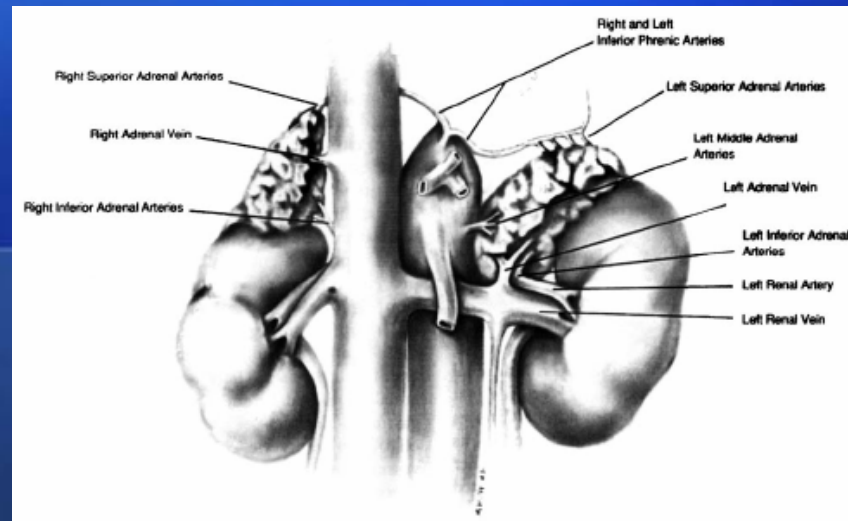


# Syndrome de Conn *traitement*



Vianney Bouygues

Rennes

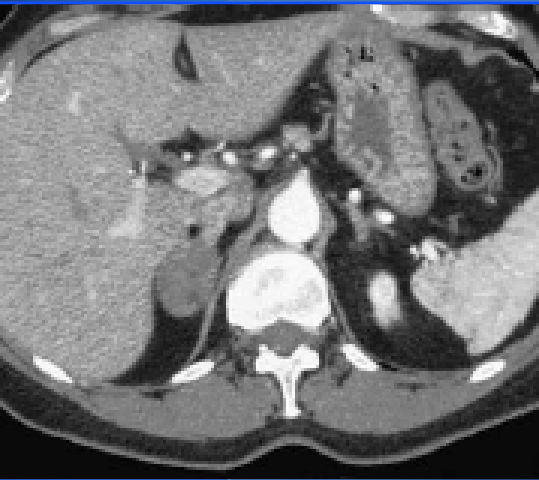
Journées DESC/SCVO, Poitiers juin 2007

# Quel traitement pour quelle forme d'hyperaldostéronisme primaire ?

- J. Conn 1955: 3<sup>ème</sup> cause décrite d'HTA chirurgicalement curable (HTA rénovasculaire, phéo) [1]
- But: prévenir la morbi-mortalité associé à
  - l'HTA
  - l'hypokaliémie
  - aux lésions cardio-vasculaires (atteinte cardiaque et rénale accélérée dans l'HAP indépendamment de l'élévation de la PA) [2,3,4]

# Quel traitement pour quelle forme d'hyperaldostéronisme primaire ?

- Schématiquement:

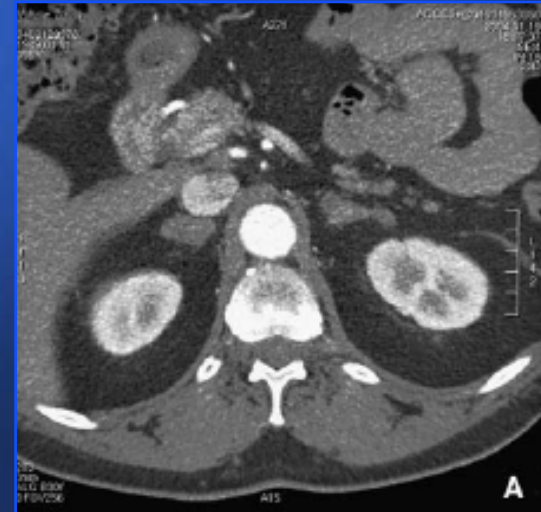


adénome

traitement  
chirurgical

hyperplasie

traitement  
médical



- Cependant distinction pas toujours simple:

- hypersécrétion unilatérale sans nodule adénome = hyperplasie primitive
- association adénome et hyperplasie
- plusieurs adénomes dans une même glande ( $\neq$ hyperplasie macronodulaire)
- coexistence adénomes fonctionnels et nodules non fonctionnels

# Quel traitement pour quelle forme d'hyperaldostéronisme primaire ?

- adénome de Conn typique
- hyperplasie primitive
- hyperplasie bilatérale avec franche asymétrie sécrétoire (CVS=5/1)
- corticosurréalome malin

**traitement chirurgical**

- hyperplasie idiopathique
- formes familiales d'HAP
- adénome avec critères péjoratifs ?

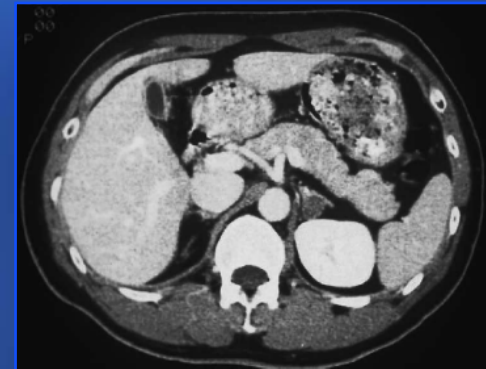
**traitement médical**

# Traitement chirurgical

## 1. avant la chirurgie

- Adénomes corticosurréaliens non fonctionnels chez 3 à 20% des hypertendus chroniques
- démarche diagnostique extrêmement rigoureuse en 3 étapes:

- suspecter l'HAP
- affirmer l'HAP
- préciser la cause et la localiser



- Préparation du patient: normalisation de la kaliémie
- Information du patient : risque d'échec tensionnel, pas d'indication tumorale à la chirurgie
- Expérience des techniques vidéo-endoscopiques et de la chirurgie des surrénales par voie ouverte ++ [5]

# Traitement chirurgical

## 2.le temps chirurgical

- Gold standard: surrénalectomie unilatérale laparoscopique  
...d'autant que adénome de Conn= tumeur bénigne de petite taille
- 1<sup>ère</sup> description en 1992 (Gagner) [6]
- Absence d'étude prospective comparative mais:
  - sûreté et efficacité démontrée
  - avantage pour le chirurgien: abord difficile par voie conventionnelle, meilleure exposition, abord premier des pédicules vasculaires → ↓ complications perop, ↓ pertes sanguines
  - gain pour le patient en terme de récupération postopératoire et de morbidité post-opératoire immédiate et surtout à long terme (pariétale++) [7-11]
- 2 techniques:
  - voie intrapéritonéale (abord antérieur ou latéral)
  - voie rétropéritonéale (abord latéral ou postérieur)

