

Bonus11-HTA secondaire d'origine endocrinienne

Objectifs CNCI		
- Réaliser le bilan initial d'une hypertension artérielle de l'adulte (cf Hypertension artérielle de l'adulte.)		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- Fiche HTA: cf Hypertension artérielle de l'adulte.	- Hyperaldostéronisme - Hypercorticisme - Phéochromocytome - Dosages centraux / périphériques - TDM avec coupe sur les surrénales - Métanéphrine / normétanéphrines	- Préparation avant surrénalectomie - Prise de corticoïdes - Bilan NEM 2a si phéochromocytome - Pas d'hyperNa dans hyperaldoS

Hyperaldostéronisme

- **Hyperaldostéronisme primaire**
 - **Physiopathologie**
 - = Hypersécrétion primitive d'aldostérone par zone glomérulée de la corticosurrénale
 - **Conséquences:**
 - Réabsorption de Na⁺ et H₂O = hypervolémie
 - Excrétion de K⁺ = **Hypokaliémie** et kaliurèse inadaptée (↑ ou « N »)
 - Excrétion de H⁺ = alcalose métabolique fréquente
 - **!! Remarque**
 - Pas d'hyperNa ni d'oedème car phénomène d'échappement
 - = ↑ de la diurèse et natriurèse au niveau du TCP
 - **Etiologies**
 - **Adénome surrénalien = Adénome de Conn ++** (55% des cas)
 - Perte totale de la Se de l'AldoS à l'ATI: sécrétion « incontrôlable »
 - **Hyperplasie bilatérale des surrénales** (40% des cas)
 - Perte partielle de la Se de l'AldoS: sécrétion élevée mais freinable
 - **Cortico-surrénales**
 - Etiologie d'hypercorticisme souvent associée à un HyperAldoS (sévère!)
 - **Diagnostic**
 - **Ex. clinique**
 - HTA résistante à un traitement bien conduit (en général modérée)
 - Sd polyuro-polydipsique (cf échappement + hypokaliémie)
 - S. clinique d'hypoK = s. digestifs (vomissements) + musculaires (crampes)
 - **Éliminer un hyperaldostéronisme secondaire +++**
 - Rechercher IC / SN / Ascite
 - Rechercher prise médicamenteuse
 - Rechercher syndrome de Cushing
 - Remarque: si hyperAldoS II par hypovolémie: pas d'HTA !
 - **Ex. complémentaires**
 - **Pour orientation étiologique:**
 - Iono sg: hypokaliémie / natrémie = normale (!! ECG)
 - Iono urinaire: kaliurèse inadaptée (↑ ou N)
 - GDS: alcalose métabolique
 - **Pour diagnostic positif**
 - = dosages hormonaux statiques: [AldoS] et [Rénine] plasmatiques
 - !! Conditions de prélèvement très stricts pour éliminer HyperAldoS II:
 - Arrêt de tous les mdts interférant avec SRAA: BB / IEC / diurétiques, etc
 - Correction hydro-électrolytique: supplémentation potassique pdt 1S
 - Prélèvement à jeun / après 1h de décubitus puis après 1h d'orthostatisme
 - Résultats attendus:
 - [AldoS]pl augmentée et **[Rénine]pl effondrée**
 - Rapport [AldoS]pl / [Rénine]pl > 30

- **Pour diagnostic étiologique**
 - !! que si l'hyperaldostéronisme est prouvé par tests statiques
 - TDM des surrénales
 - Ex de référence à demander en 1ère intention +++
 - Fait le diagnostic entre adénome de Conn et hyperplasie bilatérale
 - +/- Tests dynamiques
 - 3 tests: test d'orthoS (stim) / test de charge sodée (inhib) / test aux IEC
 - Absence totale de Se si Adénome de Conn = AldoS non freinable
 - Absence partielle de Se si Hyperplasie des surrénales = AldoS freinable
- **Traitement**
 - **Adénome de Conn = traitement chirurgical**
 - = **Surrénalectomie** unilatérale avec ex. anapath + biopsie controlatérale
 - **Après préparation +++**
 - Correction HTA et hypoK par spironolactone / arrêt tout Mdt hypoK
 - Couverture par Hydrocortisone pour P° de décompensation en ISA
 - **Et en post-opératoire**
 - Test au Synacthène sur le Cortisol pour dépistage ISL iatrogène +++
 - **Hyperplasie bilat des surrenales = traitement médical**
 - Anti-aldostérone: spironolactone (Aldactone®) A VIE
 - **Surveillance:** Pour les 2: surveillance de la PA et de la kaliémie A VIE
- **Hyperaldostéronisme secondaire**
 - **Etiologies**
 - = Tout ce qui peut stimuler le SRAA !
 - **Hypovolémie vraie**
 - **Causes de déshydratation extra-cellulaire (DEC)**
 - Pertes rénales: diurétiques / Sd polyuro-polydipsique / levée d'obstacle
 - Pertes extra-rénales: digestives / cutanées / 3ème secteur
 - **Sd hémorragique +/- choc hypovolémique**
 - **Hypovolémie efficace**
 - **Médicaments:** IEC / ARA2 / AINS / furosémide / spironolactone / BB
 - **Etats oedémateux majeurs:** ascite / syndrome néphrotique / OMI
 - **Sténose a. rénale:** HTA réno-vasculaire (cf supra)
 - **Hypercorticisme**
 - cf effet AldoS-like du cortisol à forte dose
 - Sd Cushing (ACTH dépendant ou non) / corticothérapie ++
 - **Diagnostic différentiel avec hyperaldostéronisme primaire**
 - [Rénine]pl ↑ et non effondrée !! (cf AldoS sous contrôle de la rénine)
 - Donc rapport [AldoS]pl / [Renine]pl est peu élevé

