

L'HYPERTENSION ENDOCRINIENNE

De la clinique à la génétique



Laurent VROONEN
Service d'Endocrinologie
CHU Sart Tilman
Liège

CORATA
Reims
1 et 2 Octobre 2014

René Magritte (1898-1967)
« Le thérapeute » (1937)

Corata novembre 2014

DEFINITION

- Epidémiologie de l'HTA:
 - 25% des adultes à travers le monde
 - 7 millions de décès par an
- Prévalence de l'HTA résistante:
 - Variable selon les études : entre 10 et 30% des hypertendus
- Définition

Incapacité de diminuer la tension artérielle systolique et diastolique aux objectifs au moyen d'un style de vie adapté et de l'usage d'au moins 3 médications anti-hypertensives de classe différente, dont 1 diurétique.

- Objectifs:
 - 140/90mm Hg
 - 130/80mm Hg si diabète, insuffisance rénale chronique ou FRCV

ETIOLOGIES

10% des HTA sont secondaires

Recherche étiologique systématique si HTAr

- Sténose d'artère rénale
- Hyperaldostéronisme primaire
- Autres causes endocriniennes
- Syndrome de Liddle

PARAGANGLIOMES

PARAGANGLIOME CLINIQUE

- Polymorphe
- HTA (paroxystique ou continue avec paroxysmes)
- Tachycardie, palpitations*
- Attaque de panique
- Pâleur, flush, transpiration*
- Céphalées*
- HYPOTENSION
ORTHOSTATIQUE CHEZ HTA
- ...mictionnel...

* = 90% spécificité ensemble



PARAGANGLIOME BIOLOGIE

- Norepinephrine >170 mcg/24 hour
- Epinephrine >35 mcg/24 hour
- Normetanephrine >900 mcg/24 hour
- Metanephrine >400 mcg/24 hour

GENETIQUE

- Les paragangliomes sont malins dans 15% des cas
- Plus de la moitié des paragangliomes sont expliqués par une mutation sur l'un des 12 gènes identifiés à ce jour (VHL, RET, SDH,...).
- La génétique peut aider au traitement et au pronostic!

TRAITEMENT

Survie à 5 ans sans traitement: < à 50%

- CHIRURGIE
- Médicamenteux
 - α et β bloquants
- ❖ Radiothérapie
- ❖ Chimiothérapie
 - cyclophosphamide
 - vincristine
 - dacarbazine



SYNDROME DE CUSHING

SYNDROME DE CUSHING DEFINITION

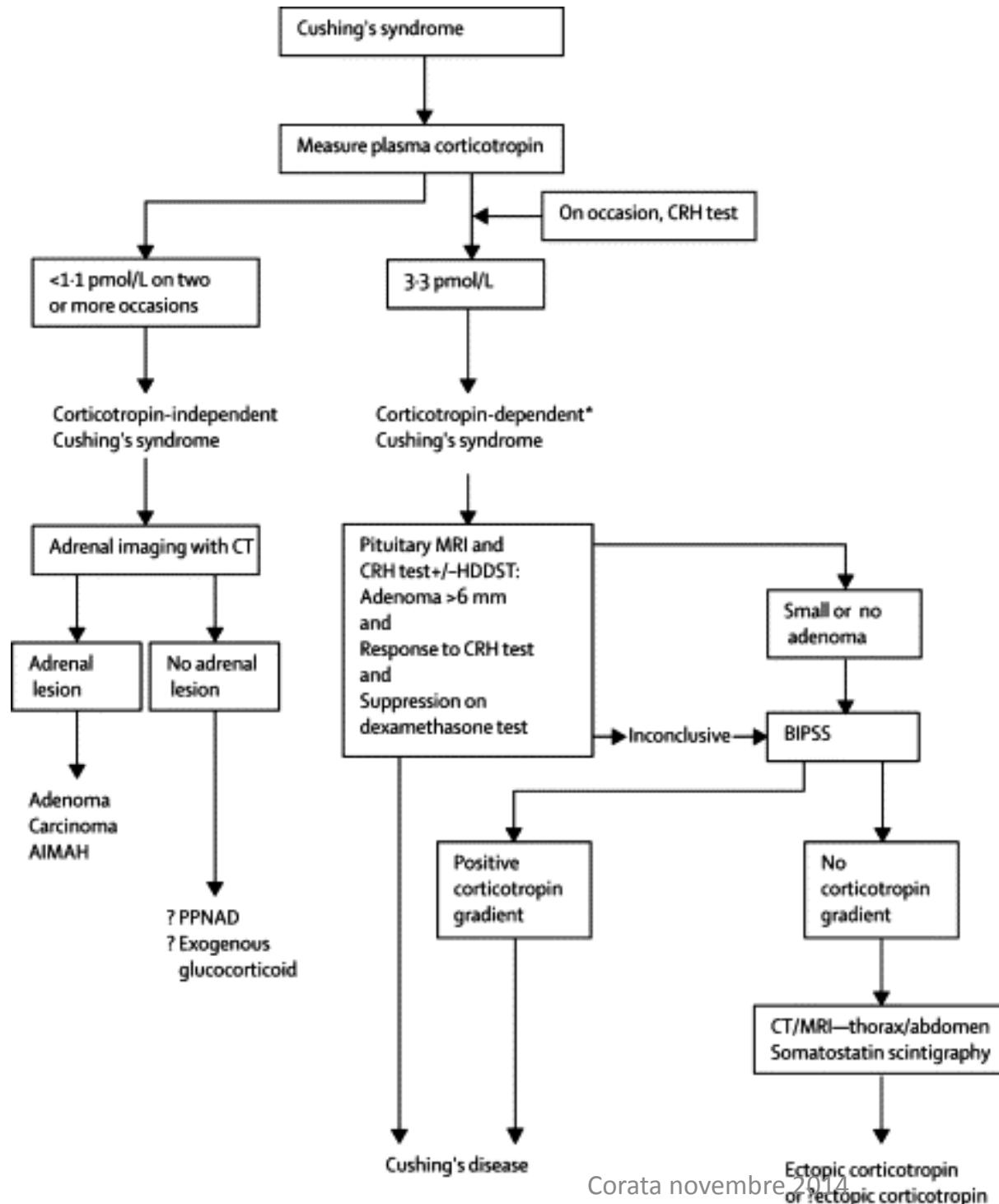
- Ensemble des manifestations induites par un excès de glucocorticoïdes
- On distingue, outre l'origine iatrogène:
 - L'hypercorticisme ACTH *dépendant*
(maladie de Cushing, paranéoplasique,...)
 - L'hypercorticisme ACTH *indépendant*
lésion bénigne ou maligne surrénalienne