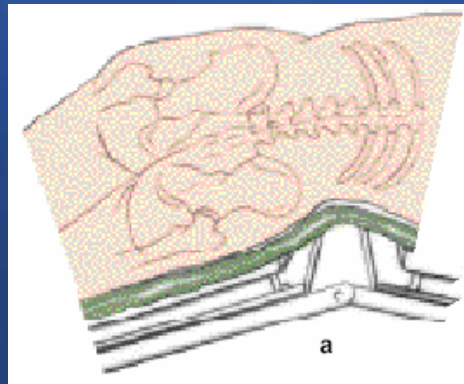
# Traitement chirurgical

## 2.le temps chirurgical: voie intrapéritonéale

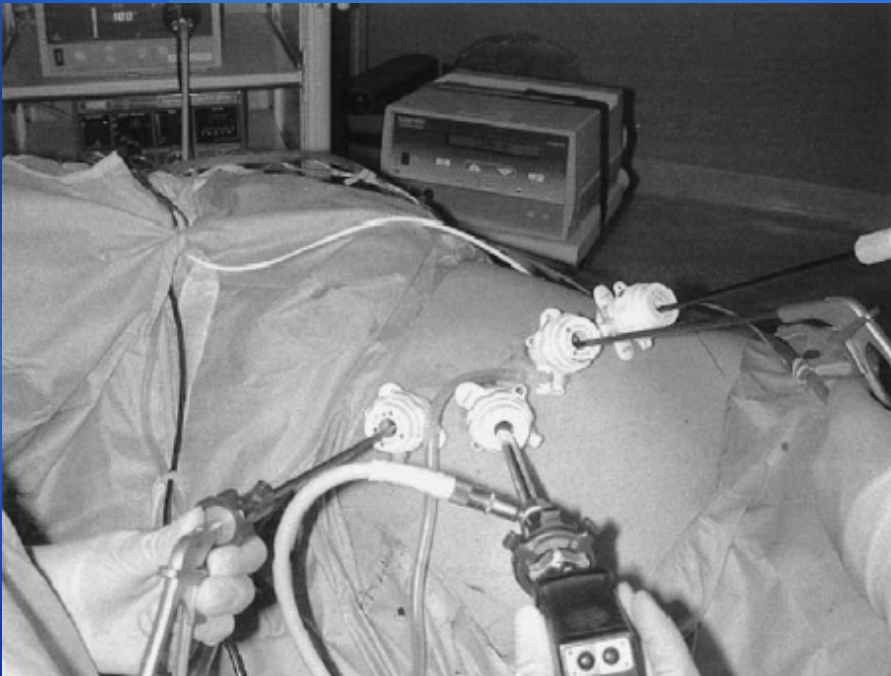
- La plus utilisée (habitude de la chirurgie abdominale et expérience de la coelioscopie)
- Abord latéral > abord antérieur
- Enquête de l'AFCE en 1997<sup>[12]</sup>:
  - durée opératoire moyenne = 132 mn
  - complication peropératoire = 8,7% (hémorragie++)
  - Mortalité < 1%
  - conversion = 7%
  - durée moyenne d'hospitalisation = 5,8 jours (...pour adénome < 4 jours)

