

SYNDROME DE CONN

PHYSIOPATHOLOGIE DIAGNOSTIC

CUNIN DIANE
SCVO
POITIERS JUIN 2007

- **HYPERALDOSTERONISME PRIMAIRE=**
augmentation sécrétion d'aldostérone par les surrénales
- **PREMIERE DESCRIPTION EN 1954**
- **FUT DECRIT COMME UNE CAUSE RARE D'HTA**
- **PROUVEE CE JOUR COMME RESPONSABLE DE**
5 A 13% DES HTA
- **PREMIERE CAUSE D'HTA SECONDAIRE**
- **TROISIEME CAUSE D'HTA CURABLE PAR LA CHIRURGIE**

CHOLESTEROL

```
graph TD; A(CHOLESTEROL) --> B(PREGNENOLONE); B --> C(ADRENOSTERONE); B --> D(CORTISONE); B --> E(ALDOSTERONE); C --- C_ZONE[ZONE RETICULEE]; D --- D_ZONE[ZONE FASCICULEE]; E --- E_ZONE[ZONE GLOMERULEE];
```

PREGNENOLONE

ADRENOSTERONE

ZONE RETICULEE

CORTISONE

ZONE FASCICULEE

ALDOSTERONE

ZONE GLOMERULEE

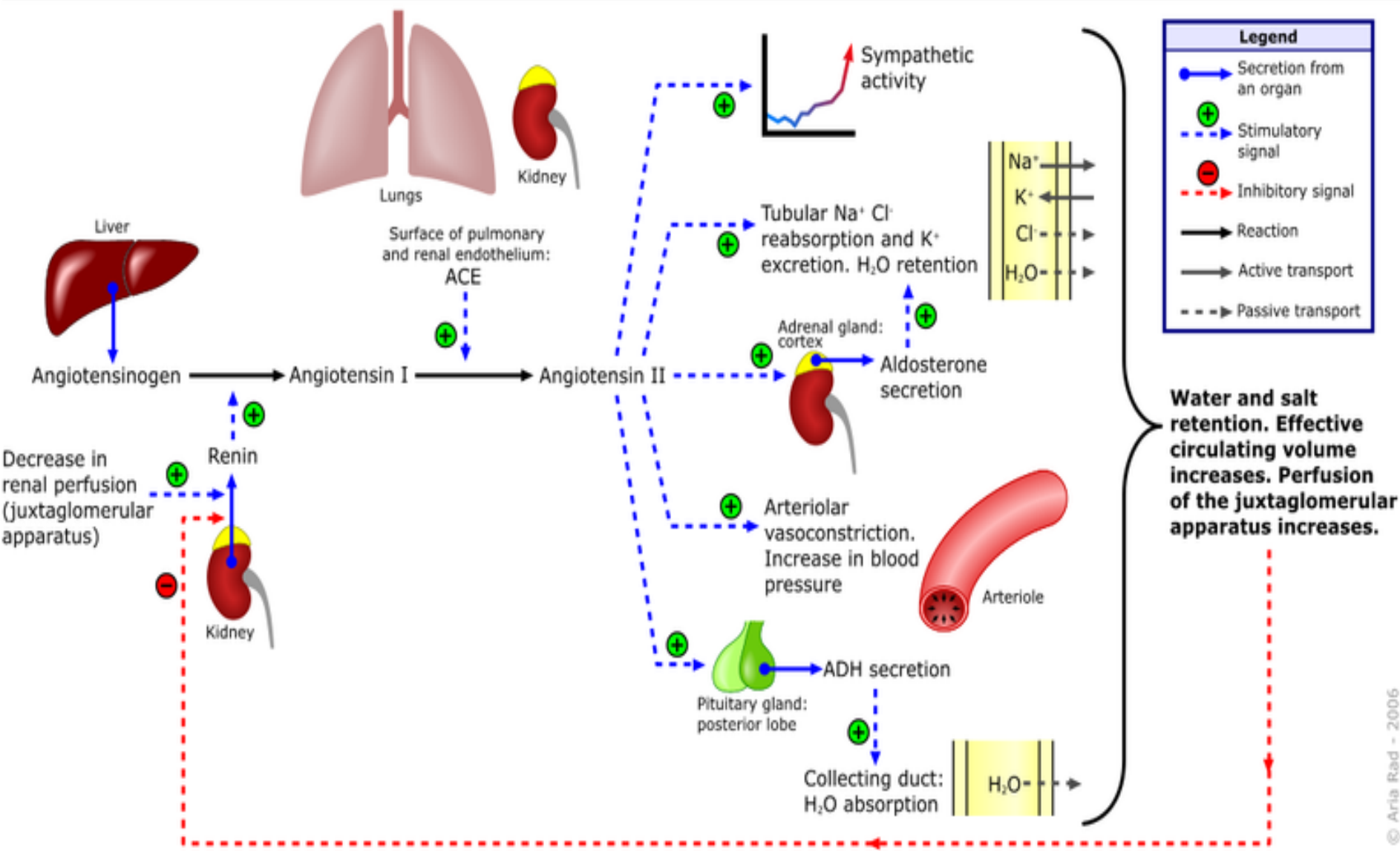
ACTION DE L'ALDOSTERONE

- **HOMEOSTASIE SODEE ET VOLEMIQUE : REABSORPTION DU SODIUM**

AGIT SUR Na-K-ATPase DANS LES CELLULES DU TUBE DISTAL

- **EXCRETION DU POTASSIUM**
 - liée directement à l'aldostérone
 - liée à la quantité de Na parvenue au TCD
- **EXCRETION DES IONS H⁺**

Renin-angiotensin-aldosterone system



A DISTINGUER DE L'HYPERALDOSTERONISME SECONDAIRE

- **HYPERACTIVATION DU SYSTEME RENINE ANGIOTENSINE**
- **LA RENINE EST AUGMENTEE**
- **DIFFERENCE QUI PERMET LE DIAGNOSTIC**

PRESENTATION CLINIQUE

CLINIQUE

- HTA MODEREE A SEVERE
