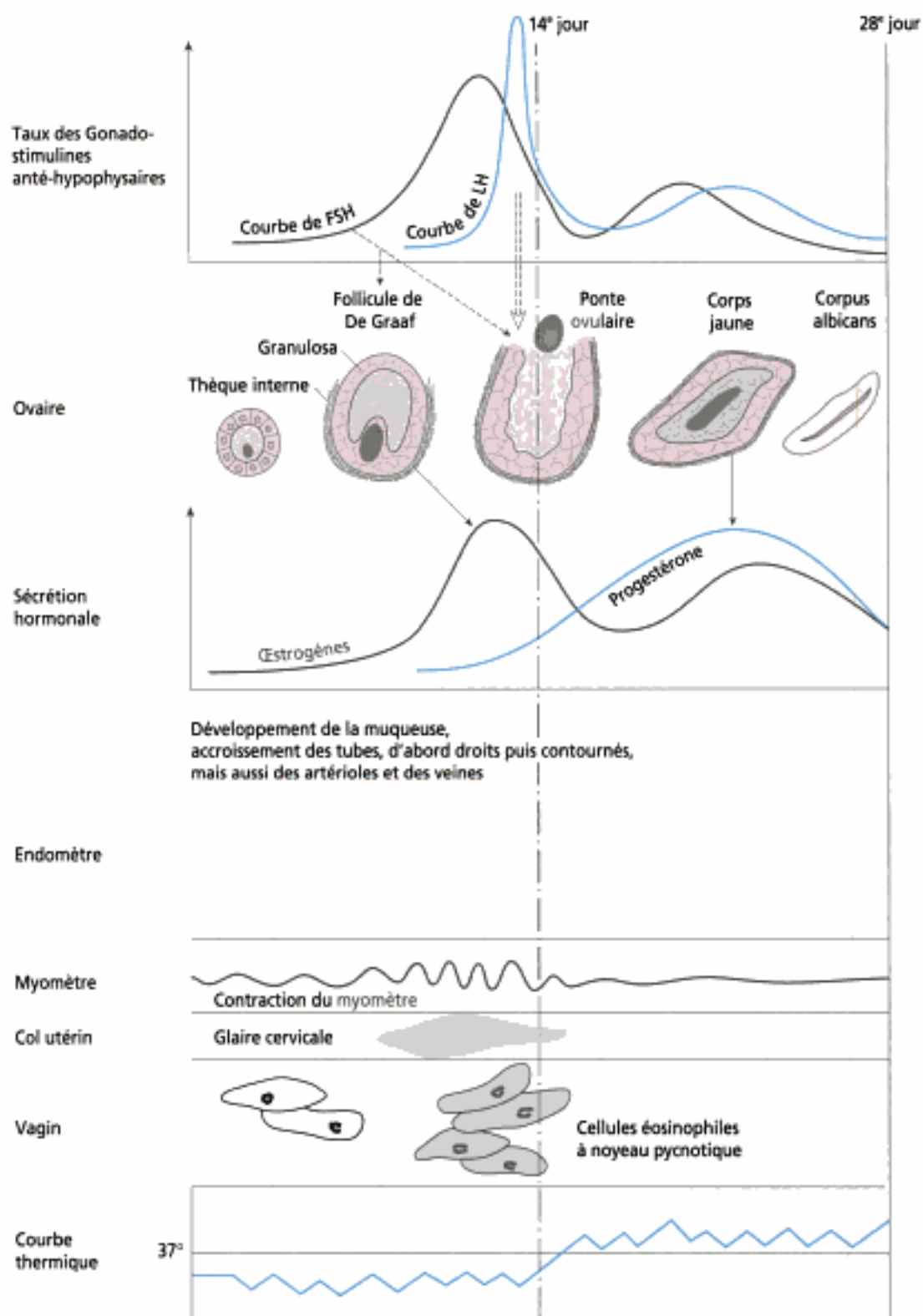


Fig. 8.4 Cycle menstruel de 28 jours.

Hidden page

LES CYCLES ANOVULATOIRES. Ils sont fréquents, notamment avant 18 ans et après 35 ans. La phase menstruelle survient même en cas d'insuffisance progestative. Elle est alors liée à la seule diminution des œstrogènes en fin de cycle.

La puberté féminine

La puberté est « l'époque de la vie où l'on devient propre à l'acte de génération ». Chez la fille, le point de repère essentiel est l'apparition de la première menstruation.

Le mécanisme précis du déclenchement de la puberté n'est pas connu, ni les raisons pour lesquelles les sécrétions hormonales subissent des variations cycliques de 28 jours.

À la naissance

L'ovaire répond à la stimulation hypophysaire postnatale par l'augmentation de l'œstradiol et de la 17-OH-progesterone. Entre 3 et 10 mois les taux d'œstradiol sont du même ordre qu'en phase pubertaire et plus élevés que chez le garçon.

Pendant l'enfance

Ils baissent et restent identiques dans les deux sexes pendant l'enfance.

En période prépubertaire survient l'adrenarche

C'est l'augmentation de sécrétion des androgènes par la surrénale : les taux de DHA sont multipliés par 4 à l'âge de 6 ans, l'androstènedione plus tardivement vers 8-9 ans. La testostérone et l'œstradiol d'origine surrénalienne augmentent peu (1,5 fois). Le profil de l'adrenarche est identique dans les deux sexes mais plus précoce chez la fille. Elle est responsable de l'apparition de la pilosité ambossexuelle (commune aux deux sexes) au niveau des aisselles par exemple.

La période pubertaire

L'âge moyen du début de la puberté féminine (premières modifications des caractères sexuels secondaires) est de 9 ans en France.

LA PUBERTÉ ELLE-MÊME. Elle est déclenchée par les modifications des sécrétions hypothalamo-hypophysaires.

Elle commencent par l'apparition de pics de sécrétions nocturnes de GnRH. Puis leur amplitude augmente et des pics diurnes apparaissent.

LES SIGNES. Le signe le plus précoce est le développement mammaire (9 ans) suivi de l'apparition de la pilosité pubienne.

Les premières règles surviennent à 11 ans. Les premiers cycles sont très souvent anovulatoires.

Le pic de croissance (accélération de la vitesse de croissance) s'étale sur deux à trois ans (10,5 à 13 ans). Fait important : il existe des variations physiologiques de l'âge chronologique mais l'âge osseux (déterminé en comparant la radiographie de la main du sujet à celles de l'atlas de Greulich et Pyle) est fixe : 10,5 ans chez la fille (apparition du sésamoïde du pouce).

LES DIFFÉRENTS STADES. Ils sont déterminés cliniquement par le développement de la pilosité (P0 à P4) et des seins (S0 à S4).

L'examen de l'ovaire et de ses fonctions

L'examen clinique

L'interrogatoire

Cette étape est capitale par les renseignements qu'elle apporte et par la nécessité de la mise en confiance de la femme pour aborder l'examen physique.

LES ANTÉCÉDENTS. Âge, mode de vie, antécédents :

- ▶ **pathologiques ;**
- ▶ **médicaux ;**
- ▶ **chirurgicaux** (interventions abdominales notamment) ;
- ▶ **obstétricaux :** grossesses, accouchements, nombre d'enfants, avortements (spontanés et provoqués).

ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX. Hyperpilosité, cancer du sein, troubles du cycle, âge de la ménopause de la mère.

L'histoire de la maladie

CARACTÈRES DU CYCLE MENSTRUEL :

- Date de début (puberté), durée du cycle (28 jours en moyenne) et régularité, caractères de l'écoulement menstruel (abondance, durée : 4 jours), douleurs contemporaines (dysménorrhée).
- Existence d'un syndrome prémenstruel à rechercher systématiquement étant donné sa fréquence extrême. Il survient les derniers jours du cycle :

tension douloureuse de l'abdomen et des seins, nervosité, instabilité émotionnelle, céphalées.

Le syndrome intermenstruel est moins fréquent : douleur abdominale basse, ou pelvienne, avec parfois saignement vaginal de faible abondance et fugace : ces signes sont contemporains de l'ovulation.

VIE SEXUELLE. Avant l'examen physique, s'enquérir de l'existence ou non de relations sexuelles. Préciser les difficultés éventuelles (frigidité, douleurs au moment des rapports ou dyspareunie).

MÉNOPAUSE. S'il s'agit d'une femme de plus de 50 ans, préciser les modalités de la ménopause, l'intensité des manifestations fonctionnelles (bouffées de chaleur nocturnes).

L'examen physique

L'EXAMEN DES SEINS. L'inspection et la palpation des seins doivent être systématiques. Les aires ganglionnaires correspondantes doivent être également explorées.

L'EXAMEN SUR TABLE GYNÉCOLOGIQUE. L'examen de la vulve, du vagin et de l'utérus doit être fait chaque fois que possible sur table gynécologique.

► **Vulve.** Les grandes lèvres et le clitoris sont des récepteurs androgéniques, les petites lèvres des récepteurs œstrogéniques. Leur inspection renseigne donc sur les sécrétions hormonales correspondantes.

► **Examen au spéculum.** Il doit être réalisé avant les touchers pelviens. Il nécessite un minimum de matériel et d'habitude. Le spéculum est introduit dans la cavité vaginale, les valves sont écartées. Un éclairage adéquat permet alors d'examiner le col de l'utérus et de faire des prélèvements pour les frottis cervico-vaginaux et pour l'étude de la glaire cervicale. Chez la vierge, l'examen au spéculum impose l'emploi d'un matériel spécial et ne doit être réalisé qu'en cas d'indication impérative (cet examen doit être alors confié à un gynécologue).

TOUCHERS PELVIENS

► **Le toucher vaginal.** Un examen correct nécessite une coopération de la part de la femme (décontraction des muscles pelviens).

Le toucher vaginal (TV) permet d'explorer l'utérus et ses annexes. La palpation des ovaires (petite masse arrondie sensible que l'on sent passer sous le doigt) est très inconstante lorsque l'ovaire est de taille normale.

► **Le toucher rectal.** Il permet également d'explorer le corps de l'utérus et les annexes. C'est le seul toucher pelvien pratiqué chez la vierge.

LA COURBE THERMIQUE (+++). La prise matinale de la température rectale pendant plusieurs cycles renseigne sur la présence ou non d'un décalage thermique en milieu de cycle, donc d'une ovulation.

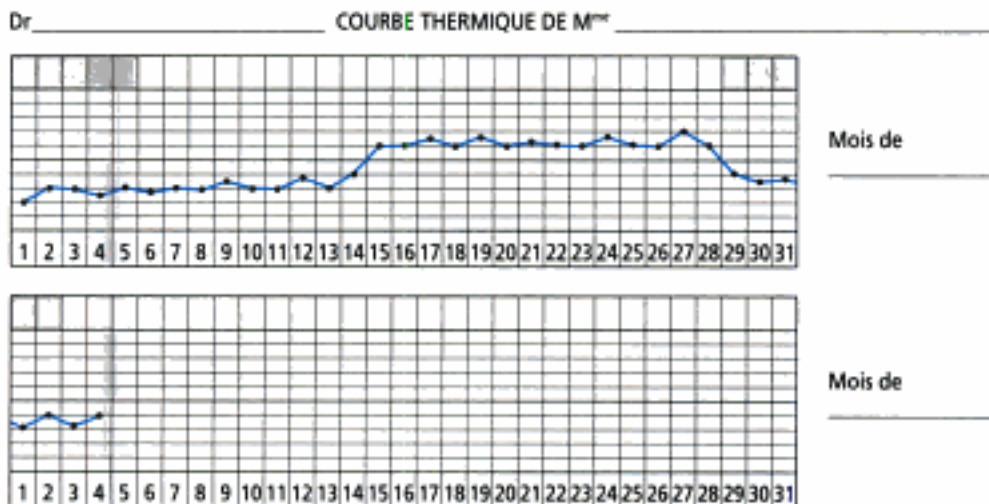


Fig. 8.6 Courbe thermique normale.

Hidden page

La coelioscopie

C'est une technique endoscopique qui permet d'examiner la cavité pelvienne : utérus, annexes, ovaires. C'est un examen spécialisé qui est pratiqué le plus souvent sous anesthésie générale. Le coelioscope est enfoncé au travers de la paroi abdominale médiane, par une courte incision : il comporte une optique et un système d'éclairage.

Pathologie ovarienne endocrine

La pathologie de la puberté

Il peut s'agir de retard ou d'avance pubertaire.

Le retard pubertaire

Il correspond dans la plupart des cas à un retard simple, dans un contexte familial (même anomalie chez la mère).

Dans d'autres cas, le dosage des gonadotrophines permet d'orienter vers une cause hypothalamo-hypophysaire (gonadotrophines basses, test à la LHRH négatif) ou ovarienne (gonadotrophines élevées).

Les pubertés précoces

Elles se définissent par l'apparition de signes de puberté avant 8 ans.

LA PUBARCHE PRÉCOCE. L'apparition précoce des poils pubiens est assez fréquente et dans la grande majorité des cas idiopathique, en dehors des rares cas secondaires à un syndrome virilisant.

LA THÉLARCHE PRÉCOCE. Le développement prématuré isolé des seins est lui aussi le plus souvent idiopathique et ne mérite aucun traitement.

LA PRÉCOCITÉ PUBERTAIRE VRAIE. Elle est d'origine centrale, le plus souvent sans cause décelable.

Elle s'accompagne d'une élévation des gonadotrophines. Elle doit faire rechercher une cause : une tumeur hypothalamique, un hamartome, des séquelles d'encéphalopathies.

LES PSEUDO-PUBERTÉS PRÉCOCES. Elles sont dues à une activité endocrine anormale : tumeurs ovariennes (de la granulosa) ou surrénaliennes, exceptionnelles.

Les anomalies du développement sexuel

HYPOGONADISME HYPOGONADOTROPHIQUE

Ces insuffisances ovariennes sont nommées ainsi car les gonadotrophines, FSH et LH sont à des taux insuffisants ou nuls.

– L'insuffisance antéhypophysaire avec retard statur pondéral doit faire rechercher une tumeur (craniopharyngiome).

– L'origine peut être psychogène pouvant entrer dans le cadre d'une anorexie mentale.

– Parfois aucune cause n'est retrouvée.

SYNDROME DE TURNER (caryotype XO) (voir p. 138).

Les troubles du cycle menstruel

Le syndrome prémenstruel

70 à 80 % des femmes accusent des troubles divers avant leurs règles. Seule une petite partie d'entre elles est véritablement gênée par le syndrome prémenstruel.

SIGNES PHYSIQUES. Prise de poids, tension douloureuse des seins, œdèmes des extrémités, céphalées, troubles digestifs, manifestations cutanées (rashes, érythèmes).

SIGNES PSYCHOLOGIQUES. Irritabilité, agressivité, syndromes dépressifs plus ou moins sévères.

Les troubles des règles

DÉFINITION DES ANOMALIES DU FLUX MENSTRUEL. Il peut être anormalement abondant (ménorragie) ou insuffisant (hypoménorrhée). Les règles peuvent être très rares (oligoménorrhée) ou au contraire très fréquentes (polyménorrhée) ou encore irrégulièrement espacées ou avec des intervalles de plus en plus longs (spanioménorrhée).

L'AMÉNORRÉE. C'est la disparition de l'écoulement menstruel en dehors de la grossesse et de la ménopause. Elle peut être primaire ou secondaire :

► **Aménorrhée primaire.** C'est l'absence d'apparition des premières règles. Elle fait partie du tableau de l'impubérisme féminin ou du retard pubertaire. Lorsque les caractères sexuels secondaires sont normaux, il faut rechercher une malformation (imperforation de l'hymen, absence de vagin, malformation utérine).

► **Aménorrhée secondaire.** Elle est définie par l'absence de menstruations chez une femme auparavant réglée.

Les aménorrhées « émotionnelles » sont fréquentes.

Après avoir éliminé une grossesse, on doit évoquer devant toute aménorrhée secondaire 4 étiologies :

- une cause hypothalamohypophysaire, éventualité la plus fréquente;
- une atteinte ovarienne (on parle d'insuffisance ovarienne primitive);
- plus rarement une anomalie utérine qui s'oppose à l'écoulement des règles (synéchies);
- ou encore une affection sévère retentissant sur l'état général (infections sévères, tuberculose, cirrhose hépatique, etc.).

Les causes les plus fréquentes sont hypophysaires.

Il faut en premier lieu rechercher une hyperprolactinémie. Dans ce cas, l'aménorrhée s'accompagne d'une galactorrhée (écoulement de lait spontané ou provoqué par le mamelon en dehors de la lactation).