# Traitement chirurgical surrénalectomie laparoscopique G

## 1. installation

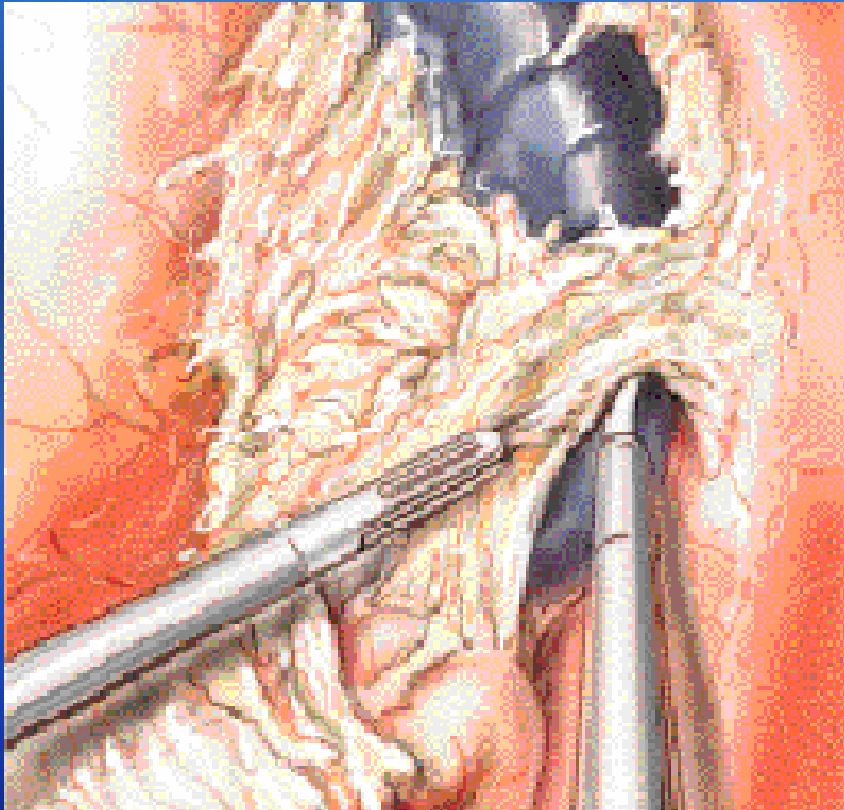


# Traitement chirurgical surrénalectomie laparoscopique G



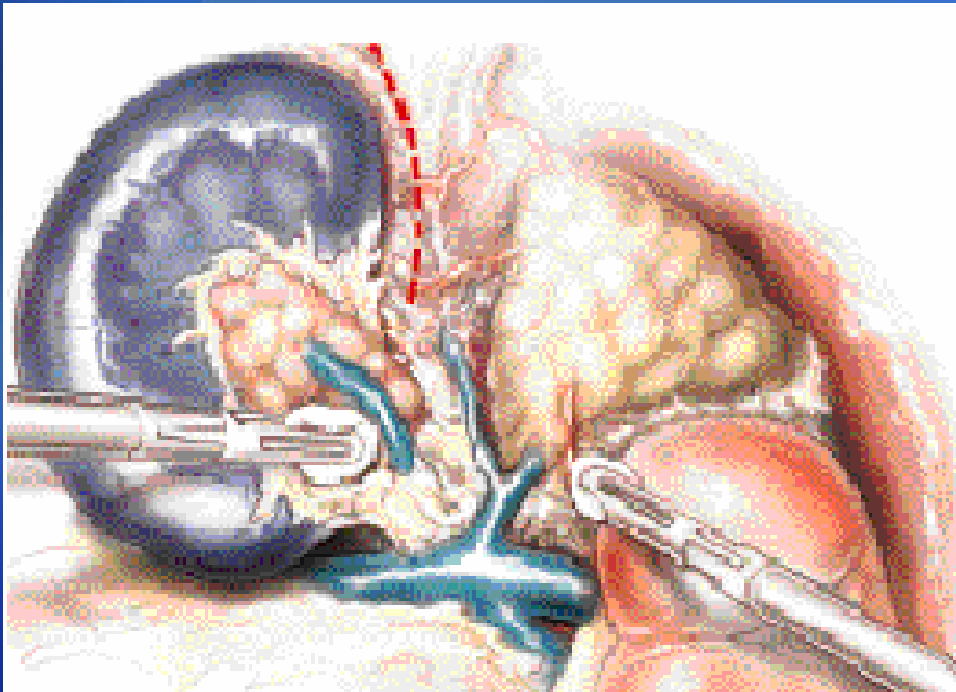
## 2. Position des trocars

# Traitement chirurgical surrénalectomie laparoscopique G



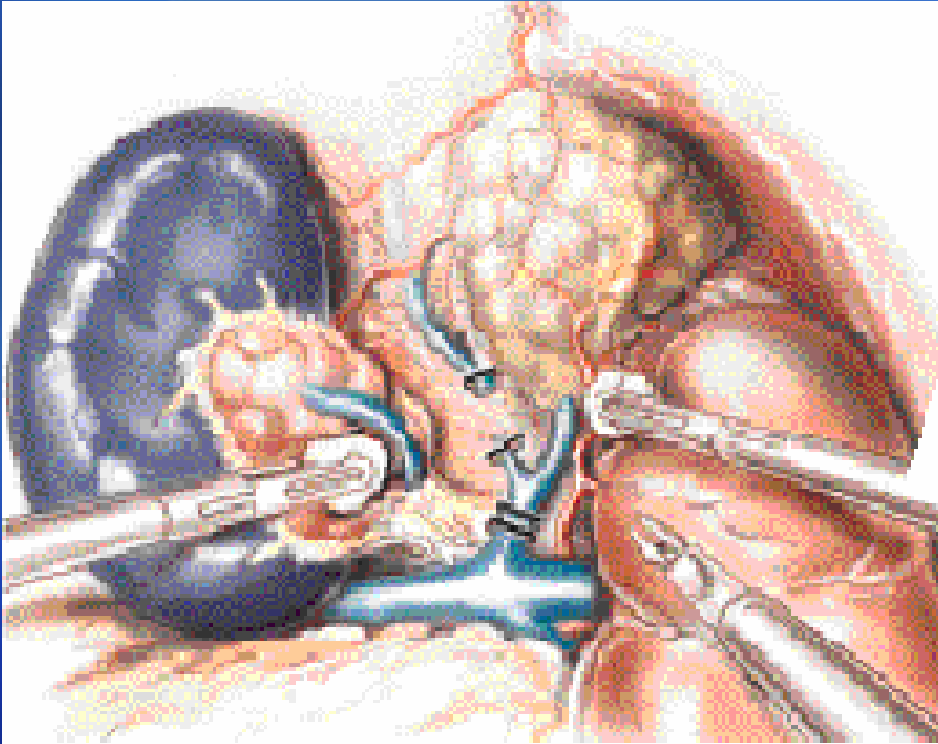
### 3. Mobilisation de la rate

# Traitement chirurgical surrénalectomie laparoscopique G



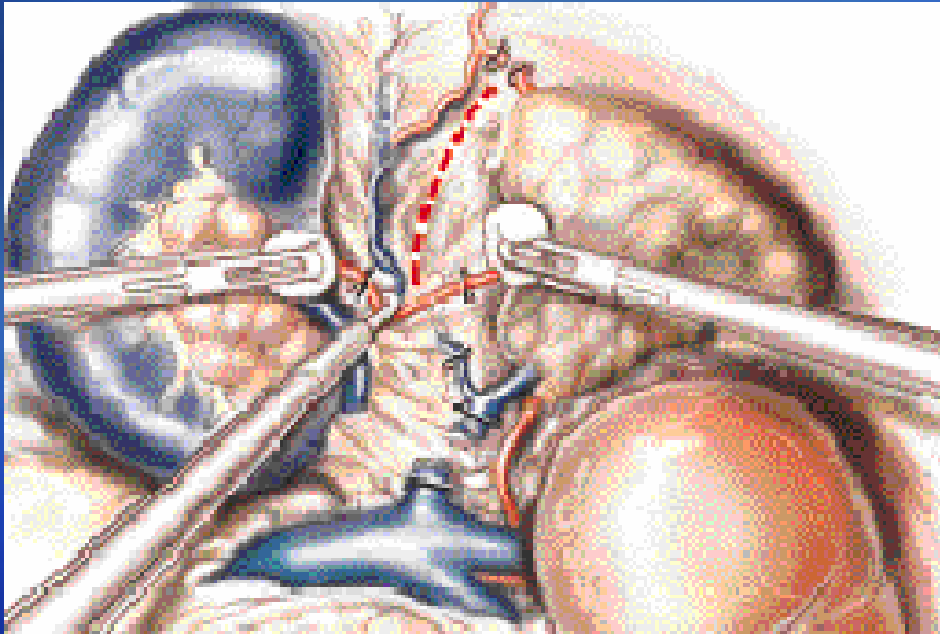