- RESISTANTE A UN TRAITEMENT BIEN CONDUIT
- HTA FAMILIALE
- 5 ième DECENNIE, DEUX FOIS PLUS DE FEMMES, TROIS FOIS PLUS SOUVENT CHEZ LES NOIRS
- SYMPTOMES D'HYPOKALIEMIE

BIOLOGIE

- HYPOKALIEMIE
- D'ORIGINE RENALE:KALIURESE AUGMENTEE
- ALCALOSE METABOLIQUE

- **TABLEAU NI NECESSAIRE NI SUFFISANT**
- **1/2 A 2/3 DES PATIENTS N'ONT PAS D'HYPOKALIEMIE
REGIME HYPOSODE+++**
- **RECOMMANDATIONS:ON NE RECHERCHE D'HAP QUE CHEZ LES
PATIENTS SYMPTOMATIQUES
TRES MAUVAIS RAPPORT COUT/EFFICACITE DE LA DETECTION DANS
LA POPULATION GENERALE ATTEINTE D'HTA**

- PAS D'OEDEMES
- PAS D'HYPERNATREMIE
- PHENOMEME D'ECHAPPEMENT++++
NATRIUESE = AUX APPORTS



DIAGNOSTIC DE L'HAP

- **ALDOSTERONEMIE** plasmatique ou urinaire
confirme l'HAP
PEU REPRODUCTIBLE
- **RAPPORT ALDOSTERONE/RENINE**
différencie HAP et HAS
CONDITIONS DE MESURE PRECISES: le matin, assis, à jeun, correction de l'hypoK, adaptation méd.

GIACCHETTI: Se 100%, Sp 84%
variabilité inter-laboratoires++

HYPERALDOSTERONISME PRIMAIRE



2/3 ADENOME
DE CONN

ADENOME DE CONN

- **TUMEUR DE LA GLOMERULEE**
- **ARRONDI ET BIEN LIMITE, DE COULEUR SAFRAN A LA COUPE CAR RICHES EN INCLUSIONS LIPIDIQUES**
- **10 A 20 MM, DEPASSANT RAREMENT 25 MM, INFERIEUR A 10 MM DANS 20% DES CAS**
- **SOUVENT ASSOCIE A UNE HYPERPLASIE AVEC DES MICRONODULES DANS LA GLOMERULEE ADJACENTE**