Devant toute élévation de la prolactine, on recherche :

- une cause médicamenteuse (neuroleptiques, oestrogénostatifs);
- une cause tumorale (adénome à prolactine);
- une hyperprolactinémie fonctionnelle secondaire à une hypothyroïdie.

Toutes les autres causes d'insuffisance hypothalamohypophysaire peuvent se traduire par une aménorrhée :

- Il peut s'agir d'atteintes organiques : tumorales, infectieuses (méningites, encéphalites), traumatiques, infiltratives (sarcoïdose, hémochromatose, histiocytose X) ou encore une nécrose hémorragique du postpartum (syndrome de Sheehan) ou une selle turcique vide;
- il peut s'agir d'atteintes fonctionnelles : l'aménorrhée s'observe au cours des dépressions, chez les sportives de très haut niveau et dans l'anorexie mentale.

LE SYNDROME DES OVAIRES MICROPOLYKYSTIQUES.

► **C'est le dysfonctionnement ovarien le plus fréquent chez la femme en période d'activité génitale.** Il correspond à une anovulation responsable de stérilité associée à une production excessive d'androgènes par les ovaires.

► **Cliniquement, il associe des signes d'hyperandrogénie** (hirsutisme, acné, alopecie), des troubles des règles (aménorrhée ou spasménorrhée) avec infertilité et une obésité accompagnée d'un syndrome métabolique (hyperinsulinisme, intolé-

rance au glucose, voire diabète, hypertriglycéridémie et HTA).

► **Le diagnostic est porté sur l'augmentation du taux des androgènes plasmatiques**, l'augmentation isolée du taux de base de la LH, qui s'élève de façon explosive au cours du test à la LHRH et la présence à l'échographie pelvienne de 2 gros ovaires contenant en périphérie plusieurs microfollicules de 8 à 10 mm de diamètre.

La ménopause

La ménopause est définie par l'ensemble des manifestations cliniques liées aux modifications hormonales qui accompagnent l'épuisement du capital folliculaire ovarien et aboutissent à l'arrêt définitif des menstruations. On la divise en 2 périodes :

- la **périménopause**, qui désigne la période marquée par des irrégularités menstruelles et des manifestations fonctionnelles; sa durée est variable selon les femmes : elle débute en général vers 45 ans et se terminant un an après les dernières règles, qui surviennent en moyenne vers 50 ans;
- la **ménopause confirmée** : elle commence un an après les dernières règles et se prolonge jusqu'à la fin de la vie. Elle est marquée par les troubles liés à la carence oestrogénique, auxquels s'ajoutent ceux du vieillissement.

On parle de ménopause précoce lorsqu'elle s'installe entre 35 et 45 ans. Il existe alors une notion familiale, mais il faut en pratique toujours éliminer une autre cause d'aménorrhée secondaire, en particulier la grossesse.

La périménopause

Elle est marquée par l'espacement des ovulations et la qualité de moins en moins bonne du corps jaune.

La phase folliculaire a tendance à se raccourcir, les cycles sont donc plus courts. Dans un premier temps, la FSH augmente progressivement et l'inhibine diminue; puis les taux de LH augmentent à leur tour.

Le corps jaune devient de qualité médiocre, de durée trop courte. La sécrétion de progestérone est déficiente et il existe alors une hyperoestrogénie relative très caractéristique. On parle alors de dysovulation. Les cycles finissent par devenir anovulatoires.

Ces modifications se traduisent cliniquement par :

- des syndrome prémenstruels de plus en plus fréquents;
- l'apparition de troubles du cycle (spanioménorrhée ou oligoménorrhée), de règles abondantes (ménorragies) et parfois de saignements en dehors des règles (métrorragie);
- le développement de troubles cutanés (sécheresse de la peau, hirsutisme);
- des modifications utérines (hyperplasie de l'endomètre, fibromyomes utérins) ou mammaires (mastoses).

La ménopause confirmée

Elle correspond à l'arrêt définitif de l'ovulation, donc à l'installation de l'aménorrhée complète.

Elle est marquée par l'apparition d'un certain nombre de troubles dus à la carence oestrogénique.

LES BOUFFÉES DE CHALEUR. Elles sont en relation avec la carence en oestrogènes.

LES TROUBLES PSYCHIQUES. Nervosité, irritabilité, syndromes dépressifs.

LES TROUBLES DE LA SEXUALITÉ. Baisse de la libido, diminution du plaisir sexuel.

LES ANOMALIES DU TRACTUS GÉNITAL. L'atrophie vulvo-vaginale (et en partie du trigone vésical) est très souvent responsable de dyspareunie (douleurs lors des rapports sexuels), de dysurie avec pollakiurie et d'infections vaginales.

L'OSTÉOPOROSE. La carence oestrogénique provoque une diminution de la masse osseuse portant à la fois sur la minéralisation et la trame protéique. Elle est responsable de fractures spontanées ou résultant d'un traumatisme minime. Les plus fréquentes sont les tassements vertébraux, la fracture du poignet et celle du col fémoral.

La ménopause liée au vieillissement est la période où augmente chez la femme l'incidence des cancers (sein, utérus, ovaires...) et des affections cardiovasculaires (hypertension cardiovasculaire, maladies coronariennes, accidents vasculaires cérébraux).

Principes du traitement

PHASE PÉRIMÉNOPAUSIQUE. L'hyperœstrogénie relative au cours de cette période doit être traitée par un progestatif non androgénique de type prégnane ou norprégnane, de façon à rétablir l'équilibre de la balance œstroprogestative.

MÉNOPAUSE CONFIRMÉE.

► **Le traitement hormonal substitutif (THS).**

Tableau 8.2 Fréquence des troubles climatiques (International health foundation).

Symptômes	Fréquence (%)
Prise de poids	60
Bouffées de chaleur	55
Fatigue	43
Nervosité	41
Sueurs importantes	39
Céphalées	38
Insomnies	32
Dépressions	30

– Il associe l'oestradiol naturel donné par voie orale ou transdermique (sous forme de gel ou de patch). Afin de prévenir un cancer de l'endomètre, chez les femmes qui n'ont pas été hystérectomisées, on associe à l'oestradiol, de façon continue ou séquentielle la progestérone naturelle ou un progestatif de synthèse. Il existe des associations œstro-progestatives prêtes à l'emploi;

– le THS est indiqué chez les femmes souffrant de bouffées de chaleur, car c'est le seul traitement actif sur ce symptôme; il est aussi actif sur les troubles trophiques du vagin;

– le THS a désormais des effets secondaires connus: il augmente légèrement l'incidence du cancer du sein, et chez les femmes prédisposées, le risque d'accidents thrombo-emboliques; son action préventive sur les maladies cardiovasculaires n'est pas prouvée;

– les règles de prescription du THS: élimination préalable des femmes à risque (antécédents familiaux ou personnels de cancer du sein, de maladie thrombotique, d'accidents cardiovasculaires), prescription de la plus faible dose efficace pendant la durée la plus courte (aussi longtemps que persistent des bouffées de chaleur gênantes) et surveillance étroite en cours de traitement (gynécologique, mammaire et cardiovasculaire).

► Les autres traitements de la ménopause

– en dehors du THS, on peut utiliser pour traiter les bouffées de chaleur des médicaments non hormonaux (Agréal, Abufène) ou des extraits de soja, bien que ces produits soient moins actifs et que

leur efficacité par rapport à un placebo ne soit pas prouvée;

– les troubles trophiques vaginaux peuvent être traités par des oestrogènes faibles utilisés localement sous forme de crèmes vaginales ou d'ovules (Colpotrophine, Physiogine, Trophicrème).

– L'ostéoporose peut être prévenue par les associations de calcium et de vitamine D et par les biphosphonates (Actonel, Fosamax, Diabronel) ou encore par un modulateur sélectif des récepteurs des oestrogènes qui possèdent les effets bénéfiques de l'oestradiol sur le squelette, sans augmenter le risque de cancer du sein (Evista).

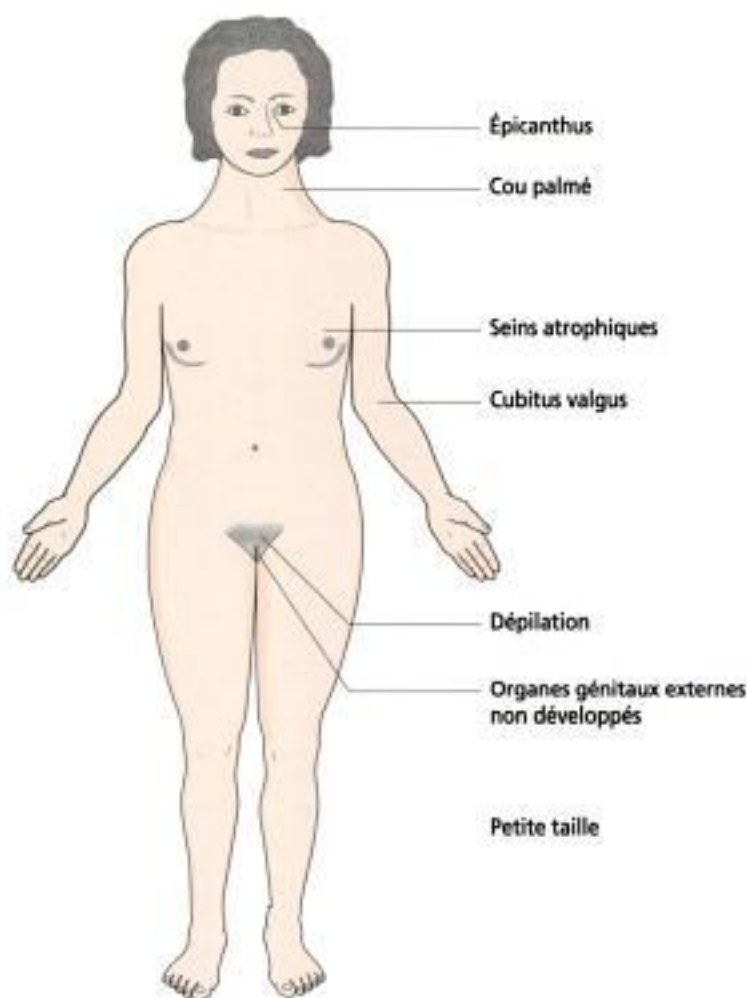


Fig. 8.7 Syndrome de Turner.

Tableau 8.3 Évolution de la taille dans le syndrome de Turner.

Période	Vitesse de croissance	Poids/taille	Progression âge osseux	Gain total de taille
Intra-utérine	basse	normal	normale	bas
0 à 3 ans	normale	normal	basse	normal
enfance	basse	normal	normale	bas
adolescence	basse	élevé	basse	bas/normal

Syndrome de Turner

Le syndrome de Turner est une insuffisance ovarienne (hypogonadisme) par absence de développement de l'appareil génital liée à l'absence d'un chromosome X (plus précisément de certains gènes d'un chromosome X).

La fréquence des nouveau-nés turnériens est de 1 naissance pour 3 000. Mais plus de 90 % des conceptions 45,X avortent avant l'accouchement.

– Fréquence des nouveau-nés 45,X : 1/3 000.

– Fréquence des conceptions 45,X : 1,5 %.

Avant la puberté

Clinique

Le diagnostic de syndrome de Turner est évoqué chez une petite fille : quatre symptômes principaux.

PETITE TAILLE AVEC RALENTISSEMENT DU RYTHME DE CROISSANCE. La petite taille s'accompagne d'un rapport segment supérieur/segment inférieur anormal : le rapport se fait au profit du segment supérieur.

Le ralentissement de la croissance peut être constaté au cours de la deuxième enfance où le sujet se situe, à partir de 4 à 5 ans, à 2 déviations standard (DS) au-dessous de la taille habituelle (voir tableau 8.3).

ABSENCE DE DÉVELOPPEMENT PUBERTAIRE

L'impubérisme s'accompagne d'anomalies constatées à l'examen gynécologique :

- la vulve est peu développée;
- le vagin est court, souvent borgne;
- les ovaires ne sont pas perçus cliniquement.

ANOMALIES MORPHOLOGIQUES

Le syndrome dysmorphique est variable; il peut associer les malformations suivantes.

► Au niveau du visage :

- visage arrondi avec écartement des yeux, strabisme et ptosis des paupières;
- cou court avec une apparence palmée;
- oreilles décollées;
- voûte du palais ogivale;
- micrognathie;
- implantation basse des cheveux.

► **Thorax.** Élargissement du diamètre transversal avec projection en avant du sternum (thorax en bouclier).

► **Membres supérieurs.** Cubitus valgus. Mains épaisses, souvent œdématisées avec métacarpiens courts, dysplasies unguéales.

► **Membres inférieurs.** Anomalies des genoux : genu valgus, désaxations diverses. Œdème des membres inférieurs.

ANOMALIES VISCÉRALES

► **Malformations cardiaques.** Les plus fréquents sont : coarctation aortique, dilatation avec insuffisance aortique, valve aortique bicuspidée, prolapsus de la valve mitrale, anomalies diverses (pulmonaires, du septum).

► **Anomalies rénales.** Ce sont essentiellement les reins et/ou uretères bifides, les reins en fer à cheval, en rotation anormale ou ectopiques.

► **Anomalies cutanées.** Naevi pigmentaires multiples.

► **Anomalies squelettiques.** Brièveté des métacarpiens, anomalies des genoux, scoliose.

Examens paracliniques

UN SEUL EXAMEN EST INDISPENSABLE AU DIAGNOSTIC : LE CARYOTYPE. La formule 46,XO est la plus fréquente mais des mosaïques sont aussi possibles.

LE DOSAGE DES GONADOTROPHINES : il montre une élévation de la LH et de la FSH plasmatiques, qui signe l'origine primitive du déficit ovarien.

POUR APPRÉCIER L'ÉTAT OVARIEN :

- L'échographie montre l'absence de développement ovarien et, si l'ovaire est visible, l'absence de follicules.
- La corioscopie permet de visualiser de petits ovaires blanchâtres en forme de bandelette.

POUR FAIRE LE BILAN DES MALFORMATIONS :

- radios du cœur et ECG à la recherche de malformations cardio-aortiques;
- radios osseuses pour visualiser des malformations des genoux;
- échographie rénale et éventuellement UIV : le rein en fer à cheval est une malformation fréquente.

Principes du traitement

Avant la puberté : il comporte 3 volets :

- le traitement par l'hormone de croissance fabriquée par génie génétique (Genotonorm, Maxomat, Norditropine, Nutropinaq, Umatrope, Saizen, Zomacton); il doit débuter avant 5 ans afin d'obtenir une taille adulte la plus proche de la normale;
- l'ablation des bandelettes ovariennes fibreuses, pour éviter leur dégénérescence cancéreuse ultérieure;
- l'induction de la puberté et du développement mammaire par le traitement œstro-progestatif prescrit sous forme de cycles artificiels. Ce traitement doit être débuté en dernier quand la taille est acceptable.

Après la puberté :

- le traitement substitutif par l'association œstradiol + progestérone ou progestatif de synthèse est poursuivi;
- l'obtention d'une grossesse est possible grâce à la fécondation in vitro en ayant recours à un don d'ovocytes.

Le soutien psychologique aux turnériennes est d'une grande importance.

POINTS CLÉS

1. ► Les ovaires possèdent un capital d'environ 400 ovules capables d'arriver à maturité entre la puberté et la ménopause.
2. ► Le fonctionnement ovarien est cyclique : le cycle menstruel dure en moyenne 28 jours et l'ovulation survient en milieu de cycle (14 ± 2 jours avant les règles suivantes).
3. ► L'ovulation est déclenchée par l'augmentation brutale de la LH hypophysaire. Ce pic de LH est stimulé par le pic pré-ovulatoire d'œstradiol dont le taux plasmatique atteint 300 pg/mL.
4. ► Le 17- β -œstradiol est l'hormone féminine. Il résulte de la transformation des hormones mâles par une enzyme : l'aromatase.
5. ► La ménopause est l'arrêt des règles résultant de l'arrêt définitif de l'ovulation. Elle survient en moyenne à l'âge de 50 ans.
6. ► Le traitement hormonal substitutif de la ménopause est remis en cause en raison du risque d'augmentation du cancer du sein et d'accidents thromboemboliques. Il doit être prescrit à bon escient et sous surveillance. C'est actuellement le seul traitement actif sur les bouffées de chaleur.
7. ► Le syndrome de Turner est dû à une anomalie chromosomique XO. Il se manifeste par un impubérisme avec petite taille et syndrome dysmorphique.