Hypercorticisme = syndrome de Cushing

- **Physiopathologie**
 - Si hypercorticisme importante = effet « aldoS like » → rétention hydrosodée et HTA
 - Inhibition du SRAA par hypervolémie d'où: [Rénine] ↓ et [AldoS] = ↓ (≠ HyperaldoS !)
- **Etiologies**
 - **Sd de Cushing ACTH-dépendant = hypercorticisme secondaire**
 - !! Présence d'une mélanodermie (puisque ACTH ↑)
 - **Adénome corticotrope = M de Cushing (70%)**
 - Micro-adénome dans 90% des cas (donc pas de Sd tumoral)
 - RétroC sur ACTH: Se ↓ mais conservée = Test fort à la DXM positif
 - **Syndrome paranéoplasique (10%)**
 - Sécrétion ectopique d'ACTH: CBPC et T bronchique carcinoïde
 - Plus aucun rétroC: tests de freinage tous négatifs ! (faible et fort !)
 - **Sd de Cushing ACTH-indépendant = hypercorticisme primaire**
 - **Adénome surrénalien (10%)**
 - Tumeur bénignes: encapsulée / de petite taille / sécrétion autonome de cortisol
 - !! Risque de transformation maligne: suivi régulier au long cours
 - **Corticossurrénalome malin (10%)**
 - Tumeur maligne: de grande taille / !! Très mauvais pronostic: métastases
 - Associée à hyperaldostéronisme et Hyperandrogénisme: signes de malignité +++
 - **Cause iatrogène +++**
 - La corticothérapie est l'étiologie la plus fréquente devant un Sd de Cushing !
- **Diagnostic**
 - **Clinique = syndrome de Cushing**

- **Hypercatabolisme protidique**
 - Amyotrophie proximale / vergetures pourpres
 - Atrophie cutanée: peau fine et fragile
 - Fragilité capillaire: ecchymoses spontanées
 - Fragilité osseuse: ostéoporose +/- fractures
- **Redistribution facio-tronculaire du tissu adipeux**
 - Obésité androïde / comblement des creux sus-claviculaires
 - Visage rond / « bosse de bison » sur cou
- **Conséquences métaboliques**
 - HTA (cf action mineralocorticoïde: « AldoS-like »)
 - S. d'insuffisance gonadotrope (cf rétroC par cortisol) = hirsutisme ++
 - Troubles psychiatriques: dépression / irritabilité / agressivité
 - Troubles immunitaires: susceptibilité aux infections
- **Mélanodermie si hypercorticisme central**
 - Si étiologie haute seulement: cf POMC = MSH donc mélanine ↑
 - Absente en cas d'hypercorticisme périphérique !
- **Ex. complémentaires**
 - **Orientation diagnostic:** bilan non spécifique
 - NFS-P: polyglobulie / Hyperleucocytose / thrombocytose
 - Iono sg: hypoK / alcalose (si malin ++) / pas d'hyperNa !
 - Glycémie: intolérance au glucose voire diabète
 - Dyslipidémie de tout type
 - **Pour diagnostic positif = bilan hormonal**
 - **Dosages statiques:** SRAA + cortisol
 - [Renine]pl et [AldoS]pl = ↓ (cf rétrocontrôle par hypervolémie)
 - Cortisol libre urinaire des 24h sur 3j = ↑ (!! créatinurie indispensable)
 - Cycle nyctéméral du cortisol plasmatique: abolition (pas de sécrétion à minuit)
 - **Dosages dynamiques:** freinage à la DXM
 - Test de freinage minute et freinage faible à la DXM
 - → Absence de freinage quelle que soit l'étiologie du Cushing
 - **Pour diagnostic étiologique**
 - **1. Dosage de l'ACTH**
 - Si [ACTH] = ↑ ou N: hypercorticisme ACTH-dépendant
 - Si [ACTH] = ↓ : hypercorticisme ACTH-indépendant (rétrocontrôle)
 - **2a. Si ACTH-dépendant = test de freinage fort à la DXM**
 - Si adénome corticotrope (M de Cushing) = positif → IRM hypophysaire
 - Si paraneoplasique = pas de freinage → TDM thoraco-abdominal
 - **2b. Si ACTH-indépendant = imagerie des surrénales**
 - TDM des surrénales avec PdC iodé +/- scintigraphie au iodo-cholestérol
 - Adénome surrénal: petite taille / bien limitée / non invasive / fixation à la scinti
 - Corticosurrénalome: grande taille / mal limitée / invasive / pas de fixation
- **Traitement**
 - Si adénome corticotrope = exérèse chirurgicale
 - Si paranéoplasique: si CBPC = ChimioT +/- radioT // dissémination (cf [Tumeurs du poumon, primitives et secondaires.](#))