## 4. Abord de la veine rénale

# Traitement chirurgical surrénalectomie laparoscopique G



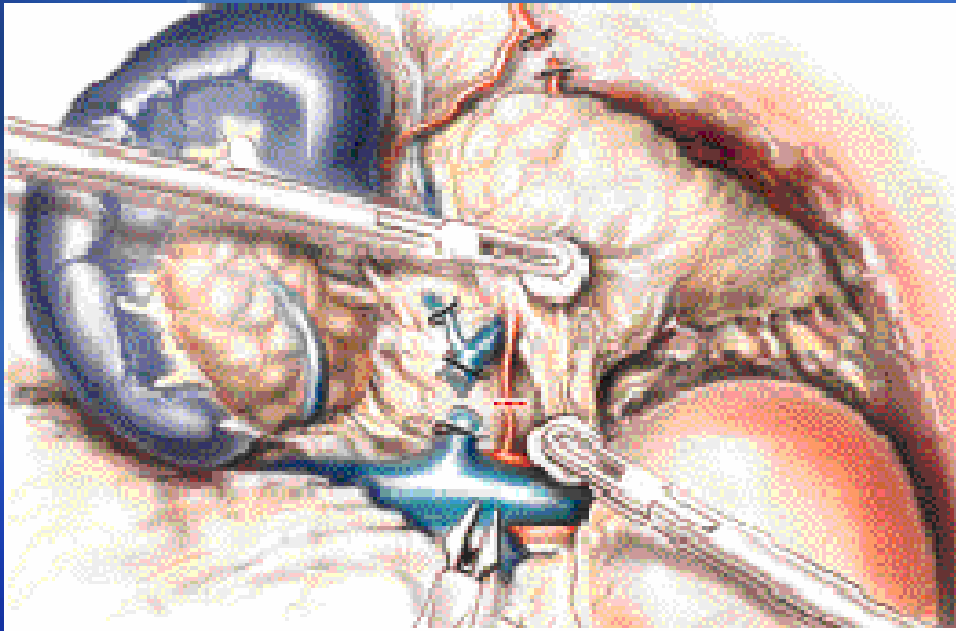
5. Ligature de la veine surrénalienne principale

# Traitement chirurgical surrénalectomie laparoscopique G



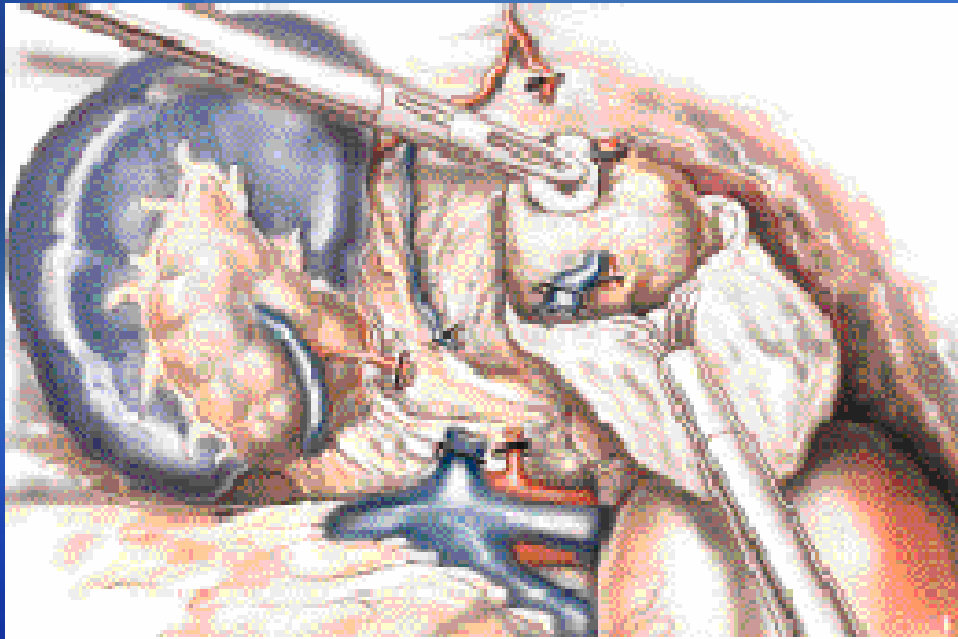
6. Ligature des artères surrénaliennes moyenne et supérieure

# Traitement chirurgical surrénalectomie laparoscopique G



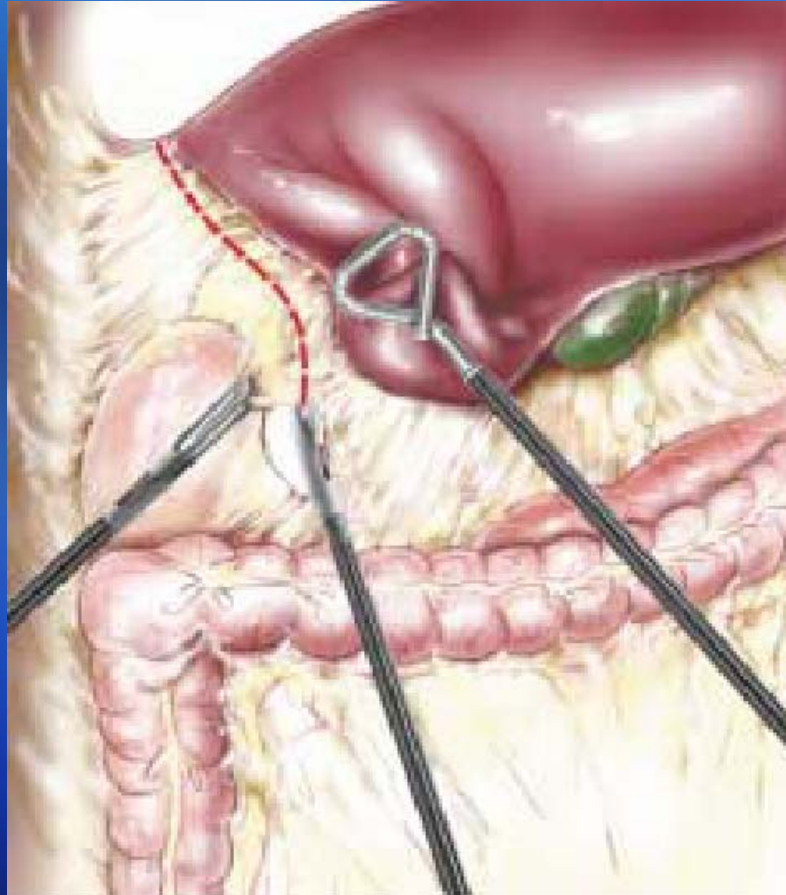
7. Ligature de l'artère  
surrénalienne inférieure