Hidden page

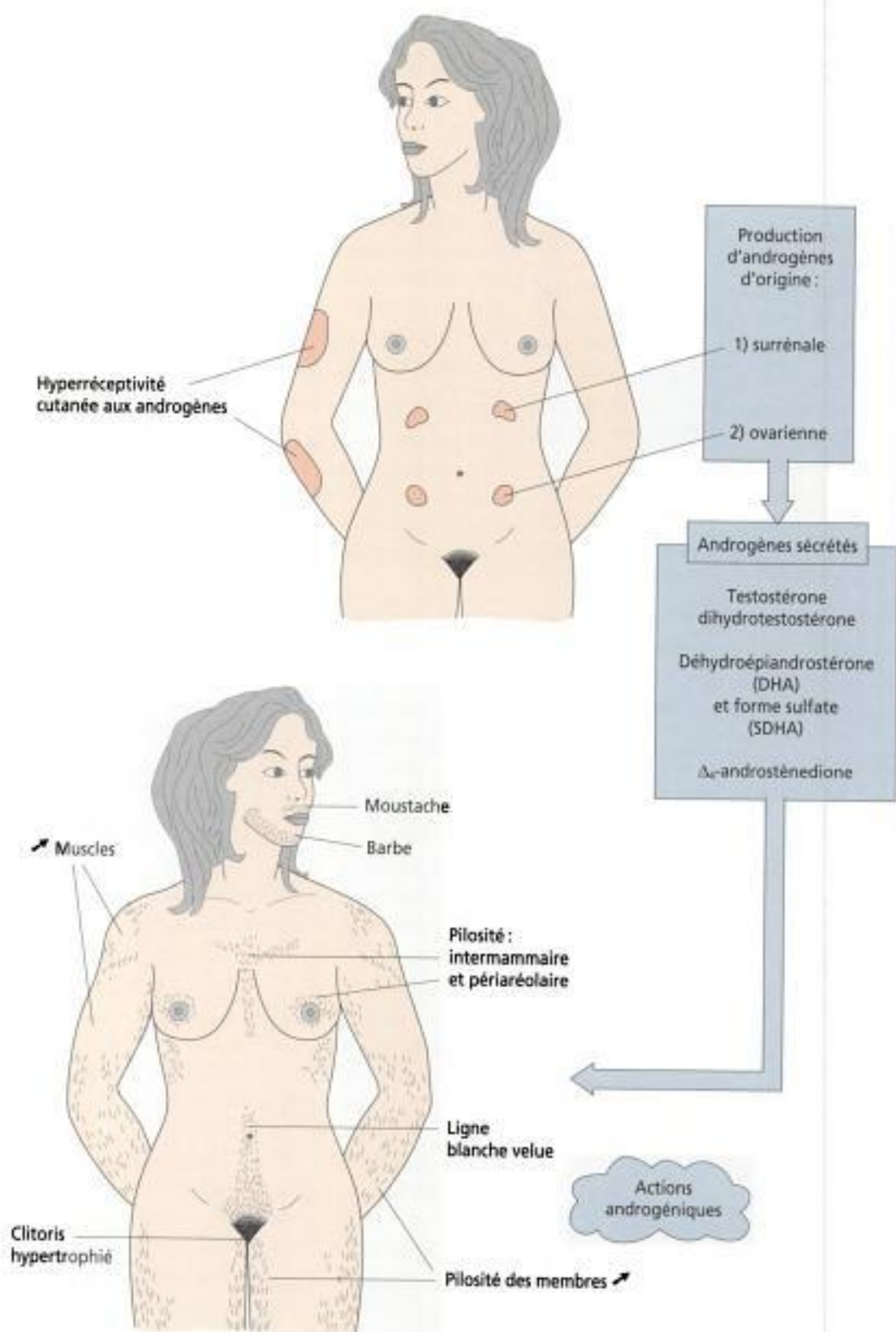


Fig. 9.1 Mécanisme de l'hirsutisme.

Hidden page

Tableau 9.1 Score de Ferriman¹.

Localisation	Note	Définition
Lèvres supérieures	1	quelques poils aux commissures
	2	petite moustache vers les commissures
	3	moustache allant des commissures à mi-chemin de la ligne médiane
	4	moustache complète
Menton	1	quelques poils disséminés
	2	poils disséminés avec quelques zones de concentration
	3-4	barbe légère ou importante
Poitrine	1	poils péri-aréolaires
	2	poils sur la ligne médiane en plus des précédents
	3	fusion de ces deux zones avec les 3/4 de la poitrine couverte
	4	couverture complète
Partie supérieure du dos	1	poils disséminés
	2	un peu plus, toujours disséminés
	3-4	toison légère ou épaisse
Partie inférieure du dos	1	touffe de poils sacrés
	2	avec une extension latérale
	3	couvert aux 3/4
	4	complètement couverte
Partie supérieure de l'abdomen	1	quelques poils sur la ligne médiane
	2	plus, toujours sur la ligne médiane
	3-4	demi-toison ou toison complète
Partie inférieure de l'abdomen	1	quelques poils sur la ligne médiane
	2	trainée de poils sur la ligne médiane
	3	bande de poils
	4	pilosité en forme de triangle inversé
Bras	1	poussée éparse n'atteignant pas plus du 1/4 de la surface du membre
	2	poussée plus importante : mais le membre n'est toujours pas couvert
	3-4	couverture complète légère ou dense
Avant-bras	1-2-3-4	couverture complète de la face dorsale 1 et 2 légers, 3 et 4 denses
Cuisse	1-2-3-4	comme le bras
Jambe	1-2-3-4	comme l'avant-bras

1. Le score habituel est de 10 à 12. Il est élevé au-delà de 15 (tenir compte de l'origine ethnique).

Hidden page

Hidden page

Elle stimulent la sécrétion acide de l'estomac et sont responsables d'ulcères gastriques multiples et récidivants.

Les insulinomes

Ce sont des tumeurs développées aux dépens des cellules bêta des îlots de Langerhans du pancréas endocrine, qui, elles aussi, sont souvent de petite taille et multiples.

Elles sécrètent l'insuline et sont responsables d'hypoglycémie organique.

Les autres tumeurs endocrines pancréatiques

Il peut s'agir plus rarement d'autre tumeurs sécrétantes (glucagonomes, vipomes, somatostatineomes) ou encore de tumeurs non fonctionnelles, souvent découvertes par les nouvelles techniques d'imagerie.

■ La tumeur hypophysaire

Les adénomes hypophysaires sont plus souvent des prolactinomes, plus rarement des adénomes à GH. Présents dans plus de 40 % des sujets porteurs de la mutation, c'est souvent lors de la découverte de la tumeur hypophysaire que l'on découvre les autres localisations de la NEM 1.

■ Les tumeurs surrénaliennes

Elles sont présentes dans 30 % des NEM 1. Ce sont le plus souvent des adénomes non fonctionnels.

Conduite à tenir

■ Traitement

Hyperparathyroïdie

La parathyroïdectomie subtotale est actuellement le traitement de choix. Elle laisse en

place un peu de tissu glandulaire (25 à 50 mg environ).

On enlève aussi le thymus ou ses reliquats.

La récurrence (50 % des cas à 8 ans) nécessite une nouvelle intervention avec implantation sous la peau de l'avant-bras d'un fragment de parathyroïde frais ou conservé depuis la première intervention.

Tumeurs du pancréas

Multiples, disséminées, il est très difficile d'obtenir une guérison chirurgicale d'emblée. On opère les tumeurs les plus volumineuses et on intervient à nouveau en cas de développement de tumeurs restantes.

En attendant, on peut contrôler médicalement certaines tumeurs sécrétantes : les gastrinomes par les inhibiteurs de la pompe à protons, les insulinomes par le diazoxide.

Tumeurs hypophysaires au cours des NEM

Elles sont traitées de la même façon que les adénomes survenant en dehors d'une NEM.

Tumeurs surrénaliennes

La tumeur n'est opérée que si elle est sécrétante (cortisol ou aldostérone) ou encore si son volume devient important.

■ Dépistage

Il repose sur l'enquête génétique approfondie dans la famille des patients atteints.

On commence à rechercher la mutation chez le patient et les membres de sa famille.

Les sujets porteurs de la mutation sont alors soumis à des explorations endocriniennes : si elles sont négatives, ils seront alors suivis régulièrement.

NEM de type 2

Définition

C'est une atteinte pluriglandulaire frappant les cellules C de la thyroïde, les médullosurrénales et les parathyroïdes. La forme la plus connue est le *syndrome de Sipple* (ou NEM de type 2A) associant un cancer médullaire de la thyroïde, un phéochromocytome et une hyperparathyroïdie.

Origine génétique

L'origine des différentes formes de NEM est identique : il s'agit d'une maladie héréditaire, autosomique, dominante, liée à une mutation du gène RET situé sur le chromosome 10. Ce gène est appelé proto-oncogène car il a pour action de favoriser la croissance cellulaire (en particulier des cellules issues embryologiquement de ce qu'on appelle le neuroectoderme, c'est-à-dire des cellules embryonnaires dont sont issues beaucoup de glandes endocrines). La mutation provoque une activation du gène et donc accroît le pouvoir de multiplication cellulaire, d'abord en nombre puis en anomalies.

Les NEM de type 2 sont les premiers exemples de cancers héréditaires se transmettant par un seul gène.

■ NEM 2a (syndrome de Sipple)

Décrite en 1961, elle représente plus de 60 % de la totalité des NEM 2.

Le cancer médullaire de la thyroïde est présent dans 100 % des cas, associé à un phéochromocytome dans plus de la moitié des cas et à une hyperparathyroïdie (20 % des cas environ).

■ NEM 2b (syndrome de Gorlin)

Décrite en 1968, elle s'observe dans 5 % des cas. Elle associe un cancer médullaire de la thyroïde, un phéochromocytome, une neurofibromatose (névromes sous muqueux au niveau des lèvres, des paupières et de l'intestin) et des anomalies morphologiques qui ressemblent à celles observées dans le syndrome de Marfan (anomalies des doigts, de la face et malformations cardiaques).

■ Le cancer médullaire thyroïdien familial

Le cancer médullaire familial isolé est assez fréquent (35 %) mais ne peut être affirmé que lorsqu'on a formellement éliminé les autres associations.

Caractéristiques de la NEM de type 2

■ Le cancer médullaire de la thyroïde

Il est précédé par une hyperplasie des cellules C qui débute très tôt dans la vie et évolue vers un cancer médullaire de la thyroïde entre 4 et 10 ans suivant les formes. Les métastases sont également très précoces, en particulier aux ganglions, d'où l'importance d'un dépistage fait très tôt dans la vie.

En revanche les manifestations cliniques sont lentes à se développer ce qui explique que lorsque le diagnostic est fait, la dissémination du cancer est déjà importante.

■ L'hyperparathyroïdie

Elle est parfois découverte lors d'une hypercalcémie mais le plus souvent c'est lors de l'exploration systématique chez un sujet suspect de NEM 2a qu'elle est découverte. Il s'agit souvent d'une hyperplasie diffuse et les 4 parathyroïdes doivent toujours être systématiquement explorées.

■ Les phéochromocytomes

Ils sont le plus souvent bilatéraux et bénins. L'hyperplasie précède toujours l'adénome.

Conduite à tenir

■ Traitement

Cancer médullaire de la thyroïde

Le traitement est chirurgical : thyroïdectomie totale avec curage ganglionnaire bilatéral. La

PROTOCOLE D'EXAMEN

TEST À LA PENTAGASTRINE

OBJECTIF

Stimuler la sécrétion de thyrocalcitonine (TCT) par injection d'un analogue de la gastrine : la pentagastrine. L'augmentation du taux de TCT se produit lorsque les cellules thyroïdiennes sont pathologiques.

PRINCIPE

Injecter en IV une dose de 0,5 µg/kg (2 µL/kg) dilués dans 5 mL de sérum physiologique, soit 0,2 µL/kg. Doser la TCT de base et après 5 et 10 minutes.

MÉTHODE

- Expliquer les objectifs et l'intérêt du test au patient;
- le rassurer en expliquant le caractère anodin des effets éventuellement ressentis;
- patient allongé et au repos;
- MÉDECIN JOIGNABLE IMMÉDIATEMENT;
- mettre 5 mL de soluté physiologique dans l'ampoule et prélever le mélange pour injection (0,2 µL/kg);
- l'injection se fait en IV LENTE pendant 3 minutes;
- les prélèvements (5 mL de sang total) se font sur tube sec aux temps : 0, 3 et 5 minutes;
- les prélèvements sont placés dans de la glace fondante et transportés rapidement au labo pour être congelés.

RÉSULTATS

	Sujet normaux pg/mL	CMT pg/mL	Douteux pg/mL
CMT de base	< 10	> 20	
Pic de TCT	< 30	> 100	> 30 et < 100

PRÉCAUTIONS

Quelques réactions parfois : malaise général, bouffées vasomotrices du visage.
Contre-indication : sujets allergiques ou coronariens.

précocité du traitement et la qualité de l'acte chirurgical sont essentielles pour la survie (80 % de survie à 20 ans en cas d'acte complet).

Le traitement doit être fait très tôt dans la vie, dès la toute première enfance, lorsque le dépistage a été positif.

Hyperparathyroïdie

La parathyroïdectomie est subtotale ou totale suivant les chirurgiens.

Péochromocytome

En cas de lésion unilatérale, l'acte opératoire peut être localisé, en sachant que les formes bilatérales sont les plus fréquentes et qu'il faudra probablement réopérer plus tard de l'autre côté.

Surveillance

Dans tous les cas, annuellement il faudra faire :

- dosage de la calcitonine (et éventuellement test à la pentagastrine si la calcitonine est normale);
- calcémie et dosage de la PTH;
- dérivés méthoxylés des catécholamines urinaires.

En cas de récurrence une nouvelle intervention chirurgicale devient impérative.

Dépistage

L'analyse génétique permet de dépister, dans les familles atteintes, plus de 95 % des mutations caractéristiques des NEM de type 2.

Lorsqu'une mutation a été détectée chez un membre de la famille, tous les membres porteurs de l'anomalie développeront la maladie familiale. En revanche, ceux qui ne sont pas porteurs sont définitivement indemnes.

Le meilleur examen pour détecter les sujets atteints lorsque l'analyse est difficile est le test à la pentagastrine.

POINTS CLÉS

1. ► La NEM de type 1 comporte une hyperparathyroïdie, une tumeur pancréatique, une tumeur hypophysaire, une tumeur surrénalienne.
2. ► La NEM de type 2a (Sipple) comporte une hyperparathyroïdie, un cancer médullaire de la thyroïde, un péochromocytome.

3. ► La découverte d'un cancer médullaire ou d'une atteinte endocrine entrant dans le cadre d'une NEM doit obligatoirement déclencher une enquête familiale.
4. ► Le dépistage du cancer médullaire de la thyroïde se fait par le test à la pentagastrine.
5. ► La gravité de la NEM 2 justifie un traitement chirurgical préventif chez les sujets à risque.

Glossaire

acides aminés indispensables. — Ce sont des acides aminés qui ne peuvent pas être synthétisés par l'homme. Ils sont au nombre de huit : isoleucine, leucine, lysine, méthionine, phénylalanine, thréonine, tryptophane et valine. Ils doivent obligatoirement être apportés par l'alimentation.

acides gras essentiels. — Ils ne peuvent être synthétisés par l'organisme : ce sont principalement les acides linoléique et linolénique. Ils doivent être apportés par l'alimentation.

acidocétose. — Envahissement du sang par des acides dont la majorité sont des corps cétoniques qui proviennent de la dégradation des graisses. L'acidocétose est le terme évolutif du diabète insulino-dépendant non traité.

acromégalie. — Littéralement « grosses extrémités » une sécrétion anormalement élevée et non freinable d'hormone somatotrope (voir chapitre Hypophyse).

ACTH. — Abréviation d'origine anglo-saxonne pour : *Adrenocorticotrophic hormone*. Le terme français est soit hormone hypophysaire corticotrope (stimulant la surrénale) soit corticotrophine.

Addison (maladie d') ou maladie bronzée. — Se définit comme une insuffisance surrénale lente (voir chapitre Surrénales).

aliment. — Composé de protéines, de glucides, de lipides, d'eau, et de sels minéraux, de vitamines. L'aliment est de composition variable ; il apporte à l'organisme les calories et les substances indispensables aux diverses fonctions.

aménorrhée. — Absence de flux menstruel pendant plus de 3 mois chez une femme en âge d'être réglée. On parle d'aménorrhée secondaire quand il y a arrêt des règles, et d'aménorrhée primaire lorsque les règles ne sont jamais apparues (voir chapitre Ovaies).

anabolisme. — Ensemble des processus de transformation biochimique des substances de l'organisme aboutissant à des produits de synthèse pour les structures et le fonctionnement de l'organisme. L'anabolisme constitue la partie constructive du métabolisme.

androgènes. — Hormones mâles : testostérone, Δ -4-androstènedione, DHA (déhydroépiandrostérone).

anisoménorrhée. — Succession irrégulière du cycle.

anorexie mentale. — Forme d'anorexie d'origine psychiatrique, survenant surtout chez la jeune fille, aboutissant à une dénutrition grave.

anosmie. — Perte de l'olfaction.

atrophie. — Diminution de volume et de poids d'un organe.