**IMAGE HYPODENSE
UNILATERALE**

**STRUCTURE
HETEROGENE**

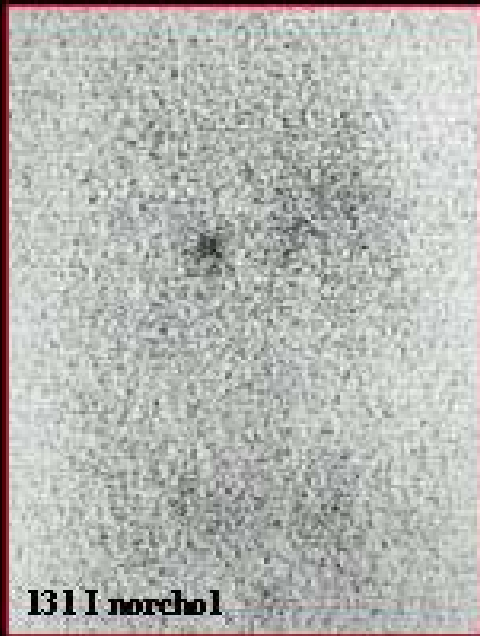
**+/-PRISE DE
CONTRASTE**

**FAIBLE SENSIBILITE
60%**

Hyperaldosteronism - Conn's Tumour



ADENOME DE CONN



^{131}I norchol



$^{99\text{m}}\text{Tc}$ DTPA + ^{131}I norchol

Adénome de Conn surrénalien gauche

ACOMEN

D209

HYPERALDOSTERONISME PRIMAIRE

2/3

ADENOME
DE CONN

HYPERPLASIE

HYPERPLASIE
BILATERALE
IDIOPATHIQUE

1/3



HYPERPLASIE BILATERALE

- HYPERPLASIE DIFFUSE OU LOCALISEE DE LA GLOMERULE, MICRO OU MACRO NODULAIRE
- PEUT PARAÎTRE NORMALE A L'ANAPATH
- DEMEURE SOUMISE AU CONTRÔLE DE L'AII
- L'HYPERPLASIE PEUT SUPPORTER UN NODULE DEVENU AUTONOME, ACCESSIBLE A LA CHIRURGIE