SYNDROME DE CUSHING CLINIQUE

❖ Signes cliniques:

- HTA
- Diabète – hypokaliémie
- Obésité tronculaire
- Décompensation cardiaque
- Vergetures pourpres
- Douleurs musculaires
- Faciès « lunaire »
- Fragilité cutanée
- Infections -acné
- Aménorrhée
- Hyperandrogénie
- Ostéoporose
- Ulcère peptique
- Problèmes neuropsychiatriques





Arbre décisionnel face à un syndrome de Cushing

Première étape:
Cortisoluries de 24h

Deuxième étape:
Définir le caractère ACTH dépendant ou indépendant

CORTICOSURRENALOME IMAGERIE

- Scanner surrénalien:
 - Calcifications intratumorales
 - Masse > 3cm
 - Inhomogène
 - Absence de « wash out »
- RMN surrénaliennes
- PET scan 18FDG



CORTICOSURRENALOME TRAITEMENT

- Chirurgie par LAPAROTOMIE!
 - Seul traitement curatif
 - Debulking dans les cas « dépassés »
- Mitotane:
 - Insecticide
 - Nécessite un monitoring strict
 - Effets secondaires affectant l'observance du traitement (nausées, vertiges, troubles neurologiques,...)
- Chimiothérapie (associé au mitotane):
 - Cisplatine-étoposide-doxorubicine
 - streptozotocine

HYPERALDOSTERONISM

DIAGNOSING PRIMARY ALDOSTERONISM...

A STEP BY STEP EVALUATION!

- ARR evaluation
- Confirm primary aldosteronism
- Etiology evaluation
 - GRA 1 (FH1)
 - APA
 - BAH
 - FH2 ?
- Adrenal venous sampling
- Therapy



DIAGNOSING HYPERALDOSTERONISM

Serum Aldosterone (SA)
ng/dl

Plasma Renin Activity (PRA)
ng/ml per hour

AND

Serum Aldosterone ≥ 15 ng/dl

- With or without hypokaliemia
- After interfering drugs withdraw



ETIOLOGIC DIAGNOSTIC

- Treatment depends on etiology
 - Aldosterone Producing Adenoma (Conn)  Surgery
 - Idiopathic Hyperaldosteronism (IHA)  Medical anti HTA
 - Familial Hyperaldosteronism type 1 (FH-I)  Medical - DXMS
 - Adrenal carcinoma  Surgery

HYPERALDOSTERONISME FAMILIAL

- FH-1

- Glucocorticoid remediable aldosteronism
- Autosomique dominant

- FH-2

- Autosomique dominant
- 7p22 (gène non identifié)
- Fréquent...

- FH-3

- Potassium

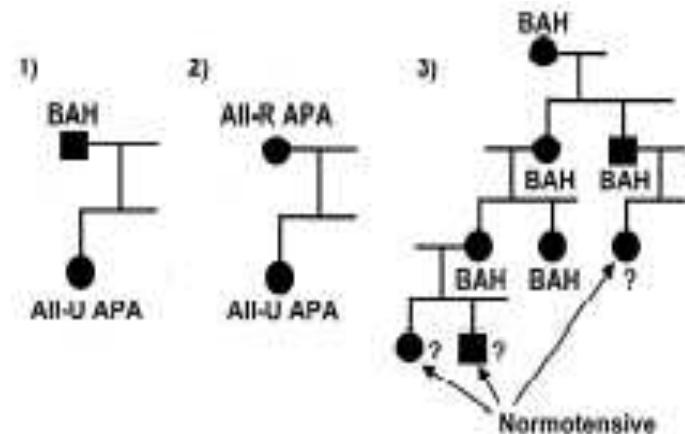


Fig. 3. Subtypes of primary aldosteronism exhibited by affected members of three different families with familial hyperaldosteronism type II. Affected males are represented by shaded squares and affected females by shaded circles. BAH denotes bilateral adrenal hyperplasia; AII-U, angiotensin-unresponsive; APA, aldosterone-producing adenoma; AII-R, angiotensin responsive; ?, subtype undetermined. Three affected members of Family 3 are normotensive.

CONCLUSION

- Hypertension endocrinienne:
 - Rare?
 - Phéo, Cushing, Blocs,
Hyperaldo!
 - Forme d'HTA curable!
 - HTA réfractaires...
 - Aspects génétiques



Plante de réglisse