Barr (corpuscule de). — Corpuscule chromatinien dû à l'accolement de deux chromosomes X. Il est retrouvée uniquement dans les cellules de la femme et chez les sujets ayant des chromosomes supplémentaires (XXY par exemple).

Basedow (maladie de, ou goitre exophtalmique). — Hyperthyroïdie d'origine immunitaire due à l'action d'anticorps particuliers qui stimulent le fonctionnement thyroïdien.

caryotype. — Ensemble des chromosomes. Cette étude peut être réalisée soit à partir de la culture d'un fragment de tissu (peau), soit à partir de leucocytes du sang circulant.

catabolisme. — Processus de transformation biochimique de certaines substances de l'organisme aboutissant à des produits de dégradation et à la production d'énergie. Le catabolisme constitue la partie destructrice du métabolisme.

chromaffine. — Fixant le colorant. S'utilise pour définir les cellules sécrétant des catécholamines.

chromosome. — Structure qui porte les gènes. Le nombre de chromosomes est fixe dans chaque espèce (46 dans l'espèce humaine). On distingue les chromosomes somatiques ou autosomes (22 paires dans l'espèce humaine) et les chromosomes sexuels ou gonosomes (une paire dans l'espèce humaine), chez la femme XX, chez l'homme XY.

clairance. — Coefficient d'épuration plasmatique d'une substance. La clairance rénale d'un corps est représentée par le nombre de millilitres de plasma que le rein peut débarrasser totalement en une minute de cette substance.

corticoïde. — Substance dérivée du cortisol (synonyme = cortisone) mais moins « hormonale » et plus anti-inflammatoire.

corticothérapie. — Emploi en thérapeutique des dérivés des hormones cortico-surrénales. Le traitement de l'insuffisance surrénale est une cortisonothérapie.

corticotrope. — Hormone antéhypophysaire ayant une action excitante sur la corticosurrénale.

CRH. — Corticotropin releasing hormone ; petit polypeptide sécrété par l'hypothalamus et provoquant la sécrétion d'ACTH par l'antéhypophyse.

cryptorchidie. — Désigne tout testicule qui se trouve spontanément au-dessus du scrotum depuis l'orifice inguinal jusqu'à l'intérieur de la cavité abdominale.

Cushing (syndrome de). — Hypercorticisme (voir chapitre *Corticosurrénales*).

DHEA ou DHA (déhydroépiandrosterone). — Métabolite intermédiaire dans la synthèse des hormones mâles de la glande surrénale. La DHEA est précurseur de la Δ^4 -androstènedione qui est un véritable androgène. Elle a un rôle très modeste dans la physiologie normale.

diabète insipide. — Maladie caractérisée par une polydipsie et une polyurie intense en rapport avec un déficit en hormone antidiurétique.

diabète rénal. — Maladie caractérisée par une glycosurie permanente coexistant avec une glycémie normale. Ce phénomène est en rapport avec une perméabilité exagérée du rein au glucose.

diabète sucré. — Maladie caractérisée par une hyperglycémie et une glycosurie qui lui correspond. Il existe un diabète maigre ou insulino-dépendant et un diabète gras de maturité.

dysménorrhée. — Signifie menstruation douloureuse et difficile.

ectopie. — Anomalie de situation d'un organe (par exemple ectopie testiculaire).

eunuque. — Mâles privés depuis l'enfance de la sécrétion interne de leurs glandes génitales. Les eunuques ont un aspect féminisé après la puberté.

feed-back. — Rétrocontrôle hormonal ou mécanisme par lequel une sécrétion hormonale est réglée par une sécrétion hormonale périphérique ou un stimulus chimique sanguin.

flush (pluriel : flushes). — Bouffée vasomotrice se traduisant par une brusque rougeur du visage et du cou avec sensation de chaleur.

frigidité. — La frigidité féminine se définit comme l'impossibilité d'obtenir l'orgasme lors des rapports sexuels.

FSH. — Abréviation d'origine anglo-saxonne pour *Follicular stimulating hormone*. Le terme français est hormone hypophysaire folliculostimulante.

galactorrhée. — Écoulement de lait en dehors des conditions ordinaires de la lactation.

gènes. — Molécules de nucléoprotéines présentes dans les chromosomes et responsables du développement des caractères héréditaires de chaque individu.

GH. — Abréviation d'origine anglo-saxonne pour *Growth hormone* ou hormone de croissance. Le terme français est STH ou somathormone.

GH-RH. — *Growth hormone-releasing hormone*; petit polypeptide sécrété par l'hypothalamus et provoquant la sécrétion de GH (ou STH) par l'antéhypophyse.

glande. — Organe ayant pour fonction de fabriquer et d'élaborer certaines substances. Si les produits sont déversés à l'extérieur de la circulation, il s'agit de glandes exocrines, si les produits sont déversés dans le sang ou la lymphe, il s'agit de glandes endocrines.

glucide. — Nutriment composé de carbone, d'hydrogène et d'oxygène, dont le rôle essentiel est de fournir de l'énergie à l'organisme. Les glucides peuvent être simples (glucose, galactose, fructose) ou complexes (glycogène). Seuls les sucres simples sont directement assimilables par le tube digestif.

GMNHT. — Goitre multinodulaire, hétérogène, toxique.

GnRH (Gonadotrophine releasing hormone). — Voir LH-RH.

goitre. — Tuméfaction réalisant une augmentation de volume visible ou palpable du corps thyroïde.

gonades. — Glandes sexuelles (testicules-ovaires).

Gorlin (syndrome de). — Voir Nem de type 2b.

gynécomastie. — Hypertrophie des glandes mammaires chez l'homme.

hermaphrodisme. — Présence chez le même individu de testicules et d'ovaires à ne pas confondre avec un pseudo-hermaphrodisme.

hirsutisme. — Présence de poils chez la femme à des endroits où il n'en existe pas normalement.

homéostasie. — Tendance de l'organisme vivant à conserver l'équilibre normal des diverses constantes physiologiques. L'homéostasie est réglée par le système nerveux végétatif et les glandes endocrines.

hormone. — Terme défini en 1902 par Starling d'après le mot grec *hormao* qui signifie exciter. Substance produite par une glande endocrine transportée par le sang dans un autre organe ou tissu où elle agit. Son action peut être en fait excitante ou inhibitrice.

hormonothérapie. — Emploi de thérapeutique d'hormones.

hypoglycémie. — Baisse du taux du glucose sanguin. L'intensité des signes cliniques est fonction de la valeur basse de la glycémie tout autant que de la rapidité de la chute de celle-ci. L'hypoglycémie peut être fonctionnelle, organique, ou encore provoquée.

hypogonadisme. — État d'un sujet dont le fonctionnement des glandes génitales (gonades) est insuffisant.

impuissance. — Impossibilité chez l'homme de pratiquer l'acte sexuel par défaut d'érection.

kilojoule. — Unité internationale de mesure d'énergie. En équivalence calorique : 1 kilocalorie = 4,18 kilojoules.

Klinefelter (syndrome de). — Ensemble de troubles en rapport avec une anomalie chromosomique : sujets XXY.

LH. — Abréviation d'origine anglo-saxonne pour *Luteotropin stimulating hormone*.

Hidden page

nombreuses glandes ont une sécrétion double externe et interne (pancréas, testicules, etc.).

SHBG. — Abréviation pour Sex Hormone Binding Globulin, ce terme désigne la protéine qui, dans le sang, lie les hormones sexuelles ; œstradiol chez la femme, testostérone chez l'homme.

SIADH. — Abréviation pour syndrome de sécrétion inappropriée en hormone antidiurétique.

Sipple (syndrome de). — Voir Nem de type 2b.

somatostatine. — Substance sécrétée par divers tissus dans l'organisme capable de freiner diverses sécrétions (en particulier l'hormone de croissance).

spasmophilie. — Terme caractérisant une hyperexcitabilité neuro-musculaire. La calcémie dans la spasmophilie est normale.

spermogramme. — Résultats fournis par l'examen macroscopique, microscopique (numération, aspect, motilité et vitalité des spermatozoïdes) et physico-chimique du sperme.

SRIF. — Somatotrophin Release Inhibiting Factor, hormone hypothalamique freinant la sécrétion de STH et de TRH.

stérilité. — Impossibilité pour un homme ou pour une femme de procréer.

stéroïdogénèse. — Synthèse d'hormones dont la structure chimique est appelée « stéroïde » (l'exemple de base de cette structure est le cholestérol).

STH. — Voir GH.

stimulus. — Facteur chimique ou physique capable de déclencher un mécanisme hormonal nerveux, musculaire.

syndrome de... — Voir au nom propre.

syndrome. — Réunion d'un groupe de symptômes qui sont associés au cours de certains états pathologiques ; exemple : syndrome de Cushing, syndrome de Klinefelter.

thyrocalcitonine (TCT). — Hormone de régulation calcique sécrétée par les cellules C de la thyroïde.

tétanie. — Contracture des muscles.

thyroïdite. — Inflammation de la glande thyroïde qui peut être d'origines diverses (virale, immunitaire).

TRab (anciennement TRAK). — Abréviation d'origine anglo-saxonne pour décrire les anticorps anti-récepteurs de la thyroïde (*thyroid receptors antibodies*).

TRH. — Thyrotropin releasing hormone ; petit polypeptide sécrété par l'hypothalamus et provoquant la sécrétion de TSH par l'antéhypophyse.

TSH. — Abréviation d'origine anglo-saxonne pour Thyrotropin stimulating hormone. Le terme français est hormone hypophysaire thyroïdienne ou thyrotrophine.

Turner (syndrome de). — Ensemble de troubles en rapport avec une anomalie chromosomique : sujets XO.

virilisation. — Apparition chez la femme de caractères sexuels masculins (mue de la voix, poils, hypertrophie du clitoris, etc.).

Cahier d'entraînement

SUJETS CORRIGÉS

- Tests de connaissances
- Mini-cas concrets
- Cas concrets types

Table des matières du cahier d'entraînement

TESTS DE CONNAISSANCES

Sujets	157
Hypophyse	157
Thyroïde	158
Surrénales	160
Parathyroïdes	161
Testicules	161
Ovaires	162
Hirsutisme	162
Corrigés	163
Hypophyse	163
Thyroïde	164
Surrénales	165
Parathyroïdes	166
Testicules	166
Ovaires	166
Hirsutisme	167

MINI-CAS CONCRETS

Sujets	168
Mini-cas concret 1 : hyperthyroïdie	168
Mini-cas concret 2 : insuffisance surrénale	168
Mini-cas concret 3 : hirsutisme	169
Mini-cas concret 4 : acromégalie	169
Corrigés	170
Mini-cas concret 1 : hyperthyroïdie	170
Mini-cas concret 2 : insuffisance surrénale	170
Mini-cas concret 3 : hirsutisme	171
Mini-cas concret 4 : acromégalie	171

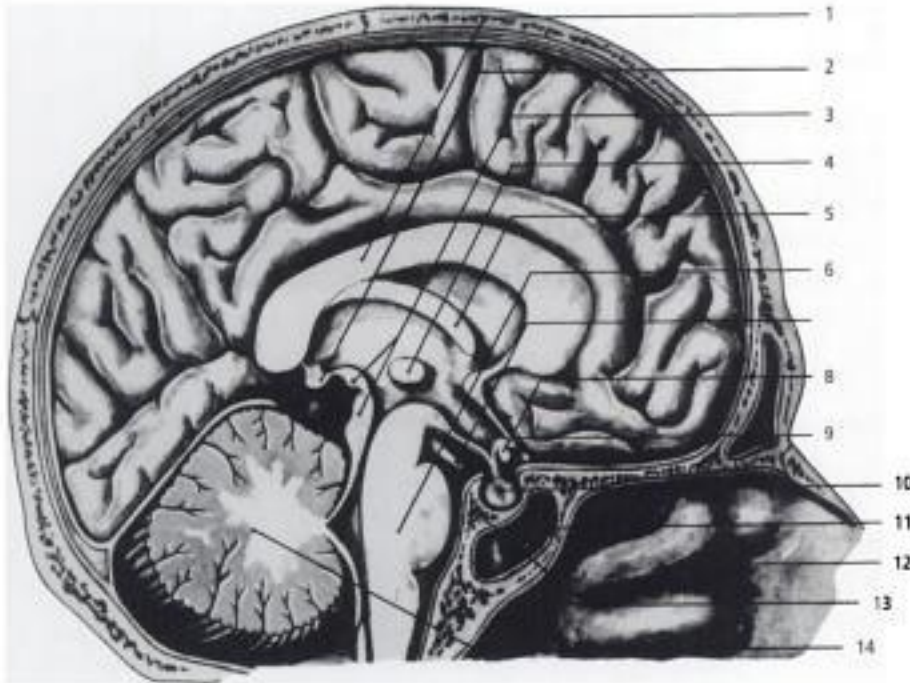
CAS CONCRETS TYPES

Sujets	173
Cas concret 1	173
Cas concret 2	173
Corrigés	175
Cas concret 1	175
Cas concret 2	175

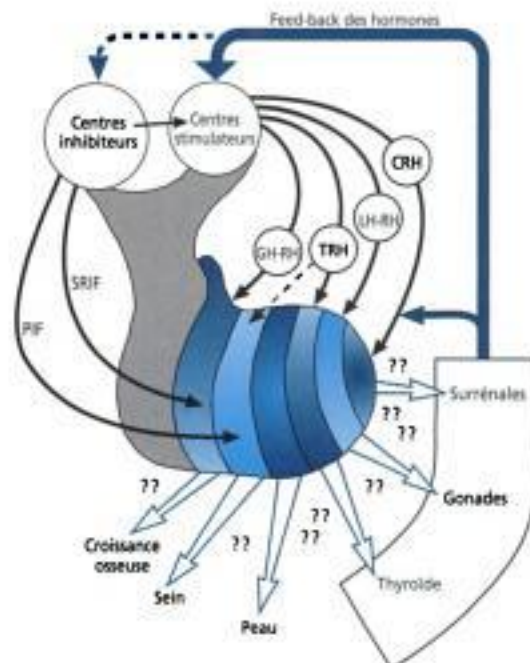
Tests de connaissances

Hypophyse

Sujets



1. Annoter le schéma anatomique de l'hypophyse ci-dessus.



2. Indiquer sur le schéma ci-contre les hormones sécrétées par l'antéhypophyse.

Sujets

3. Définir le nom des neurohormones suivantes : CRH, TRH, LH-RH, GH-RH et leur fonction.

4. Indiquer l'action principale des hormones suivantes : prolactine, corticotrophine, thyroïdostimuline, folliculostimuline, lutéotropine.

