

LA MALADIE D'ADDISON

EN QUESTIONS

La maladie d'Addison est une insuffisance de production des hormones surrénaliennes, principalement cortisol et aldostérone. Cette insuffisance est liée à une atteinte directe de la glande surrénale.

Cette insuffisance entraîne avant tout une fatigue chronique qui gêne la vie de tous les jours. Suivant l'importance de la maladie et les patients, il peut s'y associer des troubles digestifs, un amaigrissement, une hypotension artérielle, des épisodes d'hypoglycémie, une pigmentation cutanée (mélanodermie), une perte de sel, etc....

Dans la maladie d'Addison la surrénale ne peut réagir normalement en augmentant la sécrétion de cortisol et ceci expose le patient en l'absence de traitement approprié à un épisode aigu de décompensation de l'insuffisance surrénale avec majoration des symptômes pouvant représenter une urgence médicale.

Le traitement de la maladie d'Addison est simple et consiste à apporter des comprimés d'hormones de substitution pour remplacer le cortisol et l'aldostérone.

Les questions que vous vous posez au moment du diagnostic :

1^{ère} question : La maladie d'Addison est-elle grave lorsqu'elle n'est pas traitée ?

Lorsqu'elle est mal suivie, la maladie d'Addison peut être grave. Bien traitée, comprise par le patient et bien suivie, elle permet de mener une vie normale. Avec un bon équilibre du traitement hormonal substitutif les symptômes régressent et la qualité de vie s'améliore.

La décompensation brutale de la maladie d'Addison (insuffisance surrénale aiguë) à l'occasion d'un stress (infection, opération, traumatisme, stress majeur...) est grave lorsqu'elle est responsable d'une diminution brutale et importante de la tension artérielle et de troubles ioniques. Toute personne atteinte d'une maladie d'Addison doit avoir dans son portefeuille une carte signalant sa maladie, son traitement et l'adresse de son endocrinologue référent et généraliste.

2^{ème} question : Quel est le traitement de la maladie d'Addison ?

Le cortex surrénalien fabrique le cortisol, l'aldostérone et la DHEA. Le traitement de la maladie d'Addison repose sur la prise de comprimés d'HYDROCORTISONE et de FLUDROCORTISONE. L'HYDROCORTISONE remplace le cortisol, la FLUDROCORTISONE remplace l'aldostérone. En cas de vomissement,

d'impossibilité à manger ou de situation aiguë, ces hormones, en particulier l'hydrocortisone, peuvent être administrées par voie injectable.

3^{ème} question : Qui prescrit le traitement ?

Au moment de la découverte de la maladie, le traitement est souvent débuté par le service hospitalier. Les prescriptions d'HYDROCORTISONE et de FLUDROCORTISONE peuvent être faites par le médecin spécialiste, ou le médecin de famille. La FLUDROCORTISONE est maintenant comme l'HYDROCORTISONE disponible en ville.

4^{ème} question : Quelles sont les précautions à prendre dans la vie de tous les jours ?

Le patient atteint d'une maladie d'Addison doit respecter 3 précautions : répartir les heures de prise des comprimés dans la journée, suivant les indications de son médecin, avoir un régime normalement salé, et éviter, sauf cas très particulier discuté avec le spécialiste, les médicaments diurétiques.

Il est important de comprendre que prescrit à des doses physiologiques s'approchant de la production des surrénales normales le traitement de la maladie d'Addison ne doit pas induire les effets indésirables observés avec la cortisone prescrite dans des pathologies inflammatoires ou allergiques.

5^{ème} question : Dans quel cas doit-on modifier soi-même son traitement ?

Le traitement ne peut pas être arrêté. Il doit être pris régulièrement tous les jours. La dose de FLUDROCORTISONE ne doit pas être modifiée par le malade. L'HYDROCORTISONE peut être augmentée en cas de stress, d'accident, de forte fièvre. Si la situation est sévère la dose quotidienne sera doublée. En l'absence d'amélioration le médecin doit être contacté.

6^{ème} question : Comment se présente l'insuffisance surrénalienne aiguë ?

L'insuffisance surrénalienne aiguë s'installe en quelques heures ou en quelques jours à l'occasion d'un traumatisme physique ou psychique ou d'un sevrage brutal en HYDROCORTISONE. Le patient atteint d'insuffisance surrénalienne doit être alerté par l'aggravation de la fatigue et par l'apparition de douleurs abdominales. La précocité de l'augmentation des doses d'HYDROCORTISONE et en cas de troubles digestif l'injection d'HYDROCORTISONE permet d'éviter la plupart des insuffisances surrénales aiguës. Si les troubles sont sévères où ne s'améliore pas rapidement un avis médical doit être demandé en urgence.