# Traitement chirurgical surrénalectomie laparoscopique G



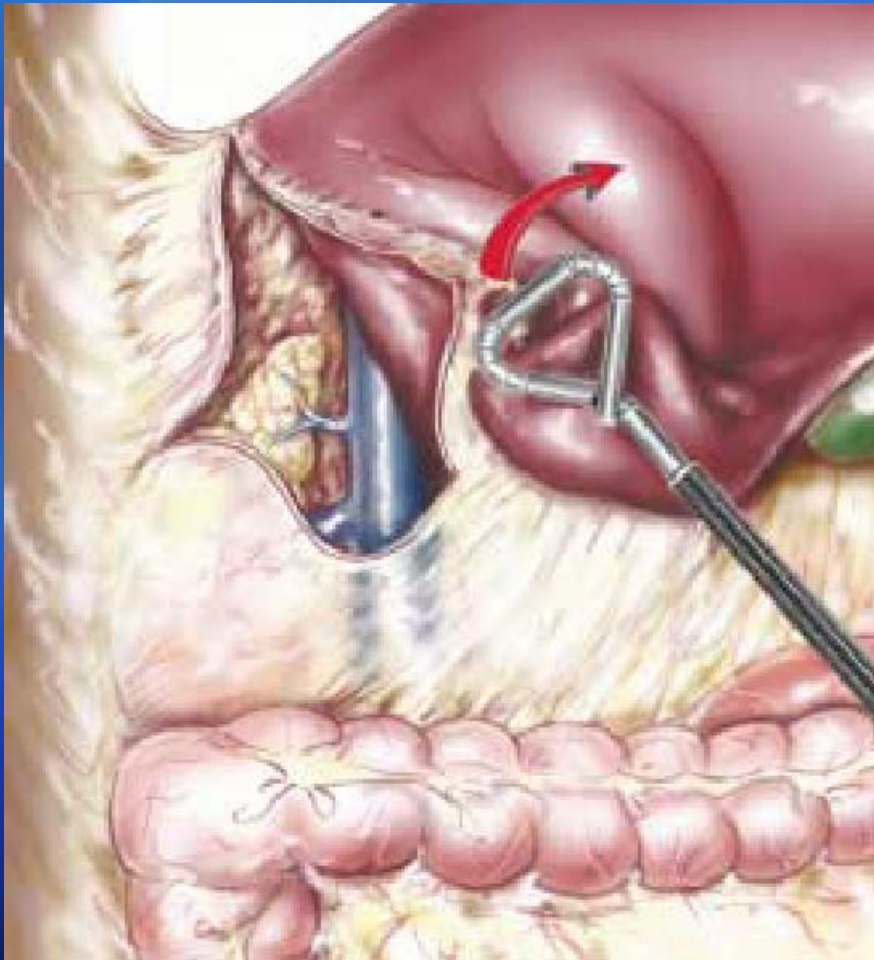
8. Fin de la dissection et extraction dans un sac