5. L'acromégalie est une maladie caractérisée par (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. Une augmentation de la taille des mains. ☐
- b. Une augmentation de volume de la tête. ☐
- c. Une augmentation de la taille des pieds. ☐
- d. Une exophtalmie. ☐
- e. Des sueurs. ☐

6. Le diagnostic d'acromégalie repose sur (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. Le dosage d'hormone de croissance. ☐
- b. Le dosage d'IGF1 (*Insulin like growth factor 1*). ☐
- c. Le test de freinage par hyperglycémie provoquée. ☐
- d. Une IRM hypophysaire. ☐
- e. Un dosage de prolactine. ☐

7. L'insuffisance antéhypophysaire comporte les symptômes suivants (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. Une asthénie. ☐
- b. Une pâleur. ☐
- c. De la fièvre. ☐
- d. Une aménorrhée. ☐
- e. Une dépilation. ☐

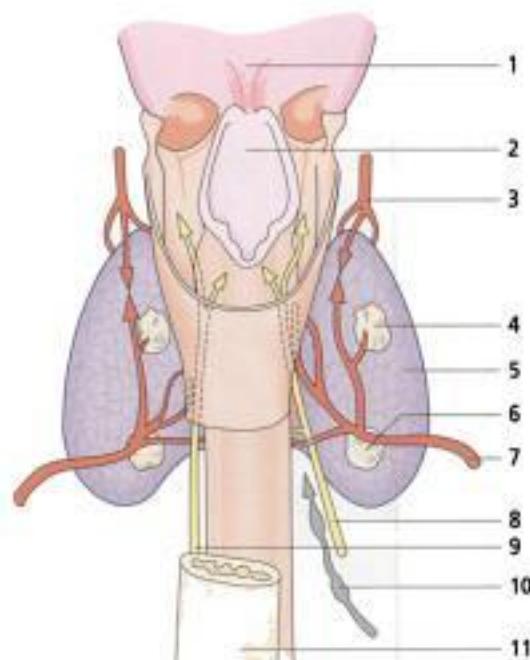
8. Le diagnostic d'insuffisance antéhypophysaire repose sur la mise en évidence de (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. Une insuffisance thyroïdienne. ☐
- b. Une insuffisance gonadique. ☐
- c. Une insuffisance surrénale. ☐
- d. Une insuffisance hépatique. ☐
- e. Une insuffisance cardiaque. ☐

CORRIGÉS p. 163

Thyroïde

1. Annoter le schéma ci-après des rapports postérieurs de la glande thyroïde.



2. Quels sont les éléments en rapport avec la thyroïde susceptibles d'être lésés lors d'une intervention chirurgicale ?

3. Vers quelles chaînes lymphatiques les cancers de la thyroïde peuvent-ils essaimer ?

4. Quels sont les besoins journaliers d'apport iodé ?

5. Quelles sont les hormones sécrétées par la glande thyroïde ?

6. Quel rôle jouent les cellules C dans la thyroïde ?

7. Les hormones thyroïdiennes ont les actions suivantes (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. Accélération cardiaque. ☐
- b. Accélération de la contraction musculaire. ☐
- c. Augmentation de la vitesse de conduction nerveuse. ☐
- d. Diminution du volume urinaire. ☐
- e. Augmentation des sueurs. ☐

8. Comment le taux d'hormones thyroïdiennes dans le sang est-il maintenu constant ?

9. Parmi ces affirmations concernant les examens permettant d'explorer la thyroïde, cocher la ou les bonnes réponses :

- a. La scintigraphie thyroïdienne a pour intérêt essentiel de déterminer le caractère fonctionnel (chaud) ou non fonctionnel (froid) d'un nodule thyroïdien. ☐

Sujets

- b. L'échographie a pour intérêt majeur de montrer les dimensions de la thyroïde et la présence de nodules. ☐
- c. Les anticorps antiperoxydase et antithyroglobuline sont utiles pour rechercher une thyroïdite. ☐
- d. La thyroglobuline est utile pour détecter des reliquats de cancer thyroïdien après thyroïdectomie. ☐
- e. Le taux de la TSH varie dans le même sens que celui des hormones thyroïdiennes. ☐

10. Le syndrome de thyrotoxicose, commun à toutes les formes d'hyperthyroïdies, comporte (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. Un amaigrissement. ☐
- b. Une tachycardie. ☐
- c. Une diarrhée. ☐
- d. Une exophtalmie. ☐
- e. Une hyperexcitabilité nerveuse. ☐

11. Citer les cinq signes cliniques majeurs de la maladie de Basedow.

12. Le médecin a prescrit le traitement suivant pour une maladie de Basedow : du Néomercazole (antithyroïdien de synthèse), de l'Avlocardyl (β-bloquant), du Lexomil (tranquillisant de type benzodiazépine). Sur demande de la patiente, lui donner un ou plusieurs des renseignements suivants (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. Le Néomercazole peut provoquer des réactions allergiques : il faut vérifier votre numération formule sanguine régulièrement. ☐
- b. L'Avlocardyl est un médicament destiné à soulager vos symptômes d'hyperthyroïdie. Il n'agit pas directement sur la thyroïde. ☐
- c. Le Lexomil peut donner de petits troubles de la mémoire. ☐
- d. Votre traitement va durer en principe 18 mois. ☐
- e. Ce traitement ne vous permet pas de partir en vacances au bord de la mer. ☐

13. Chez une femme de 35 ans, le médecin a diagnostiqué un adénome toxique qu'il veut faire opérer. Que doit-on expliquer à la patiente ? (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. L'adénome est synonyme de tumeur bénigne. ☐
- b. Cet adénome est indépendant de toute régulation. ☐
- c. Le traitement médical peut « calmer » les symptômes mais ne guérit pas l'adénome. ☐
- d. La chirurgie est facile et sans danger lorsque pratiquée par des mains expérimentées. ☐
- e. Une récurrence de l'adénome opéré est possible. ☐

14. Chez une femme de 45 ans, le médecin a diagnostiqué une hypothyroïdie. Lui expliquer qu'il est normal qu'elle se plaigne de (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. Surdité. ☐
- b. Voix rauque. ☐
- c. Gonflement du visage et des paupières. ☐
- d. Trous de mémoire. ☐
- e. Fièvre. ☐

15. L'hypothyroïdie peut être due à (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. Une thyroïdite. ☐
- b. Une surcharge iodée. ☐
- c. Un cancer de la thyroïde non opéré. ☐
- d. Une chirurgie thyroïdienne. ☐
- e. L'administration d'iode radioactif. ☐

16. Que dire à une patiente souffrant d'une thyroïdite subaiguë ? (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. C'est une maladie douloureuse parce qu'inflammatoire. ☐
- b. Les signes d'hyperthyroïdie sont passagers. ☐
- c. Le traitement est surtout destiné à diminuer les douleurs locales. ☐
- d. La guérison est habituelle au bout de quelques mois. ☐
- e. Sauf parfois un virus, il n'y a pas de cause prouvée à la thyroïdite. ☐

17. Une femme de 35 ans présente un nodule thyroïdien que le médecin a qualifié de « suspect de cancer ». Elle a, de plus, des épisodes de bouffées de chaleur du visage et de la diarrhée. Le diagnostic de cancer médullaire de la thyroïde est évoqué. Ce cancer (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. Provoque une sécrétion de thyrocalcitonine. ☐
- b. Peut s'accompagner d'autres endocrinopathies (phéochromocytome). ☐
- c. A souvent un caractère familial. ☐
- d. Fixe bien l'iode radioactif. ☐
- e. Est de bon pronostic. ☐

18. Une patiente de 38 ans a subi une thyroïdectomie totale pour cancer papillaire de la thyroïde, de 1,5 cm, sans envahissement local ni adénopathies. Le chirurgien lui a affirmé que le pronostic est très bon ; elle est inquiète car un traitement à « l'iode radioactif est prévu ». Lui dire que (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. Le cancer papillaire limité guérit par chirurgie la plupart du temps. ☐

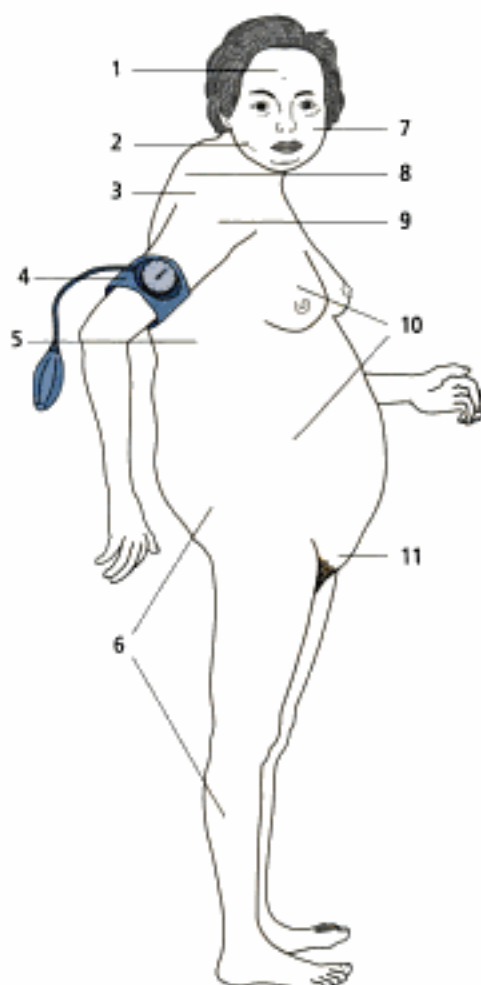
Sujets

- b. L'iode radioactif permet seul de rechercher des reliquats de thyroïde. ☐
- c. L'iode radioactif est effectivement utile pour détruire le tissu restant. ☐
- d. Un traitement par administration d'hormones thyroïdiennes est nécessaire à vie. ☐
- e. La surveillance par dosage de la thyroglobuline permettra de dire que la guérison est effective. ☐

CORRIGÉS, p. 164-165

Surrénales

1. Annoter le schéma du syndrome de Cushing.



2. Citer les trois types d'hormones fabriquées par la corticosurrénale et indiquer leur zone de synthèse dans la glande.
3. L'hydrocortisone est une hormone d'importance vitale en physiologie car elle (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. Conserve le sodium. ☐
- b. Maintient le taux de glucose. ☐
- c. Élimine le potassium. ☐
- d. Élimine le calcium. ☐
- e. Aide à la répartition de l'eau. ☐

4. Dans l'insuffisance surrénale, la fatigue est particulière du fait de (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. Sa forte intensité. ☐
- b. Son horaire matinal. ☐
- c. Son aggravation régulière dans le temps. ☐
- d. La fatigabilité musculaire. ☐
- e. L'accentuation à l'effort. ☐

5. Citer et enseigner aux patients souffrant d'insuffisance surrénale les cinq principales causes susceptibles de provoquer une crise aiguë.

6. Dans la maladie de Cushing, les patients se plaignent de (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. Douleurs osseuses. ☐
- b. Faiblesse musculaire. ☐
- c. Vergetures des racines des membres. ☐
- d. Dépilation. ☐
- e. Hypertension artérielle. ☐

7. Le diagnostic de maladie de Cushing repose sur l'élévation incontrôlable du taux de cortisol. Décrire le principe et la réalisation du test de freinage minute par la dexaméthasone et en indiquer les résultats dans cette maladie.

8. Les causes d'une maladie de Cushing peuvent être (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. Une tumeur de l'hypophyse. ☐
- b. Une tumeur bénigne de la corticosurrénale. ☐
- c. Une tumeur maligne de la corticosurrénale. ☐
- d. Un cancer du poumon. ☐
- e. Un tabagisme ancien. ☐

9. Chez un patient présentant une hypertension artérielle, le diagnostic de phéochromocytome est déterminé par les symptômes suivants (cocher la ou les bonnes réponses) :

- a. Pâleur impressionnante. ☐
- b. Crise douloureuse thoracique. ☐
- c. Sueurs profuses. ☐
- d. Palpitations. ☐
- e. Mélanodermie. ☐

10. Que sont les métanéphrines et à quoi sert leur dosage plasmatique ?

Sujets

11. Quel est l'examen isotopique permettant de reconnaître un phéochromocytome ?

12. Citer les maladies surrénaliennes qui peuvent être responsables d'hypertension artérielle.

CORRIGÉS p. 165-166

Parathyroïdes

1. Citer les actions de la parathormone sur le rein.

2. Quel effet la vitamine D a-t-elle sur le calcium intestinal ?

3. Citer les quatre variations sanguines et urinaires de concentration en calcium et phosphore observées dans le syndrome d'hyperparathyroïdie.

CORRIGÉS p. 166

Testicules

1. Annoter le schéma anatomique des testicules et du cordon.

2. Le sperme comporte les caractéristiques suivantes (cocher la ou les bonnes réponses) :

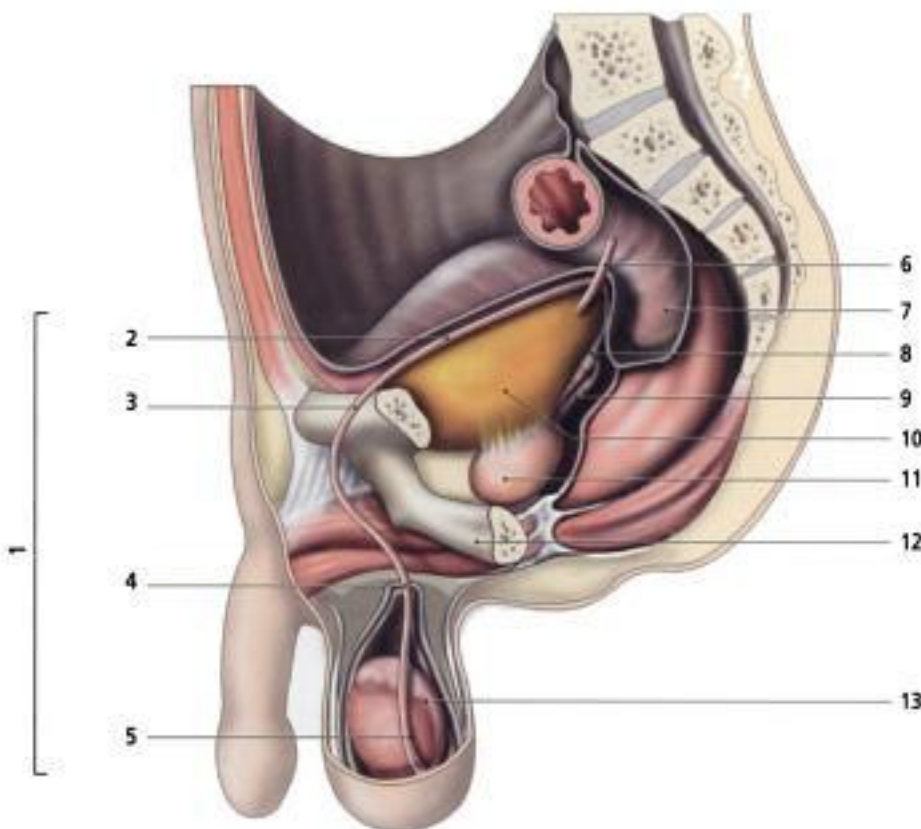
- a. Le volume moyen d'un éjaculat est de 3,5 mL. ☐
- b. Il contient 10 à 15 millions de spermatozoïdes par mL. ☐
- c. 60 à 80 % des spermatozoïdes sont mobiles pendant 3 heures après éjaculation. ☐
- d. La FSH hypophysaire stimule la spermatogenèse. ☐
- e. La testostérone est nécessaire à la croissance des tubes séminifères. ☐

3. Définir les termes : hypogonadisme primitif et hypogonadisme secondaire. Comment le bilan hormonal permet-il de les différencier ?

4. Citer cinq caractères masculins dépendant de l'action des hormones mâles.

5. Chez un jeune homme de 18 ans de très grande taille, on a constaté que les testicules étaient atrophiques. Le taux de testostérone est bas et la FSH élevée. Quel examen conduit à reconnaître la cause de cet état ?

CORRIGÉS p. 166



Hidden page

Tests de connaissances

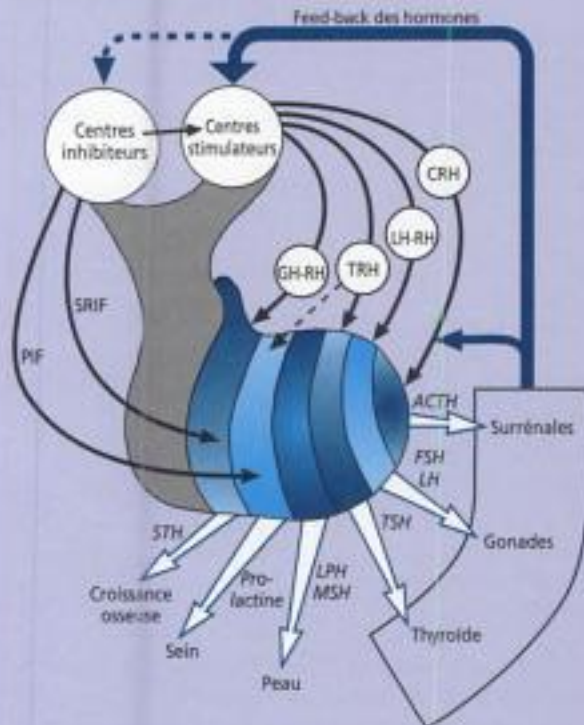
Corrigés

Hypophyse

1. Annoter le schéma anatomique de l'hypophyse.

1. Corps calleux. 2. Épiphyse. 3. Tubercules quadrijumeaux. 4. Commissure grise interhémisphérique. 5. Trigone. 6. Protubérance. 7. III. 8. Chiasma. 9. Lame sus-optique. 10. Hypophyse. 11. Sinus sphénoïdal. 12. Fosses nasales (cornet moyen). 13. Clivus. 14. Cervelet. (Schéma complet : figure 3.1, p. 23.)