7^{ème} question : Comment gérer le travail et la maladie d'Addison ?

Les efforts physiques intenses, les stress physiques ou psychologiques augmentent les besoins en hydrocortisone. Le patient atteint de maladie d'Addison doit toujours avoir une boîte d'HYDROCORTISONE sur lui, dans le sac à main, dans la boîte à gants de la voiture et dans la maison de campagne. En cas de malaise débutant, l'entourage doit être informé et vigilant. Une injection d'HYDROCORTISONE est à réaliser et il faut prévenir sans délai le médecin et/ou le 15.

8^{ème} question : Après plusieurs années de traitement, quels sont les effets secondaires du traitement substitutif par HYDROCORTISONE ?

L'HYDROCORTISONE est nécessaire à la vie du patient Addisonien. Au début d'une maladie d'Addison, l'adaptation de la dose peut nécessiter plusieurs mois jusqu'à ce que le patient connaisse bien les réactions de son corps. La dose de FLUDROCORTISONE est plus stable et ne doit pas habituellement être adaptée sans l'avis préalable de son médecin traitant.

9^{ème} question : Le traitement hormonal substitutif de la ménopause est-il compatible avec le traitement par l'HYDROCORTISONE ?

Les voies d'action de l'HYDROCORTISONE, des estrogènes et de la progestérone sont totalement différentes. Il n'y a pas d'interférence entre ces différentes hormones qui sont donc compatibles entre elles.

10^{ème} question : Le régime alimentaire et l'hygiène de vie peuvent-ils améliorer le traitement de la maladie d'Addison ?

L'alimentation est une alimentation normale qui n'interdit que le régime sans sel. Les activités sportives devraient privilégier les efforts réguliers, en évitant les déshydratations imprévues. Plusieurs membres de l'Association surrénale pratiquent le marathon ou le 100 Km marche.

11^{ème} question : Quelles sont les causes de la maladie d'Addison?

La cause de loin la plus fréquente est auto-immune. En cas d'auto immunité, certains globules blancs produisent des anticorps dirigés contre un ou plusieurs organes du corps humain. Dans la maladie d'Addison ces anticorps attaquent la glande surrénale et la détruisent progressivement. Les causes infectieuses sont moins fréquentes (tuberculose surrénalienne par exemple). Un processus cancéreux ou une maladie

détruisant les deux surrénales peut parfois être en cause. La chirurgie d'exérèse de surrénales, des médicaments bloquant la surrénale ou une hémorragie des deux surrénales peuvent aussi être en cause.

12^{ème} question : Intérêt de la DHEA chez le patient addisonien ?

Chez la patiente addisonienne ménopausée et non traitée pour sa ménopause, quelques études scientifiques suggèrent l'intérêt de la DHEA pour la qualité de vie. Les bénéfices et les risques de la DHEA sont individuels et doivent être évalués au cas par cas.

13^{ème} question : Maladie d'Addison et grossesse ?

La grossesse est possible chez une patiente porteuse d'une maladie d'Addison. La grossesse est considérée comme une grossesse à risque et doit être suivie de près conjointement par le gynécologue et l'endocrinologue. Au moment de l'accouchement l'HYDROCORTISONE sera apporté par voie injectable et les doses majorées transitoirement.

14^{ème} question : Maladie d'Addison et dépression ?

Avant le diagnostic, la maladie d'Addison est souvent prise pour une dépression avec une perte de l'appétit. La réapparition de symptômes dépressifs, au cours de la maladie d'Addison, doit faire penser à un déséquilibre du traitement par sur ou sous-dosage.

Conclusion : La maladie d'Addison dure toute la vie. Elle nécessite la prise quotidienne d'HYDROCORTISONE et de FLUDROCORTISONE. Bien traitée, cette maladie permet le plus souvent une vie normale. Un régime alimentaire équilibré et normalement salé, une activité physique régulière, une adaptation des doses d'HYDROCORTISONE aux accidents de la vie, sont les clés d'une vie normale au sein de sa famille et de son milieu professionnel ou associatif.

Le texte de cette plaquette a été mis à jour par le Centre de Référence des Maladies Rares de la Surrénale, service d'endocrinologie, hôpital Cochin, août 2014