# Traitement chirurgical surrénalectomie laparoscopique D



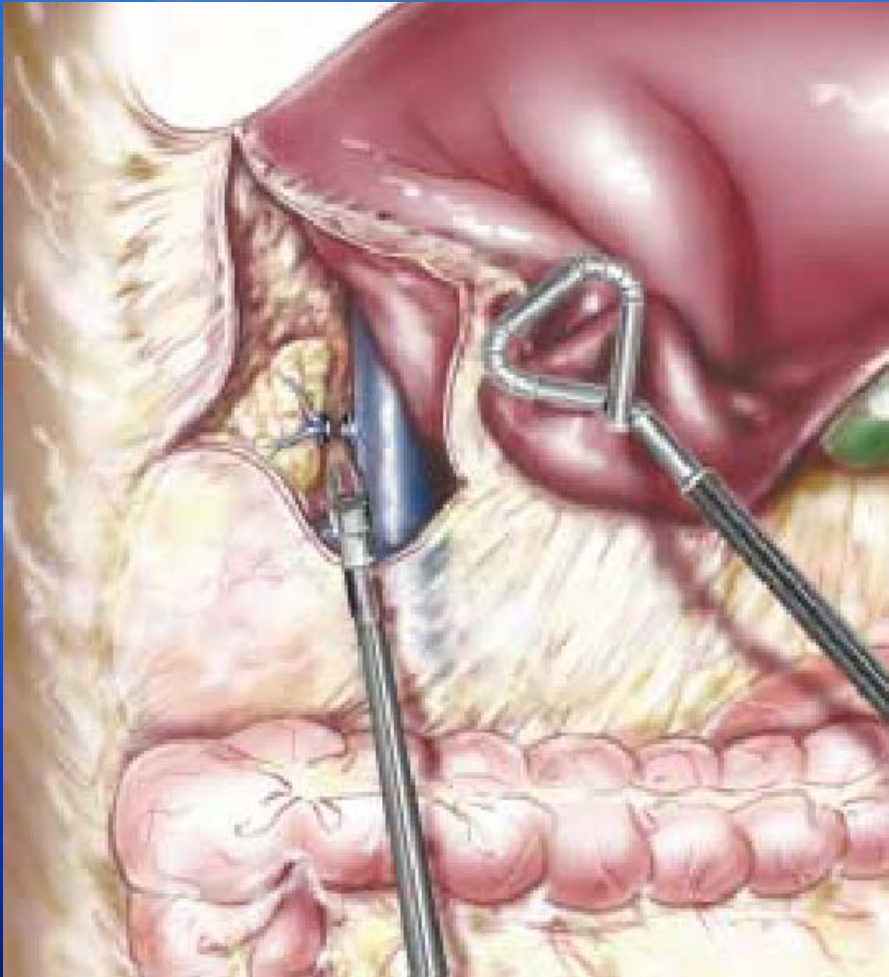
1. Mobilisation du foie droit

# Traitement chirurgical surrénalectomie laparoscopique D



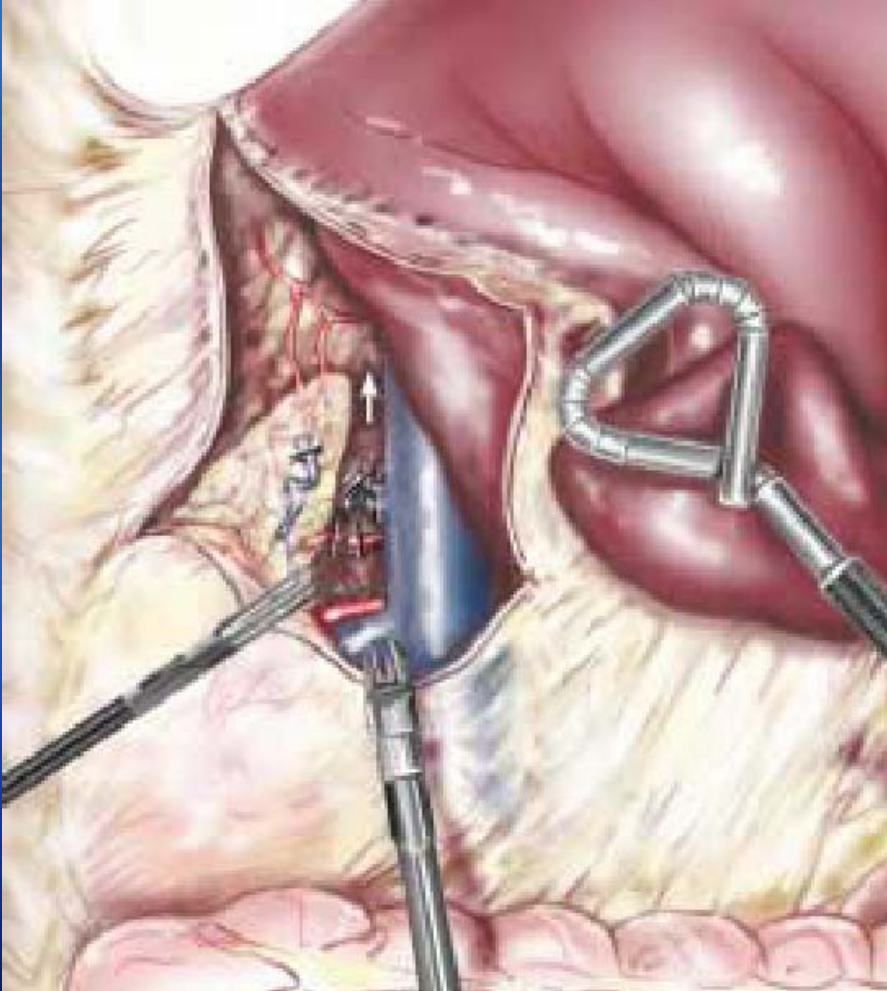
2. Libération de la face antérieure de la VCI et de la veine rénale droite

# Traitement chirurgical surrénalectomie laparoscopique D



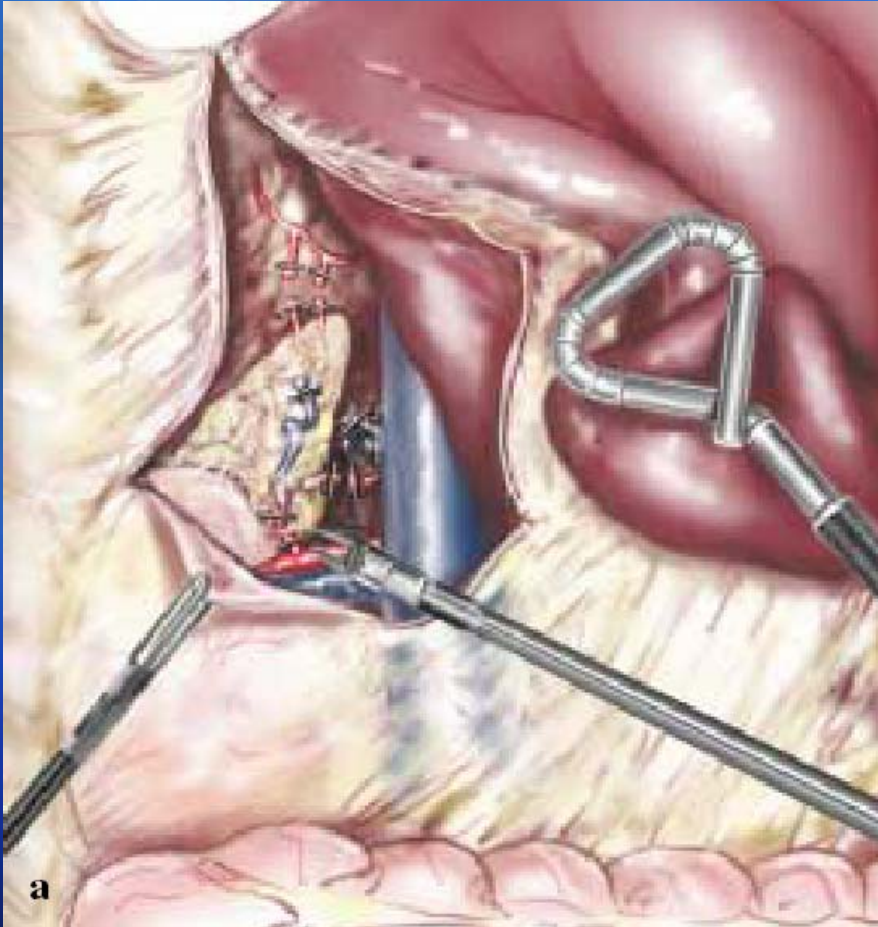
3. Ligature de la veine  
surrénalienne principale

# Traitement chirurgical surrénalectomie laparoscopique D



4. Ligature des artères  
surrénales moyenne et  
supérieure

# Traitement chirurgical surrénalectomie laparoscopique D



5. Section de l'artère surrénalienne inférieure. Libération de la face postérieure de la surrénale

# Traitement chirurgical

## 2.le temps chirurgical: voie rétropéritonéale (1)

### Avantages

absence de contact viscéral  
 facilité de reprise de transit  
 visualisation plus directe des pédicules vasculaires

### Inconvénients

repérage anatomique difficile  
 espace de travail restreint  
 → expérience de la lomboscopie++  
 taille tumorale plus limitée

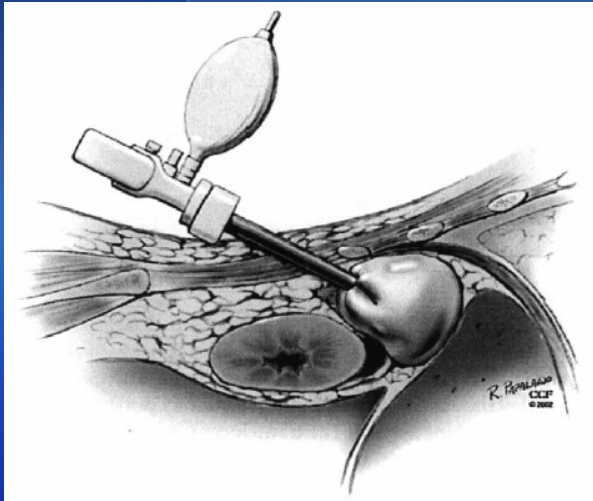
- limites: tumeurs >7-8cm et patients obèses
- indications préférentielles: ATCD de chirurgie sus-mésocolique, surrénalectomie bilatérale (pas de changement de position du patient par un abord postérieur), volumineux lobe hépatique D
- pas de recommandation: choix en fonction de l'expérience du chirurgien [15]