2. Indiquer sur le schéma les hormones sécrétées par l'antéhypophyse.



3. Définir le nom des neurohormones suivantes : CRH, TRH, LH-RH, GH-RH et leur fonction.

- CRH : *Corticotropin releasing hormone*. Hormone hypothalamique stimulant la sécrétion d'ACTH hypophysaire.
- TRH : *Thyrotropin releasing hormone*. Hormone hypothalamique stimulant la sécrétion de TSH hypophysaire.
- LH-RH : *Luteotropin hormone-releasing hormone*. Hormone hypothalamique stimulant la sécrétion de FSH et de LH hypophysaires.
- GH-RH : *Growth hormone-releasing hormone*. Hormone hypothalamique stimulant la sécrétion d'hormone de croissance (GH) hypophysaire.

4. Indiquer l'action principale des hormones suivantes : prolactine, corticotrophine, thyroestimuline, folliculostimuline, lutéotropine.

- Prolactine : stimule la sécrétion de lait par les glandes mammaires.
- Corticotrophine : encore appelée ACTH (*Adrenocorticotropin hypophysaire*), stimule la sécrétion des hormones surrénales.
- Thyroestimuline (TSH) : stimule la sécrétion des hormones thyroïdiennes.
- Folliculostimuline (FSH) : stimule la sécrétion des hormones sexuelles produites par l'ovaire ou le testicule (17- β -œstradiol, testostérone).
- Lutéotropine (LH) : stimule la sécrétion d'hormones progestatives par le corps jaune.

5. L'acromégalie est une maladie caractérisée par (cocher la ou les bonnes réponses) :

Réponses : a, b, c, e.

NB : l'exophtalmie ne fait pas partie des symptômes liés à l'action de l'hormone de croissance. En revanche, on peut observer une augmentation de volume de la thyroïde, comme d'ailleurs de tous les autres organes (splanchnomégalie).

6. Le diagnostic d'acromégalie repose sur (cocher la ou les bonnes réponses) :

Réponses : a, b, c, d.

NB : l'hormone de croissance (GH) et l'IGF1 facteur de croissance (produit par le foie sous l'action de la GH) sont augmentés dans l'acromégalie et ne sont pas freinables par l'hyperglycémie. L'IRM révèle la tumeur. Le dosage de prolactine est utile pour rechercher une sécrétion mixte mais n'est pas utile pour porter le diagnostic d'acromégalie.

7. L'insuffisance antéhypophysaire comporte les symptômes suivants (cocher la ou les bonnes réponses) :

Réponses : a, b, d, e.

NB : la fièvre ne fait pas partie du tableau d'insuffisance antéhypophysaire. En revanche, la fatigue, la pâleur liées à l'anémie et à la dépigmentation (absence d'ACTH) et surtout l'arrêt des règles par absence de stimulines hypophysaires gonadiques sont constants.

8. Le diagnostic d'insuffisance antéhypophysaire repose sur la mise en évidence de (cocher la ou les bonnes réponses) :

Réponses : a, b, c.

NB : la triple insuffisance thyroïdienne, gonadique et surrénale est caractéristique de l'insuffisance hypophysaire, en rapport avec le déficit en TSH, FSH /LH, ACTH.

Corrigés

Thyroïde

1. Annoter le schéma des rapports postérieurs de la glande thyroïde.

1. Base de la langue. 2. Épiglote. 3. Artère thyroïdienne supérieure. 4. Parathyroïde supérieure. 5. Parathyroïde inférieure. 6. Artère thyroïdienne inférieure. 7. Nerf récurrent droit. 8. Nerf récurrent gauche. 9. Chaîne lymphatique récurrentielle. 10. Œsophage. (Schéma complet : figure 4.2, p. 49.)

2. Quels sont les éléments en rapport avec la thyroïde susceptibles d'être lésés lors d'une intervention chirurgicale ?

Les nerfs récurrents moteurs des cordes vocales, les nerfs laryngés externes, tenseurs des cordes vocales et les glandes parathyroïdes.

3. Vers quelles chaînes lymphatiques les cancers de la thyroïde peuvent-ils essaimer ?

Les chaînes jugulo-carotidiennes, omo-hyôidiennes, sous-maxillaires, sous-mentales, trapéziennes et spinales.

4. Quels sont les besoins journaliers d'apport iodé ?

Environ 250 à 300 µg d'iode minéral par jour.

5. Quelles sont les hormones sécrétées par la glande thyroïde ?

La triiodothyronine (T3) qui est l'hormone active et la tétraiodothyronine (T4) qui est sécrétée en plus grande quantité et transformée en T3 dans les tissus périphériques.

6. Quel rôle jouent les cellules C dans la thyroïde ?

Elles synthétisent la thyrocalcitonine.

7. Les hormones thyroïdiennes ont les actions suivantes (cocher la ou les bonnes réponses) :

Réponses : a, b, c, e.

NB : le volume urinaire n'est pas dépendant de l'action des hormones thyroïdiennes. La soif peut entraîner une polydipso-polyurie.

8. Comment le taux d'hormones thyroïdiennes dans le sang est-il maintenu constant ?

La régulation des hormones thyroïdiennes est sous la dépendance de la TSH hypophysaire, elle-même régulée par la TRH hypothalamique. Toute baisse des hormones thyroïdiennes entraîne une élévation du couple TRH/TSH et inversement.

9. Parmi ces affirmations concernant les examens permettant d'explorer la thyroïde, cocher la ou les bonnes réponses :

Réponses : a, b, c, d.

NB : les taux de TSH et d'hormones thyroïdiennes varient en sens inverse : l'hyperthyroïdie s'accompagne d'une TSH très basse et de taux de T3 et T4 élevés.

10. Le syndrome de thyrotoxicose, commun à toutes les formes d'hyperthyroïdies, comporte (cocher la ou les bonnes réponses) :

Réponses : a, b, c, e.

NB : l'exophtalmie est spécifique de la maladie de Basedow ; elle est d'origine immunitaire et n'est pas liée à la thyrotoxicose.

11. Citer les cinq signes cliniques majeurs de la maladie de Basedow.

Goitre, exophtalmie, tachycardie, tremblement, amaigrissement.

12. Le médecin a prescrit le traitement suivant pour une maladie de Basedow : du Néomercazole (antithyroïdien de synthèse), de l'Avlocardyl (β-bloquant), du Lexomil (tranquillisant de type benzodiazépine). Sur demande de la patiente, lui donner un ou plusieurs des renseignements suivants (cocher la ou les bonnes réponses) :

Réponses : a, b, c, d.

NB : l'idée que « l'iode de la mer » est nocif pour la thyroïde est aussi répandue que complètement fausse. L'air de la mer n'est pas « iodé », seules les algues le sont. Il est rare que les patients se nourrissent d'algues ou boivent de l'eau de mer !

13. Chez une femme de 35 ans, le médecin a diagnostiqué un adénome toxique qu'il veut faire opérer. Que doit-on expliquer à la patiente ? (cocher la ou les bonnes réponses)

Réponses : a, b, c, d.

NB : un adénome toxique est le résultat d'une mutation sur un clone de cellules thyroïdiennes qui fonctionnent pour leur propre compte. Une fois opéré, il ne récidive pas.

14. Chez une femme de 45 ans, le médecin a diagnostiqué une hypothyroïdie. Lui expliquer qu'il est normal qu'elle se plaigne de (cocher la ou les bonnes réponses) :

Réponses : a, b, c, d.

NB : la fièvre ne fait pas partie du tableau d'hypothyroïdie où existe au contraire une hypothermie.

Corrigés

15. L'hypothyroïdie peut être due à (cocher la ou les bonnes réponses) :

Réponses : a, b, d, e.

NB : il faut que la thyroïde soit détruite à plus de 85 % pour que des signes d'hypothyroïdie apparaissent. Le cancer ne donne pas d'hypothyroïdie.

16. Que dire à une patiente souffrant d'une thyroïdite subaiguë ? (cocher la ou les bonnes réponses)

Réponses : a, b, c, d, e.

17. Une femme de 35 ans présente un nodule thyroïdien que le médecin a qualifié de « suspect de cancer ». Elle a, de plus, des épisodes de bouffées de chaleur du visage et de la diarrhée. Le diagnostic de cancer médullaire de la thyroïde est évoqué. Ce cancer (cocher la ou les bonnes réponses) :

Réponses : a, b, c.

NB : le cancer médullaire de la thyroïde fait souvent partie d'une néoplasie endocrinienne multiple (NEM) qui comporte aussi un phéochromocytome et un adénome parathyroïdien. Ce sont des maladies souvent familiales. Ce cancer, qui sécrète de la thyrocalcitonine, ne fixe pas l'iode, est envahissant localement et peu radio- ou chimiosensible. Son pronostic général est nettement moins bon que les cancers vésiculaire et papillaire.

18. Une patiente de 38 ans a subi une thyroïdectomie totale pour cancer papillaire de la thyroïde, de 1,5 cm, sans envahissement local ni adénopathies. Le chirurgien lui a affirmé que le pronostic est très bon ; elle est inquiète car un traitement à « l'iode radioactif est prévu ». Lui dire que (cocher la ou les bonnes réponses) :

Réponses : a, b, c, d, e.

Surrénales

1. Annoter le schéma du syndrome de Cushing.

1. Troubles psychiques. 2. Duvet. 3. Acné. 4. Hypertension. 5. Ostéoporose. 6. Amyotrophie des jambes et des fesses. 7. Faciès bouffi érythrosique. 8. Boule nucale. 9. Amyotrophie des bras. 10. Vergetures. 11. Troubles génitaux (Schéma complet : figure 5.6, p. 91.)

2. Citer les trois types d'hormones fabriquées par la corticosurrénale et indiquer leur zone de synthèse dans la glande.

- a. Minéralocorticoïdes : zone glomérulée.
- b. Glucocorticoïdes : zone fasciculée.
- c. Androgènes : zone réticulée.

3. L'hydrocortisone est une hormone d'importance vitale en physiologie car elle (cocher la ou les bonnes réponses) :

Réponses : a, b, e.

NB : le rôle essentiel de l'hydrocortisone est de permettre la reconstitution des stocks de glucose hépatique à partir des acides aminés (néoglucogenèse) mais elle possède aussi un important pouvoir de conservation de l'ion sodium favorisant la répartition de l'eau. En revanche, le potassium et le calcium sont normalement peu affectés et ne varient qu'en cas de maladie de Cushing.

4. Dans l'insuffisance surrénale, la fatigue est particulière du fait de (cocher la ou les bonnes réponses) :

Réponses : a, c, d, e.

NB : la fatigue qu'engendre l'insuffisance surrénale est similaire à celle d'un épuisement musculaire. Tout effort devient vite pénible, voire impossible.

5. Citer et enseigner aux patients souffrant d'insuffisance surrénale les cinq principales causes susceptibles de provoquer une crise aiguë.

- a. Arrêt intempestif du traitement.
- b. Régime sans sel.
- c. Effort physique non compensé par un apport supplémentaire en hydrocortisone.
- d. Grossesse.
- e. Aggression.

6. Dans la maladie de Cushing, les patients se plaignent de (cocher la ou les bonnes réponses) :

Réponses : a, b, c, e.

NB : il existe au contraire une augmentation de la pilosité.

7. Le diagnostic de maladie de Cushing repose sur l'élévation incontrôlable du taux de cortisol. Décrire le principe et la réalisation du test de freinage minute par la dexaméthasone et en indiquer les résultats dans cette maladie.

Principe : La dexaméthasone est un corticoïde de synthèse qui freine fortement l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien, et qui n'interfère pas avec le dosage du cortisol.

Réalisation : administration à minuit d'1 mg de dexaméthasone (2 comprimés de Dectacyl) et dosage du cortisol plasmatique le lendemain à 8 heures.

Résultat dans la maladie de Cushing : dans cette situation le test est négatif, c'est-à-dire que le cortisol ne s'abaisse pas après administration de dexaméthasone.

8. Les causes d'une maladie de Cushing peuvent être (cocher la ou les bonnes réponses) :

Réponses : a, b, c, d.

Corrigés

NB : toutes les tumeurs surrénaliennes peuvent être en cause. Des substances à action ACTH peuvent être sécrétées par certaines cellules cancéreuses et stimuler les surrénales.

9. Chez un patient présentant une hypertension artérielle, le diagnostic de phéochromocytome est déterminé par les symptômes suivants (cocher la ou les bonnes réponses) :

Réponses : a, b, c, d.

NB : l'augmentation du taux des catécholamines ne provoque pas de mélanodermie.

10. Que sont les métanéphrines et à quoi sert leur dosage plasmatique ?

Les métanéphrines sont des produits intermédiaires (dérivés méthoxylés) dans le catabolisme des catécholamines (adrénaline, noradrénaline). Elles ne s'accumulent dans le sang qu'en cas de production anormalement élevée due à une tumeur médullosurrénale (phéochromocytome). Leur dosage plasmatique (normalement < 1,3 mg/l) permet de poser le diagnostic.

11. Quel est l'examen isotopique permettant de reconnaître un phéochromocytome ?

La scintigraphie au MIBG (méthyl-iodo-benzylguanidine) : le produit se fixe électivement sur les cellules chromaffines.

12. Citer les maladies surrénaliennes qui peuvent être responsables d'hypertension artérielle.

Le syndrome de Cushing (hypercortisolisme), le syndrome de Conn (hyperaldostéronisme), le phéochromocytome.

Parathyroïdes

1. Citer les actions de la parathormone sur le rein ?

- Elle augmente la réabsorption du calcium.
- Elle diminue l'absorption du phosphore.
- Elle active la vitamine D3 ou cholécalférol en favorisant sa 1-alpha-hydroxylation.

2. Quel effet la vitamine D a-t-elle sur le calcium intestinal ?

Elle augmente l'absorption intestinale du calcium.

3. Citer les quatre variations sanguines et urinaires de concentration en calcium et phosphore observées dans le syndrome d'hyperparathyroïdie.

Hypercalcémie, hypercalciurie, hypophosphorémie, hyperphosphaturie.

Testicules

1. Annoter le schéma des testicules et du cordon.

1. Canal déférent. 2. Portion latéro-vésicale. 3. Portion inguinale. 4. Portion funiculaire. 5. Portion testiculaire. 6. Uretere gauche. 7. Cul-de-sac de Douglas. 8. Ampoule déférentielle. 9. Vésicule séminale gauche. 10. Vessie. 11. Prostate. 12. Os du pubis. 13. Epididyme. (Schéma complet, figure 7.1, p. 112.)

2. Le sperme comporte les caractéristiques suivantes (cocher la ou les bonnes réponses) :

Réponses : a, c, d, e.

NB : le sperme contient 60 à 150 millions de spermatozoïdes.

3. Définir les termes : hypogonadisme primitif et hypogonadisme secondaire. Comment le bilan hormonal permet de les différencier ?

- Hypogonadisme primitif : insuffisance du fonctionnement des gonades par atteinte des testicules ou des ovaires.

- Hypogonadisme secondaire : insuffisance du fonctionnement des gonades par atteinte de l'hypophyse ou de l'hypothalamus.

- On les différencie par le dosage des gonadotrophines plasmatiques (LH et FSH) : elles sont élevées dans l'hypogonadisme primitif et basses dans l'hypogonadisme secondaire.

4. Citer cinq caractères masculins dépendant de l'action des hormones mâles.

- a. Morphologie (épaules plus larges que le bassin), graisse sur le ventre.
- b. Développement musculaire.
- c. Voix grave.
- d. Pilosité développée (barbe et moustaches).
- e. Caractère plus agressif.

5. Chez un jeune homme de 18 ans de grande taille, on a constaté que les testicules étaient atrophiques. Le taux de testostérone est bas et la FSH élevée. Quel examen conduit à reconnaître la cause de cet état ?

Cet examen est le caryotype : recherche d'une formule chromosomique anormale (XXY) caractéristique du syndrome de Klinefelter.

Ovaires

1. Annoter le schéma anatomique des ovaires.

1. Ligament lombo-ovarien droit. 2. Pavillon droit. 3. Ovaire droit. 4. Trompe. 5. VCI. 6. Uretere gauche. 7. Aorte.

Hidden page

Mini-cas concrets

Sujets

Mini-cas concret 1 : hyperthyroïdie

M^{me} S., 40 ans, vendeuse dans un grand magasin, est hospitalisée à la suite d'une asthénie importante avec amaigrissement sans perte de l'appétit.