Phéochromocytome

- **Définition**
 - Tumeur des c. chromaffines (crêtes neurales) / bénignes dans 90% des cas
 - Localisation = médullo-surrénale dans 90% des cas / ectopiques parfois
 - **Remarque: autres syndromes incluant un phéochromocytome:**
 - M de Von-Recklinghausen (Neurofibromatose) = neurinomes + taches café au lait
 - M de Von-Hippel Lindau: hémangioblastome + cancer rénal (cf [Tumeurs du rein.](#))
- **Physiopathologie**
 - **Sécrétion paroxystique de catécholamines (Ad / NAd / DA):**
 - Tachycardie et stimulation SRAA (effet β1) / VasoC (α1) = HTA, etc.
 - Stimulation glycogénolyse (α1) et inhibition insuline (α2) = hyperG
 - **La gravité est dans le risque de décompensation en HTA maligne:**
 - !! pendant intervention chirurgicale : mise en jeu du pronostic vital
- **Diagnostic**
 - **Ex. clinique**
 - !! un phéochromocytome peut rester asymptomatique
 - **Rechercher un facteur déclenchant:** compression, chirurgie, etc.
 - **HTA:** paroxysytique / résistante au traitement

- **Triade de Ménard** = céphalées pulsatiles + palpitations + sueurs abondantes
 - Spécifique mais très souvent absente: n'élimine pas le diagnostic
 - Remarque: le patient est **pâle** (pas rouge!) pendant la triade (cf Ad = vasoC)
- **Autres**: malaise / anxiété / tremblements / pâleur / hypoTA orthostatique
- **Ex. complémentaires**
 - **Pour le diagnostic positif**
 - **Dosage des métanéphrines et normétanéphrines urinaires des 24h**
 - Précautions: arrêt de tout traitement interférant avec catecholamines (AB et BB)
 - Recueil des 24h 3j de suite / NPO créatinurie des 24h: indispensable !
 - En faveur du phéochromocytome si somme des 2 > 700 µg/24h
 - **Pour la localisation du phéochromocytome**
 - **TDM thoraco-abdominale avec coupes sur surrénales sans et avec inj. de PdC**
 - !! Seulement apres diagnostic positif par dosages urinaires
 - Recherche un envahissement loco-régional (cf 10% des phéos sont malins)
 - **Scintigraphie corps entier au MIBG**
 - Pour recherche localisations ectopiques (cf 10% des phéos sont multiples)
 - **IRM surrénalienne avec inj. de Gadolinium**
 - masse surrénalienne avec HyperS T2 + prise de contraste centripète
 - **Pour bilan du retentissement = bilan de l'HTA +++**
 - NFS-P + hémostase
 - Glycémie à jeun
 - Créat + iono sg et urinaire + BU
 - Bilan lipidique
 - ECG + RTx + ETT
 - Fond d'oeil ++
 - **Bilan pour recherche de NEM 2a**
 - NEM2a = CMT (cf **Hypercalcémie**) + Phéochromocytome
 - Bilan systématique = [calcitonine] [PTH 1-84]+bilan phosphoCa
 - Recherche de la mutation du gène RET apres consentement éclairé
 - Enquête familiale + dépistage génétique +/- bilan NEM2 si mutation positive
- **Traitement**
 - Traitement chirurgical = exérèse du phéochromocytome
 - **Après préparation médicale** = alpha-bloquants et bêta-bloquants + réhydratation
 - Chirurgie très délicate car risque vital de poussées hypertensives +/- HTA maligne
 - Surveillance: dosage des métanéphrines urinaires à S1 puis 1x/an A VIE

!! Autres étiologies endocrino d'HTA secondaire

- Acromégalie: cf **Adénome hypophysaire**
- Hyperthyroïdie: cf **Hypothyroïdie**
- Hyperparathyroïdie ou autres hypercalcémies: cf **Hypercalcémie**