# Traitement chirurgical

## 2.pendant la chirurgie: voie rétropéritonéale (2)

- Moins populaire pourtant :

**Walz et al., Surgery 2006 [16]:**



- 560 surrénalectomies rétropéritonéoscopiques (abord postérieur), 3 trocars
- complications majeures= 1,3%, mineures= 14,4% (spécifiques: brèche pleurale, plaie pédicule sous-costal), mortalité= 0
- pertes sanguines= 10ml, conversion= 1,7%
- temps opératoire= 67 ±40 mn (40 mn pour les dernières)

*« ...safe and fast procedure. In experienced hands, this method represents the ideal approach in adrenal surgery »*

# Traitement chirurgical

## 3.après la chirurgie (1)

- Hypoaldostéronisme théorique: exceptionnel (5% hyperkaliémie cliniquement significative) et transitoire
  - Kaliémie 1x/semaine pendant 1 mois et régime salé, fludrocortisone si besoin
- Si indication bien posée, résultats:
  - disparition de l'HAP, de l'hypokaliémie = **100%**
  - correction de l'HTA en 1 à 3 mois dans **33 à 77 %** et amélioration dans tous les autres cas (HTA contrôlée médicalement, ↓traitement) [17-22]

Meria et al., *J Urol* 2003: - N=212, suivi de 44 mois

- 58% guérison, 42% amélioration de l'HTA

# Traitement chirurgical

## 3.après la chirurgie (2)

- Critères prédictifs de normalisation de la PA après chirurgie:  
[20,23]
  - âge jeune (<55ans)
  - pas ATCD familial d'HTA
  - peu d'ancienneté de l'HTA
  - traitement préop  $\leq$  2 antihypertenseurs
  - rapport aldostéronurie des 24H/rénine plasmatique élevé
  - bonne réponse au traitement antagoniste de l'aldostérone
  
- HTA persistante: coexistence d'une HTA essentielle++, altération vasculaire en rapport avec ancienneté de l'HTA
  
- NB: chirurgie dans l'hyperplasie primitive (confirmée par une sécrétion unilatérale au CVS): amélioration clinique et biologique identique à l'adénome de Conn [24]

# Traitement chirurgical surrénalectomie partielle

- surrénalectomie subtotale ou adénomectomie
- conditions requises: petit adénome situé à distance des pédicules, bien localisé en préop et développé sur une glande normale
- Des petites séries ont montré sa faisabilité et son efficacité [25,26] mais reste controversée:
  - difficulté de localisation de la tumeur (écholaparoscopie ?)
  - intérêt discutable dans le cas particulier de l'adénome de Conn (glande controlatérale normale)
  - risque de récurrence (résection incomplète: lésions multiples fréquentes [27], effraction capsulaire)

# Traitement chirurgical

## cas particulier: coricosurrénalome malin (1)

- Très rare (0,5 à 2% des adénomes)
- 2 pics de fréquence: <5ans et 4<sup>e</sup>-5<sup>e</sup>décennie
- Parfois responsable d'HAP (2,5%)
- Suspicion en préopératoire:
  - grande dimension (>6cm dans 76%), caractère hétérogène, densité >20 UH et lavage <50% à 15min (pour lésions entre 3 et 6cm)
  - hypersécrétion associée (précurseurs minéralocorticoïdes, cortisol, androgènes)
- Distinction entre tumeurs bénignes et malignes parfois difficile en anatomopathologie



# Traitement chirurgical

## cas particulier: coricosurrénaïome malin (2)

- Seul traitement curatif: chirurgie d'exérèse monobloc ± élargie (rein, rate, VCI, foie)
- Voie d'abord ?<sup>[5]</sup>
  - invasion tumorale extrasurrénalienne = voie ouverte ++
  - en l'absence d'argument pour une tumeur invasive, indication de la coelioscopie guidée par la taille, fonction de l'expérience du chirurgien (< 6 à 9cm)
  - dans tous les cas, dissection dans la graisse péri-tumorale et contrôle des pédicules le plus à distance possible de la tumeur, conversion en cas de difficulté de dissection +++
- Survie à 5 ans = 16 à 43% <sup>[28]</sup>, médiane = 18 mois
- Récidive après résection complète = 35 à 85%
- Le traitement de la récurrence locale est chirurgical (survie 59 mois vs 19 avec chimiothérapie)

# Traitement médical

- Spironolactone (Aldactone®)+++:
  - antagoniste minéralocorticoïde peu sélectif
  - nombreux effets secondaires:
    - antagoniste de la testostérone: gynécomastie, mastodynies, impuissance
    - agoniste de la progestérone: dysménorrhée
  - 1 à 2 mg/kg initialement pour obtenir une kaliémie normale puis décroissance après quelques mois
  
- Eplérone (Inspra®)
  - nouvel antagoniste de l'aldostérone sélectif → moins d'effets 2<sup>aires</sup>
  - pas d'essai comparatif
  - coût (5 fois plus cher)

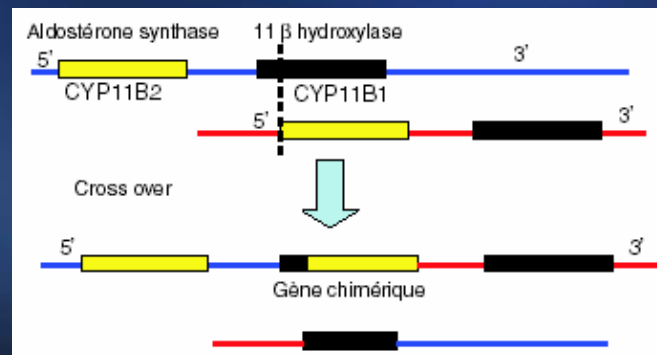
# Traitement médical

- En cas de mauvaise tolérance ou d'efficacité insuffisante, dissocier les objectifs kaliémique et tensionnel:
  - K: faibles doses d'antagoniste ou amiloride
  - PA: autres antihypertenseurs usuels
- Dans tous les cas: régime pauvre en sel, correction du surpoids, arrêt du tabac, exercice physique régulier
- Hyperplasie bilatérale avec HTA réfractaire: surrénalectomie subtotale bilatérale peut se discuter mais taux d'échec élevé ( $\approx 50\%$ ) et efficacité parfois transitoire