Dès son arrivée, elle réclame la présence de l'infirmière, elle semble soucieuse, sa voix tremblote. Très vite, elle dit avoir beaucoup de problèmes. D'une part à la maison où, depuis quelque temps, elle n'a plus de patience et est d'humeur instable. Elle craint que son mari ne la supporte plus, que ses enfants ne l'aiment plus. D'autre part au travail, elle a eu plusieurs altercations avec des clientes et, la veille, avec son chef de service. Elle répète : « j'ai si peur d'être licenciée ». La nuit, elle a des insomnies et ressasse tous ses ennuis. En parlant à l'infirmière, elle se retient de pleurer.

À l'interrogatoire, le médecin retient essentiellement une notion de palpitations.

Examen clinique

- Exophtalmie.
- Tachycardie à 120 pulsations par minute.
- Tremblement non contrôlé.

Le reste de l'examen clinique est normal.

Bilan biologique

- Bilan hépatique : normal.
- Bilan lipidique : normal.
- NFS : normale.
- VS : normale.

Éléments pathologiques

- Cholestérol bas.
- T4 libre élevée.
- T3 libre élevée.
- TSH effondrée.
- TRab très élevés.
- Échographie thyroïdienne : visualise une thyroïde hypertrophiée homogène vasculaire.
- Scintigraphie au technétium : montre une fixation homogène.

Le diagnostic d'hyperthyroïdie, de maladie de Basedow, est confirmé.

Questions

1. Quels sont les éléments cliniques permettant d'évoquer le diagnostic d'hyperthyroïdie ? Quels sont les dosages biologiques confirmant le diagnostic d'hyperthyroïdie ? Quels sont les éléments permettant de poser le diagnostic d'hyperthyroïdie par maladie de Basedow ?

2. Proposer une hypothèse de diagnostic infirmier pour M^{me} S.

3. Développer votre rôle infirmier pour ce diagnostic.

CORRIGÉ p. 170

Mini-cas concret 2 : insuffisance surrénale

M^{me} B., 40 ans, est admise pour bilan d'une asthénie importante.

À son arrivée, elle se couche directement dans son lit, le dos tourné à la porte ; se lever semble lui demander un effort très pénible. Elle dit être épuisée et ne peut soutenir longtemps une conversation. Cela dure depuis quelques semaines. Malgré une période de repos, elle se sent incapable de reprendre son travail, de s'occuper de sa maison. Elle n'a plus de relations sexuelles.

L'interrogatoire

Il retrouve une notion de perte de poids récente de plusieurs kilos avec fatigue, surtout à l'effort, présente au réveil et s'intensifiant au décours de la journée. Il révèle des malaises à distance des repas ayant fait évoquer des hypoglycémies.

Examen clinique

- Hypotension à 9/5.
- Mélanodermie, alors qu'il n'y a aucune notion d'exposition au soleil, marquée surtout au niveau des parties exposées à la lumière et des zones de frottement.

Examens complémentaires

Le médecin prescrit :

- un ionogramme sanguin : normal hormis une hyponatrémie modérée ;
- un bilan phosphocalcique et un bilan hépatique : normaux ;
- NFS, plaquettes : normales ;
- une glycémie à jeun : normale ;
- des dosages hormonaux.

Le diagnostic d'insuffisance surrénalienne est posé et sera confirmé par le retour des prélèvements envoyés au laboratoire :

- cortisol à 8 h : effondré ;
- aldostérone et stéroïdes delta-4, DHA : bas.

La patiente ayant un bon état général, seront ultérieurement pratiqués :

- le dosage du cortisol libre urinaire des 24 h, très bas tout comme l'aldostérone et la THA urinaire ;
- le test au synacthène, qui montre une absence de réponse surrénalienne.

Questions

1. Quels sont les éléments cliniques et biologiques permettant de poser le diagnostic d'insuffisance surrénale ?
2. Proposer une hypothèse de diagnostic infirmier à l'arrivée.
3. Développer votre rôle infirmier.

CORRIGÉ p.170-171

Mini-cas concret 3 : hirsutisme

M^{me} Z., 28 ans, secrétaire, arrive dans le service pour hospitalisation. Elle présente un surpoids évident qu'elle dissimule sous des vêtements amples et longs (manches longues et pantalon) malgré la température estivale.

Au cours de l'entretien d'accueil, M^{me} Z. signale à l'infirmière ne plus avoir de vie sociale. Elle s'est peu à peu écartée de son groupe d'amis en refusant systématiquement les sorties (restaurant, cinéma, piscine).

L'infirmière est étonnée par l'attitude de M^{me} Z., à la fois très renfermée, parlant avec réticence et un fond d'agressivité. De plus, l'aide-soignante remarque en rangeant les affaires de M^{me} Z. un rasoir électrique.

À l'interrogatoire, le médecin note :

- une prise de poids progressive,
- une spanioménorrhée,
- une hyperpilosité.

M^{me} Z. présente en effet des poils au niveau de la poitrine, du dos, des membres (surtout des cuisses), une petite moustache sur la lèvre supérieure (le score de Ferriman est à 25).

Les examens biologiques demandés par le médecin montrent que :

- le dosage de delta-4 androstènedione est élevé;
- la testostérone est normale;
- le test au LH-RH a une réponse explosive sur FSH-LH;
- l'échographie ovarienne révèle des ovaires polykystiques.

Le diagnostic d'hirsutisme par dystrophie ovarienne est posé.

Questions

1. En vous appuyant sur vos connaissances et les données du test, dégager les éléments permettant de reconnaître un hirsutisme par dystrophie ovarienne.
2. Proposer une hypothèse de diagnostic infirmier à l'arrivée.
3. Développer votre rôle infirmier.

CORRIGÉ p. 171

Mini-cas concret 4 : acromégalie

M. C., 50 ans, consulte pour bilan d'un diabète non insulinodépendant.

À l'examen clinique, le médecin constate une dysmorphie avec une tête allongée, le nez proéminent, les lèvres épaisses et le menton prognathe.

Le patient signale avoir changé de pointure de chaussures, il est passé du 40 au 43 en quelques années. Il a dû faire couper son alliance et se plaint de transpiration abondante.

Il est traité depuis deux ans pour HTA.

Sa glycémie est élevée et son hémoglobine glyquée (HbA1c) est à 6 % (n < 4,35).

Le médecin prescrit des examens complémentaires.

Examens biologiques

- GH et IGF 1 élevés.
- Hyperglycémie provoquée par voie orale avec dosages de glycémie et de GH, cette dernière n'étant pas freinée.
- Test au TRH avec dosage de GH et prolactine montrant une élévation de GH5.
- Test au LH-RH sur FSH-LH normal.
- Test au CRF avec dosage du cortisol et de l'ACTH normal.

Examens radiologiques

- IRM montrant une tumeur hypophysaire.
- Échographie cardiaque révélant une hypertrophie du cœur associée à une diminution modérée de l'éjection ventriculaire gauche.
- Radiographie de la colonne vertébrale montrant des vertèbres déformées, hypertrophiées avec des ostéophytes.

Le médecin pose le diagnostic d'acromégalie et informe M. C. qu'il faut envisager une intervention chirurgicale.

Après avoir vu le médecin, M. C., réclame à l'infirmière des antalgiques puissants et des somnifères car il a très souvent « mal à la tête », à la colonne vertébrale et a du mal à dormir. Il semble très confiant et souhaite être débarrassé rapidement de sa « boule dans la tête ».

Questions

1. En vous appuyant sur les données du texte, dégager les éléments permettant de poser le diagnostic d'acromégalie.
2. Proposer une hypothèse de diagnostic infirmier à l'arrivée.
3. Développer votre rôle infirmier.

CORRIGÉ p. 171-172

Sujets

Mini-cas concrets

Corrigés

Mini-cas concret 1 : hyperthyroïdie

1. Quels sont les éléments cliniques permettant d'évoquer le diagnostic d'hyperthyroïdie ? Quels sont les dosages biologiques confirmant le diagnostic d'hyperthyroïdie ? Quels sont les éléments permettant de poser le diagnostic d'hyperthyroïdie par maladie de Basedow ?

Le diagnostic d'hyperthyroïdie due à une maladie de Basedow repose sur :

• **Hyperthyroïdie**

- Éléments cliniques : asthénie, amaigrissement, tachycardie, exophtalmie, tremblements.
- Dosages biologiques confirmant le diagnostic d'hyperthyroïdie : T3 et T4 élevées, TSH effondrée.

• **Éléments permettant de poser le diagnostic de maladie de Basedow**

- Exophtalmie.
- TRab élevés.

2. Proposer une hypothèse de diagnostic infirmier pour Mme S.

• Le diagnostic infirmier posé est *anxiété modérée*, liée à une augmentation des hormones thyroïdiennes, se manifestant par :

- un aspect soucieux ;
- une voix tremblante ;
- une humeur instable ;
- la crainte de laisser son mari, de ne plus être aimée de ses enfants ;
- la peur d'être licenciée ;
- des insomnies ;
- le fait de retenir ses pleurs.

3. Développer votre rôle infirmier pour ce diagnostic.

- Installer la patiente dans un environnement le plus calme possible.
- Planifier des moments de relation d'aide.
- Noter l'évolution des symptômes (instabilité d'humeur, insomnie, pleurs, aspect soucieux).
- L'assurer de la disponibilité de l'équipe, l'écouter, la rassurer.
- Rechercher avec elle les facteurs psychologiques déclenchants de la maladie (en particulier les relations conflictuelles dans son travail).

– Lui expliquer que son état actuel est lié à l'augmentation des hormones thyroïdiennes qui accélèrent le métabolisme et que celui-ci sera amélioré par un traitement médical.

– Lui affirmer que la guérison de l'hyperthyroïdie est toujours obtenue, mais que cela demande de la patience.

Mini-cas concret 2 : insuffisance surrénale

1. Quels sont les éléments cliniques et biologiques permettant de poser le diagnostic d'insuffisance surrénale ?

• **Éléments cliniques**

- À l'interrogatoire : un amaigrissement important, une fatigue surtout à l'effort, déjà présente au réveil et s'intensifiant au décours de la journée, des malaises à distance des repas, une hypotension.
- À l'examen : mélanodermie et hypotension.

• **Examens biologiques** : baisse de l'ensemble des stéroïdes :

- le cortisol à 8 h du matin est bas ainsi que l'aldostérone et les stéroïdes ;
- le cortisol libre urinaire ainsi que l'aldostérone et les THA urinaires ;
- absence de réponse du cortisol au test de stimulation par le synacthène signant l'insuffisance surrénale.

2. Proposer une hypothèse de diagnostic infirmier à l'arrivée.

Le diagnostic infirmier posé est *fatigue* et s'appuie sur les arguments suivants : la patiente se couche directement dans son lit, doit faire des efforts pour se lever, ne peut parler longtemps, se sent incapable de reprendre son travail, n'a plus de relations sexuelles.

3. Développer votre rôle infirmier.

- Évaluer l'état de fatigue (noter les changements dans sa vie).
- Apprécier le degré d'aide dont le patient aura besoin (pour éviter les risques).
- Dès que le diagnostic médical d'insuffisance surrénale est posé, mettre en route le traitement substitutif.
- Éduquer la patiente :
 - Expliquer à la patiente que son état est dû à une carence en hormones surrénaliennes, que le traitement sera à vie et qu'il ne devra être arrêté sous aucun prétexte.
 - Le traitement devra être doublé, voire triplé en cas de maladie, fièvre, stress, intervention chirurgicale et administré sous forme d'injections si vomissements.

Corrigés

- Le traitement n'est pas une corticothérapie, donc il est impératif de ne pas supprimer le sel.
- Enfin, M^{me} B. doit porter une carte signalant sa maladie en cas d'accident.
- Rappeler aussi que les risques (asthénie, signes digestifs, douleurs abdominales, vomissements, crampes) sont des signes de décompensation qui doivent l'alerter.
- Faire comprendre à M^{me} B. qu'en cas de maladie aiguë (grippe, par exemple), d'agression (en particulier chirurgicale), d'effort physique prolongé, surtout au grand soleil ou sous chaleur humide, elle doit impérativement doubler ses doses d'hydrocortisone, sans attendre une prescription médicale.

Mini-cas concret 3 : hirsutisme

1. En vous appuyant sur vos connaissances et les données du test, dégager les éléments permettant de reconnaître un hirsutisme par dystrophie ovarienne.

Le diagnostic de dystrophie ovarienne est reconnu grâce à l'association de troubles des règles accompagnés d'obésité et d'hyperpilosité par hyperproduction d'androgènes d'origine ovarienne.

- **À l'interrogatoire**, on note une prise de poids régulière ayant entraîné :
 - un surpoids évident,
 - une spanioménorrhée,
 - un hirsutisme important (score de Ferriman à 25; NI < 12).
- **Examens biologiques**
 - Élévation de la delta-4 androstènedione contrastant avec une testostérone normale : les stéroïdes mâles sont probablement ovariens.
 - Réponse explosive des FSH-LH sous stimulation par le LH-RH : la dysovulation est biologiquement probable.
 - Échographie ovarienne montrant des ovaires polykystiques : mise en évidence des phénomènes de dysovulation.

2. Proposer une hypothèse de diagnostic infirmier à l'arrivée.

- **Le diagnostic infirmier retenu est perturbation de l'image corporelle**, se traduisant par :
 - le port de vêtements amples et longs, bras et avant-bras couverts malgré la chaleur;
 - un comportement agressif;
 - des changements dans l'engagement social.
- **Signes** : patiente écartée du groupe d'amis, refus de sortir.

3. Développer votre rôle infirmier.

- Le rôle de l'infirmière au cours de l'hospitalisation est de faire le point avec la patiente sur la manière dont elle se croit perçue par les autres, de créer avec elle un climat de confiance et de l'amener à renouer rapidement avec son entourage afin qu'elle se sente aidée et soutenue tout au long de cette période.
- Lui indiquer qu'une diététicienne peut la conseiller en élaborant avec elle un programme alimentaire adapté à son mode de vie et à ses goûts.
- La rassurer en lui faisant savoir que des traitements efficaces existent et qu'ils lui seront prescrits. Lui conseiller d'envisager avec l'assistance sociale et le médecin une prise en charge d'épilation électrique (traitement coûteux, long mais efficace de façon définitive).

Mini-cas concret 4 : acromégalie

1. En vous appuyant sur les données du texte, dégager les éléments permettant de poser le diagnostic d'acromégalie.

• **Éléments cliniques** :

- dysmorphie;
- hypertension artérielle;
- sueurs abondantes;
- céphalées;
- douleurs articulaires;
- diabète.

• **Éléments biologiques et radiologiques** :

- augmentation de la GH non freinée sous HGPO et stimulée par le TRH;
- augmentation des IGF 1;
- exploration normale des autres axes hypophysaires;
- IRM montrant une volumineuse tumeur;
- échographie cardiaque;
- radiographie du squelette.

2. Proposer une hypothèse de diagnostic infirmier à l'arrivée.

- **Le diagnostic infirmier posé est douleur**, se traduisant par :
 - des céphalées non soulagées par les antalgiques habituels;
 - des douleurs osseuses;
 - des insomnies.

Corrigés

- *Autre diagnostic infirmier possible : stratégie d'adaptation individuelle inefficace se traduisant par :*
 - incapacité de s'adapter à une modification de son état de santé ;
 - anxiété.
- *Ces signes pourraient traduire une anxiété provoquée par l'annonce de la nécessité d'une intervention chirurgicale.*

3. Développer votre rôle infirmier.

- Évaluer la réaction du patient face à la douleur.
- Utiliser une échelle de douleur afin de recueillir les données sur la qualité de la douleur.
- Rechercher avec le patient des méthodes de soulagement de la douleur.
- Administrer au patient les analgésiques prescrits.

Cas concret 1

M^{me} G. est une célibataire de 43 ans, institutrice en activité.

Depuis un mois, elle présente une asthénie à l'effort (elle ne peut plus monter les escaliers de l'école). Elle se sent ralentie intellectuellement. Elle a grossi de 3 kg sans avoir modifié ses habitudes alimentaires. Elle pèse 72,5 kg pour 1,65 m. Elle a un retard de règles. Ces signes l'inquiétant, elle consulte son médecin traitant qui lui prescrit un examen sanguin mettant en évidence une hypothyroïdie, les β -HCG sont négatifs.

Son médecin l'adresse à l'hôpital pour bilan et prise en charge.

À l'arrivée, l'infirmière note que M^{me} G. a le visage bouffi, le teint pâle, cireux, une grosse langue, la voix rauque et les sourcils dépilés.

L'entretien

M^{me} G. dit être très coquette et se trouver laide actuellement. Elle n'ose plus se présenter devant ses élèves. Elle exprime la peur de grossir encore.