HYPERALDOSTERONISME PRIMAIRE

2/3

ADENOME
DE CONN

HYPERPLASIE

HYPERPLASIE
BILATERALE
IDIOPATHIQUE

1/3

HYPERPLASIE
PRIMITIVE
UNILATERALE

CARCINOME
EXTRASURRENALIEN

CORTICOSURRENALOME

ATTEINTE GENETIQUE

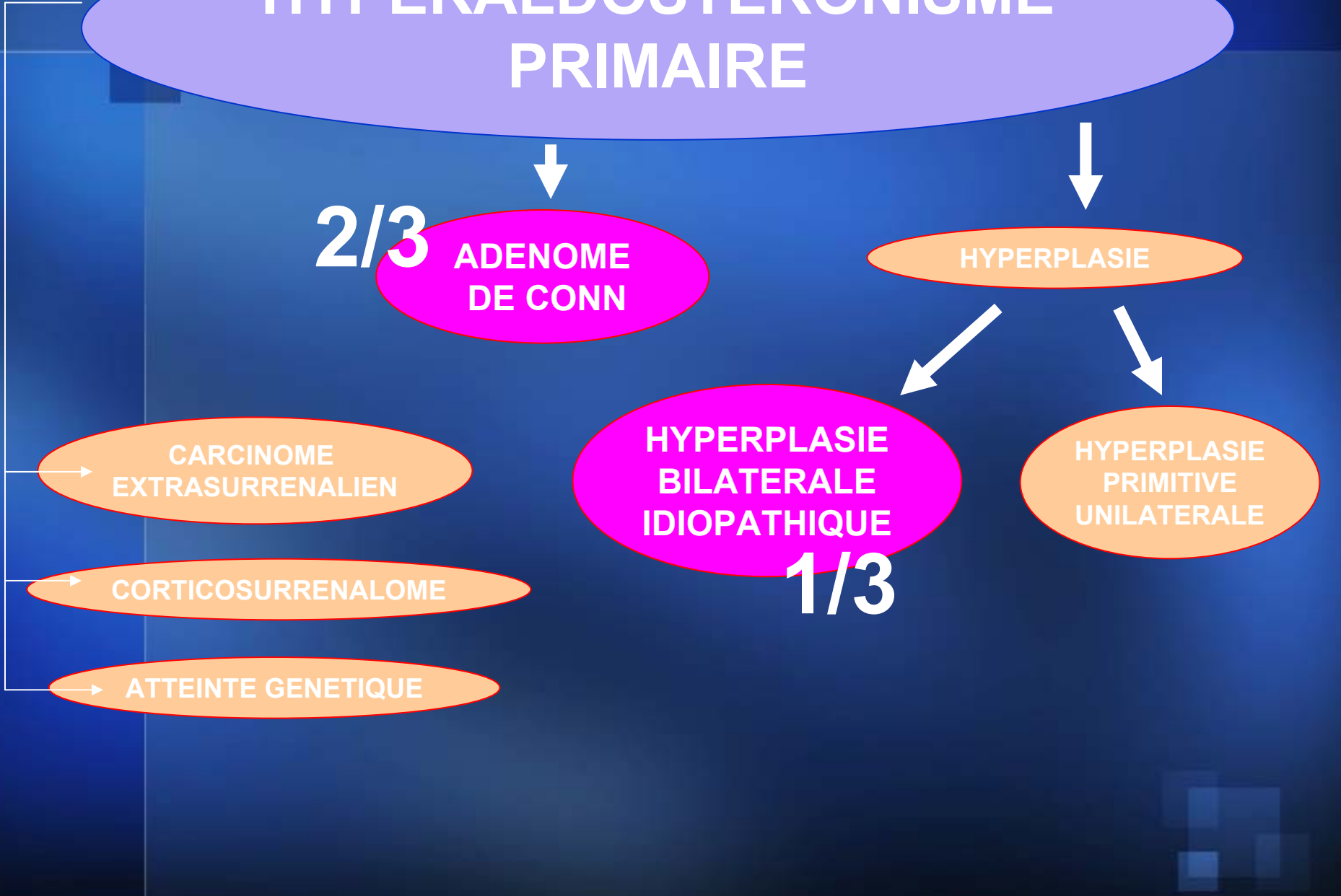


Tableau clinico biologique

Rapport aldostérone /rénine

scanner

+/- scintigraphie

+/- irm

Normal ou
Images bilatérales ou
Images douteuses

Image
unilatérale

PAS FORCEMENT
ADENOME DE CONN

Cathétérisme veineux

Test d'orthostatisme

Pas
latéralisation

latéralisation

-

+

HBS:
Traitement médical

surrénalectomie

Non concluant

Réévaluation à 12 mois

- **ETUDE YOUNG,2004**
- **203 PATIENTS,DE 1990 A 2003**
- **SI SEUL SCANNER FAIT:**
 - 21,7% EXCLUS DE LA SURRENALECTOMIE A TORT**
 - 24,7% AURAIENT EU UNE SURRENALECTOMIE A TORT**
- **INTERET DU CATHETERISME VEINEUX**

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- **HYPERSECRETION DE PRECURSEURS DE L'ALDOSTERONE LIEE A UNE PATHOLOGIE TUMORALE**
parfois surrenaliennes, parfois ovariennes
- **BLOC ENZYMATIQUE EN 11-HYDROXYLASE ET 17-HYDROXYLASE**
anomalie génétique
1/100 000 naissances
pseudo puberté précoce/virilisation
- **AUTRES ANOMALIES GENETIQUES**
- **INTOXICATION A LA REGLISSE**

références

- Best practise & research clinical endocrinology & metabolism
Vol.20, No.3; pp.369-384, 2006
Caroline Schirpenbach/Martin Reincke
- Cas clinique adénome de conn bilatéral , progrès en urologie 2002, 12, 672-674 DR
ZARZUR
- EMC 18-190-A-10, 2004, tumeurs sécrétantes de la corticosurrénale, DR MONGIAT-
ARTUS
- EMC 10-015-B-30, 2007, hyperaldostéronisme primaire, DR AMAR