# Traitement médical

## cas particulier: hyperaldostéronisme suppressible par la dexaméthasone

- HAP familiale (type 1), transmission autosomique dominante
- Sécrétion d'aldostérone régulée par l'ACTH
- Diagnostic par biologie moléculaire
- Traité par dexaméthasone à faible dose chez l'enfant
- Polythérapie non spécifique souvent associée chez l'adulte



# Conclusion

- Prévalence= 11,2% (1<sup>ère</sup> cause d'HTA secondaire), adénome= 62,5%, hyperplasie= 37,5% [29]
- Diagnostic souvent tardif compromettant les résultats de la chirurgie
- Traitement chirurgical en cas d'unilatéralité sécrétoire, médical si hypersécrétion bilatérale
- La surrénalectomie, « chirurgie très difficile et meurtrière » (traité de technique chirurgicale en 1942), est devenu un acte sûr et reproductible grâce à l'apport de la laparoscopie



# Bibliographie

- [1] Conn JW. Primary aldosteronism. *J Lab Clin Med* 1955;45:661-4
- [2] Milliez *et al.* Evidence for an increased rate of cardiovascular events in patients with primary aldosteronism. *J Am Coll Card* 2005;45:1243-8
- [3] Tanabe *et al.* Left ventricular hypertrophy is more prominent in patients with primary aldosteronism than in patients with other types of secondary hypertension. *Hypertension Research* 1997;20:85-90
- [4] Rossi *et al.* Renal damage in primary aldosteronism. *Hypertension* 2006;48:232-8
- [5] Henry *et al.* Leçons retenues après 274 surrénalectomies laparoscopiques. *Ann Chir* 2002;127:512-9
- [6] Gangner M. Laparoscopic adrenalectomy in Cushing's syndrome and pheochromocytoma. *New Engl J Med* 1992;327:1033
- [7] Jacobsen *et al.* Laparoscopic vs open adrenalectomy for surgical adrenal disease. *Can J Urol* 2003;10:1995-9
- [8] Imai *et al.* A case-controlled study of laparoscopic compared with open lateral adrenalectomy. *Am J Surg* 1999;178:50-3
- [9] Winefield *et al.* Laparoscopic adrenalectomy: the preferred choice ? A comparison to open adrenalectomy. *J Urol* 1998;160:325-9
- [10] Guazzoni *et al.* Transperitoneal laparoscopic vs open adrenalectomy for benign hyperfunctioning adrenal tumors: a comparative study. *J Urol* 1995;153:1605-6
- [11] Wen *et al.* Laparoscopic vs open adrenalectomy for the treatment of primary hyperaldosteronism. *Arch Surg* 1999;134:628-31

# Bibliographie (2)

- [12] Mancini *et al.* Expérience de la surrénalectomie en 1997. A propos de 247 cas. Etude prospective multicentrique de l'AFCE. *Chirurgie* 1999;124:368-74
- [13] Marescaux, Mutter. Exérèse laparoscopique de la surrénale gauche. *J Chir* 1998;135:173-5
- [14] Llory, Molinier, Dousset. Exérèse laparoscopique de la surrénale droite. *J Chir* 2001;138:89-92
- [15] Rubinstein *et al.* Prospective, randomized comparison of transperitoneal versus retroperitoneal laparoscopic adrenalectomy. *J Urol* 2005;174:442-5
- [16] Waltz *et al.* Posterior retroperitoneoscopic adrenalectomy-results of 560 procedures in 520 patients. *Surgery* 2006;140:943-9
- [17] Lo *et al.* Primary aldosteronism. Results of surgical treatment. *Ann Surg* 1996;224:125-30
- [18] Rutherford *et al.* Success of surgery for primary hyperaldosteronism judged by residual autonomous aldosterone production. *World J Surg* 1998;22:1243-5
- [19] Meria *et al.* Laparoscopic management of primary hyperaldosteronism: clinical experience with 212 cases. *J Urol* 2003;169:32-5
- [20] Sawka *et al.* Primary hyperaldosteronism: factors associated with normalization of blood pressure after surgery. *Ann Int Med*;135:258-61
- [21] Goh *et al.* Outcome of patients undergoing laparoscopic adrenalectomy for primary hyperaldosteronism. *JSLS* 2004;8:320-5
- [22] Harris *et al.* Review of surgical management of aldosterone secreting tumours of the adrenal cortex. *EJSO* 2003;29:467-74
- [23] Mourad *et al.* Critères prédictifs de la normalisation des chiffres tensionnels après ablation chirurgicale d'un adénome de Conn. *Rev Méd Interne* 1999;20 suppl 1

# Bibliographie (3)

- [24] Brian *et al.* Primary hyperaldosteronism secondary to unilateral adrenal hyperplasia: an unusual cause of surgically correctable hypertension. A review of 30 cases. *World J Surg* 2007;32:72-9
- [25] Jeschke *et al.* Laparoscopic partial adrenalectomy in patients with aldosterone-producing adenomas: indications, technique, and results. *Urology* 2003;61:69-72
- [26] Kok *et al.* Laparoscopic adrenal-sparing surgery for primary hyperaldosteronism due to aldosterone-producing adenoma. *Surg Endosc* 2002;16:108-11
- [27] Ishidoya *et al.* Laparoscopic partial vs total adrenalectomy for aldosterone producing adenoma. *J Urol* 2005;174:40-3
- [28] Wooten *et al.* Adrenal cortical carcinoma. *Cancer* 1993;72:3145-55
- [29] Rossi *et al.* A prospective study of the prevalence of primary aldosteronism in 1125 hypertensive patients. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:2293-300
- J.C.Lifante *et al.* Evolution de la prise en charge de la pathologie surrénalienne depuis l'avènement de la laparoscopie. Une étude retrospective de 220 patients. *Ann Chir* 2005;130:547-52
- J.F.Henry. Minimally invasive adrenal surgery. *Best Prac Res Clin Endoc Metab* 2001;15:149-60
- Y.Chapuis, JL.Peix. Chirurgie des glandes surrénales. *Monographies de l'AFC* 1994
- G.Lal, QY Duh. Laparoscopic adenalectomy-indications and technique. *Surg Oncol* 2003;12:105-23
- L.Amar *et al.* Hyperaldostéronisme primaire. *Traité d'endocrinologie (EMC)* 2007
- P.Mongiat-Artus *et al.* Tumeurs sécrétantes de la corticosurrénale. *Traité d'urologie (EMC)* 2004
- X.Bertagna. Adrenal cancer. 2006
- W.Young. Primary hyperaldosteronism: renaissance of a syndrome. *Clinical Endocrinology* 2007;66:607-18