Par ailleurs, elle s'angoisse quant à son ralentissement intellectuel, ses difficultés à raisonner, à lire, sa fatigue physique et répète « vais-je pouvoir continuer à enseigner ? ».

Elle dit aussi qu'elle ne connaît rien de cette maladie ni de son traitement.

Elle a constaté une chute de cheveux et sa pilosité a diminué (aisselles, pubis). Elle est frileuse à présent et fatiguée. Elle se plaint d'entendre moins bien, de constipation, 1 à 2 selles sèches et dures par semaine, et de fourmillements au bout des doigts. Elle parle lentement et par moment semble être absente.

Examen clinique

Le médecin ne perçoit pas la thyroïde à la palpation, trouve une peau sèche et froide, une grosse langue et des paupières gonflées. Son pouls est à 50 pulsations/min.

Examens complémentaires

- Le dosage de la T4 est à 7,5 pmol/L (N = 9 à 29).
 - La TSH est à 27 μ U/mL (N < 5,6).
 - Le cholestérol est à 8,4 mmol/L (N = 3,8 à 6,5).
 - La NFS révèle une anémie à 9,5 g/100 mL avec un VGM à 99×10^{15} .
 - L'échographie thyroïdienne permet la visualisation d'une thyroïde diminuée de volume et hétérogène.
 - L'ECG montre des ondes microvoltées avec une inversion des ondes T dans toutes les dérivations.
- Le diagnostic d'hypothyroïdie est posé.

Questions

1. Quelle collaboration mener avec les médecins afin de traiter l'hypothyroïdie ?

2. Quelles sont les hypothèses de diagnostic infirmier correspondant au(x) problème(s) de santé de cette patiente ? (cocher la ou les bonnes réponses)

- a. Constipation. ☐
- b. Altération de la muqueuse buccale. ☐
- c. Altération de la mobilité physique. ☐
- d. Atteinte de l'intégrité de la peau. ☐
- e. Altération des opérations de la pensée. ☐
- f. Excès nutritionnel. ☐
- g. Altération de l'image corporelle. ☐
- h. Dysfonctionnement sexuel. ☐
- i. Intolérance à l'activité. ☐
- j. Manque de connaissances sur sa maladie. ☐

3. Formuler les hypothèses de diagnostics infirmiers a, c, e, g, j, sous forme de problème, étiologie, signes.

4. Développer votre comportement et votre action infirmière pour le diagnostic « manque de connaissances ».

CORRIGÉ p. 175

Cas concret 2

M^{me} V., âgée de 43 ans, femme au foyer, consulte parce qu'elle est fatiguée et constipée depuis plusieurs mois.

L'histoire

M^{me} V. raconte que jusqu'à l'âge de 39 ans elle n'avait jamais eu de problèmes de santé. Son mari est ingénieur, elle-même est graphiste mais a arrêté de travailler pour s'occuper de ses enfants, un garçon de 14 ans et une fille de 12 ans. Elle pleure en disant qu'elle n'a plus l'énergie de s'en occuper et qu'elle n'en a même plus l'envie.

Elle a eu deux crises de coliques néphrétiques, qui ont été très pénibles, l'une à droite il y a deux ans et l'autre à gauche il y a un an. Elle se plaint aussi de céphalées fréquentes, de constipation résistant aux laxatifs, de douleurs diffuses au niveau de la colonne vertébrale et du bassin. Outre son généraliste, elle a consulté successivement un gastro-entérologue, un rhumatologue, un psychiatre, sans beaucoup de résultats.

Au cours de ces consultations un certain nombre d'exams ont été pratiqués :

Sujets

Sujets

–Des radiographies de la colonne vertébrale et du bassin ont révélé une décalcification importante.

–Ionogramme avec calcémie et phosphorémie; la calcémie à deux reprises a été de 2,80 mmol/L et 2,84 mmol/L (112 et 113 mg/L) (N = 2,25 à 2,60 mmol/L ou 90 à 105 mg/L) et la phosphorémie de 0,74 mmol/L (0,8 à 1,35 mmol/L).

Examen clinique

Le médecin du service qui l'a examinée a trouvé un goitre modéré, nodulaire.

Examens complémentaires

En ce qui concerne les examens paracliniques, les radiographies ont révélé une déminéralisation diffuse et la présence de nombreuses géodes circonscrites.

Il a demandé :

–un dosage de la calciurie des 24 heures qui est revenu à 12 mmol/24 h (N = 1,25 à 7,5 mmol/24 h);

–un dosage de la parathormone qui est supérieur à 120 ng/mL (N = 20 à 80 ng/mL).

Le diagnostic d'hyperparathyroïdie a été posé.

Le médecin a alors prescrit :

–une échographie thyro-parathyroïdienne;

–une scintigraphie au sestamibi qui a confirmé l'existence d'une grosse parathyroïde inférieure droite.

Le médecin informe M^{me} V. qu'il faudrait l'opérer. Elle s'inquiète beaucoup et se demande, malgré les efforts du médecin pour la rassurer, si l'intervention est bien nécessaire et quels sont les risques encourus.

Questions

1. Compte tenu de vos connaissances et des données de l'observation, quels sont les éléments cliniques et biologiques permettant de reconnaître le diagnostic d'hyperparathyroïdie avancé par le médecin ?

2. Quelle hypothèse de diagnostic infirmier poser à l'arrivée ?

3. Comment préparer M^{me} V. à l'intervention chirurgicale ?

CORRIGÉ p. 175-176

Hidden page

Corrigés

– *Perturbation de l'estime de soi* : sans qu'il s'agisse d'une forme majeure, il existe chez M^{me} V.

Se manifestant par une difficulté à accomplir ses activités habituelles, des plaintes, une baisse du rendement, de la perte d'intérêt pour l'entourage

– *Douleur* se manifestant par : douleurs diffuses dans la colonne vertébrale et le bassin.

Les éléments infirmiers de la douleur ne sont pas tous présents, mais la situation nécessite que la patiente soit prise en compte sur ce diagnostic.

3. Comment préparer M^{me} V. à l'intervention chirurgicale ?

Préparation physique : administrer le traitement symptomatique, en particulier antalgique, prescrit par le médecin.

Préparation psychologique et physique

– Expliquer à M^{me} V. que la tumeur ayant été mise en évidence, l'intervention est facile et la guérison certaine dès lors que le chirurgien l'aura enlevée.

– Expliquer que les symptômes, en particulier fatigue, douleur et constipation, disparaîtront très rapidement et qu'elle retrouvera vigueur et dynamisme.

Index

A

acétate de désorcyocorticoïdène 87
 acromégalie 32
 ACTH 25
 – plasmatique 83
 addisonien 88
 adénome toxique 63
 adrénoleucodystrophie 84
 aménorrhée 135
 aminoglutéthimide 94
 androgènes 79
 antéhypophyse 23
 anticorps
 – antirécepteurs de la thyroïde 57
 – antithyroïdiens 57
 antithyroïdiens de synthèse 60, 62
 α -récepteurs 97
 ATS 64

B

Baséne 62
 Basedow (maladie de) 58
 Bétadine 55
 blocs enzymatiques 141, 145
 β -récepteurs 97

C

calcitonine 104
 cancer
 – anaplasique 74
 – médullaire 74
 – papillaire 73
 – thyroïdien 72
 – vésiculaire 73
 carbimazole 62
 catécholamines
 – libres totales 99
 – plasmatiques 100
 – urinaires 99
 cellules
 – C 50
 – de Sertoli 112
 cholécalférol 104
 coelioscopie 135
 Cordarone 55
 corticosurrénale 78
 – zone
 – – fasciculée 78
 – – glomérulée 78
 – – réticulée 78
 Corticotrophine (ACTH) 25
 cortisol
 – libre urinaire 83
 – – des 24 heures 83

– plasmatique 83
 courbe thermique 133
 créatine phosphokinase (CPK) 57, 58
 Cushing (maladie de) 90
 cycle(s)
 – anovulatoire 132
 – du cortisol 83
 – menstruel 128
 Cynomel 68

D

desmopressine 43, 45
 diabète insipide 42
 Doperpine 39

E

échographie pelvienne 134
 eunuchoïdisme 115
 exophtalmie 58

F

fixation à l'iode radioactif (IRA) 55
 fludrocortisone 84, 85
 frotris cervico-vaginaux 134

G

Génotonom 29
 GH 24
 glucocorticoïdes 78
 GnRH 128
 goitre 58
 – multinodulaire hétérogène toxique (GMNHT) 63
 – simple 71
 gonocytes 112
 Growth hormone (GH) 19

H

Hashimoto (thyroïdite de) 70
 hirsutisme(s) 141, 143
 – ovariens 145
 – surrénaliens 145
 hormone(s)
 – antidiurétique 18, 43
 – hypophysaires 24
 hydrocortisone 85, 87
 hyperaldostérionisme 96
 hyperandrogénie 141
 hyperparathyroïdie 104
 hyperthyroïdies par surcharge iodée 63
 hypogonadisme hypogonadotrophique 135
 hypoparathyroïdie 107
 hypophyse 23

I

imagerie par résonance magnétique (IRM) 32
 insuffisance
 – antéhypophysaire 27
 – gonadique 28
 – hypophysaire 115
 – surrénale 28, 80
 – – aiguë 87, 88
 – thyroïdienne 28
 insuffisance antéhypophysaire (IAH) 27
 Insulin like growth factors (IGF) 24
 iode 51
 – radioactif 60
 iodurie 55

K

kétoconazole 94

L

lanréotide 35
 Lévothyrox 30, 68
 lévothyroxine 68
 ligament
 – lombo-ovarien 127
 – utéro-ovarien 127
 L-thyroxine 68
 luteinizing hormone (LH) 26

M

maladie
 – de Basedow 58
 – de Cushing 90
 Maxomat 29
 mélanodermie 81
 ménopause 137
 mésovarium 127
 méta-iodo-benzyl-guanidine 99
 métanéphrines 97, 100
 méthylthiouracile 62
 MIBG 101
 minéralocorticoïdes 78, 79, 85
 Minirin 45
 – injectable 43
 – spray 43
 myxoedème primitif 68

N

NEM 74
 Néomercazole 62
 neuroangiomatose de Von Hippel-Lindau 99
 Nizoral 94

nodule thyroïdien 71, 72
 Norditropine 29
 normétanéphrines 97
 Norprolac 40

O

Op'DDD 94
 Orimétène 94
 ovaire 127
 ovulation 131

P

parathyroïdie 103
 Parlodel 40
 Peptavlon 54
 périnénopausal 136
 phase lutéale 131
 phéochromocytome 98, 99
 PIF 26
 polydipsie primaire 45
 posthypophyse 41
 potomanie 45
 PRL 25
 Prolactine (PRL) 24
 propylthiouracile 62
 protiréline 54
 pseudo-pubertés précoces 135
 PTH 103
 PTH 1-84 106
 puberté 132
 – féminine 132, 135
 – précoce 135

R

règles 131
 retard pubertaire 135

S

Saizen 29
 Sandostatine 35
 Schwartz-Bartter (syndrome de) 45

SHBG 113
 signe
 – de Chvostek 107, 108
 – de Trousseau 108
 Soins infirmiers individualisés à la
 personne soignée (SIIPS) 12
 somathormone (STH) 19
 somatomédines 24
 somatropine 29
 spermatogénèse 113
 spermatozoïdes 112
 stéroïdogénèse 26
 stimules hypophysaires 25
 surrénales 77
 Syncortyl 85
 syndrome
 – d'hyperthyroïdie 58
 – de Cushing 90
 – de Gorlin 149
 – de Schwartz-Bartter 45
 – de Sipple 149
 – de Turner 138
 – des ovaires micropolykystiques 136
 – prémenstruel 135

T

T3 52
 T4 52
 TCT 55
 Tégrétol 45
 test
 – à l'ornithine 30
 – à la CRH 29
 – à la LHRH 28
 – à la métopirone 29, 83
 – au CRF 30
 – au glucagon-propranolol 30
 – au LHRH 30
 – au synacthène 83
 – au TRH 30, 54
 – de stimulation

– de la somathormone 29
 – par HCG 117
 testicule 111
 tétanie 107, 108
 thyrocytes 50
 thyroestimuline (TSH) 27
 thyroglobuline 50
 Thyroid receptors antibodies (TRAb) 57
 thyroïde 49
 thyroïdite(s) 68
 – de Hashimoto 70
 – de Quervain 70
 thyrotoxicose 58
 – factice 64
 Thyrotropin releasing hormone (TRH)
 54
 thyroxine 52
 TRAK 57
 triiodothyronine 52
 trompe de Fallope 127
 troubles anxieux généralisés (TAG) 6
 Trousseau (signe de) 108
 TSH 27, 54
 tubes séminifères 112
 tumeur hypophysaire à TSH 64

U

Umatrope 29

V

vitamine D₃ 104
 vitesse de sédimentation (VS) 57
 Von Hippel-Lindau 99

Z

Zomacton 29
 zone (corticosurrénale)
 – fasciculée 78
 – glomérulée 78
 réticulée 78

406451-(I)-(7)-CSB-G90^o-NOC

Photocomposition
 Noed Compo

Imprimé par Pollina
 85400 Luçon
 N° d'impression : L99347

MASSON Éditeur
 21, rue Camille-Desmoulins
 92789 Issy-les-Moulineaux
 Cedex 9
 Dépôt légal : mars 2006

Imprimé en France

NOUVEAUX CAHIERS DE L'INFIRMIÈRE

Cette **quatrième édition** du cahier n° 8 recouvre le programme du module « Soins infirmiers aux personnes atteintes d'affections endocriniennes » du diplôme d'État, sauf la diabétologie qui fait l'objet d'un cahier séparé (NCI 9).

L'endocrinologie a bénéficié de nouveaux progrès majeurs dans le diagnostic et le traitement de maladies autrefois très graves. La **nouvelle édition** tient compte de cette évolution rapide à travers de nouvelles explorations, de nouveaux protocoles d'examen et des fiches pharmacologiques renouvelées.

Les soins aux personnes atteintes d'affections des glandes endocrines (hypophyse, thyroïde, parathyroïdes, surrénales, testicules et ovaires) comportent deux pratiques d'importance majeure : les **protocoles infirmiers**, surtout les tests biologiques et les examens complémentaires, et les **interventions infirmières**, car la bonne santé des patients dépend de la qualité du suivi et de la relation avec l'équipe infirmière, qui peut durer de nombreuses années.

Un chapitre dédié à la **démarche infirmière en endocrinologie**, au début de l'ouvrage, développe la spécificité des soins à dispenser lors des affections des glandes endocrines. Les **actes infirmiers spécifiques** y sont décrits : diagnostics infirmiers, plan de soins, transmissions ciblées, SIIPS.

Des encadrés intitulés « **Points clés** » sont insérés pour mettre en valeur les **connaissances incontournables**.

La compréhension et l'acquisition des connaissances sont facilitées par une **présentation tout en couleurs** :

- ✓ **maquette en couleurs** afin de mettre en valeur la structure du cours ;
- ✓ **nombreux schémas, tableaux et photographies en couleurs** afin de faciliter l'apprentissage des connaissances.

Et toujours, en fin d'ouvrage : **un cahier d'entraînement**, pour permettre à l'étudiant de tester ses connaissances et de s'entraîner à la résolution de cas concrets.

La collection de référence

- | | | |
|--|--|---|
| 1 Santé publique | 11 Pneumologie | 21 Urgences / Réanimation
Transfusion sanguine |
| 2 Concepts et théories, démarche de soins | 12 Rhumatologie / Orthopédie
Traumatologie | 22 Gynécologie / Obstétrique |
| 3 Démarches relationnelles et éducatives,
initiation et stratégies de recherche | 13 Psychiatrie I. Syndromes et maladies | 23 ORL / Stomatologie
Ophtalmologie |
| 4 Législation, éthique et déontologie,
responsabilité, organisation du travail | 14 Psychiatrie II. Prise en charge | 24 Dermatologie |
| 5 Hygiène | 15 Symptômes et pratique infirmière /
Fiches de soins | 25 Pédiatrie / Pédopsychiatrie |
| 6 Sciences humaines | 16 Néphrologie / Urologie | 26 Pharmacologie |
| 7 Cardiologie | 17 Maladies infectieuses / VIH | 27 Anatomie / Physiologie |
| 8 Endocrinologie | 18 Neurologie | |
| 9 Diabétologie / Affections métaboliques | 19 Cancérologie / Hémopathies | |
| 10 Gastro-entérologie | 20 Gériatologie / Gériopsychiatrie | |

Retrouvez
tous les ouvrages Masson sur
www.masson.fr

ISBN 2-294-06451-8



9 782294 064517

Copyrighted material