

Syndrome de Conn – Hyperaldostéronisme

L'adénome de Conn est la première forme décrite de l'hyperaldostéronisme primaire. C'est sa forme chirurgicalement curable. La deuxième forme d'hyperaldostéronisme primaire est l'hyperplasie bilatérale des surrénales, qui ne relève pas de la chirurgie. Les hyperaldostéronismes primaires se partagent à peu près pour moitié entre l'adénome de Conn et l'hyperplasie bilatérale. Ils ont en commun une hypertension et une tendance à perdre du potassium.

Qu'est-ce qu'un adénome ?

C'est une tumeur bénigne qui peut exister dans différents organes : dans un sein, la prostate, ou ici dans une surrénale.

Qu'est-ce que la surrénale ?

C'est une petite glande située au dessus du rein, d'où son nom de surrénale: on a deux surrénales, à droite et à gauche. Les surrénales produisent plusieurs hormones, notamment l'aldostérone et le cortisol. L'aldostérone permet de conserver le sodium et d'évacuer le potassium. Le cortisol a de multiples fonctions dans le contrôle de l'énergie et du stress.

Qu'est-ce qu'un adénome de Conn ?

Cette maladie a été décrite par Jérôme Conn aux Etats Unis en 1954. C'est une tumeur bénigne d'une des surrénales qui sécrète un excès d'aldostérone, d'où le terme d'hyperaldostéronisme primaire (il y a aussi des hyperaldostéronismes secondaires au cours de certaines maladies rénales). Les adénomes de Conn sont petits : ils mesurent habituellement entre un et deux centimètres de diamètre. Il n'y a pas d'anomalie de la sécrétion du cortisol dans l'adénome de Conn.

L'excès d'aldostérone entraîne une rétention excessive de sodium et donc une hypertension, et une fuite excessive de potassium dans les urines et donc un manque de potassium dans le sang (hypokaliémie). Quand l'hypokaliémie est importante, inférieure à 3,0 mmol/l, elle peut se manifester par des crampes, des fourmillements et des palpitations. Jérôme Conn avait montré qu'on peut guérir l'hypertension et l'hypokaliémie en opérant l'adénome : c'est pour cela qu'on parle d'hypertension chirurgicalement curable.

Un adénome de Conn est à l'origine d'un à trois cas d'hypertension sur 100. Il atteint plus souvent la femme que l'homme.

Quels sont les avantages et les limites de la chirurgie ?

L'opération a un objectif fonctionnel : elle vise à supprimer la source de l'hyperaldostéronisme primaire, qui est la cause de l'hypertension et de l'hypokaliémie. Elle permet d'éviter un traitement médicamenteux à vie. En revanche elle n'a aucune visée de protection tumorale parce que les adénomes sont des tumeurs bénignes.

L'ablation d'une des deux surrénales – celle qui porte l'adénome – n'a pas d'inconvénient parce qu'on vit normalement avec une seule surrénale. Le risque opératoire et anesthésique est très faible entre des mains expertes : certains chirurgiens sont très familiers de la chirurgie de la surrénale par voie coelioscopique (vidéo-chirurgie) qui demande environ 3 jours d'hospitalisation.

De plus amples informations sur la chirurgie surrénalienne laparoscopique figurent dans le document téléchargeable en bas de page

La principale limite de la chirurgie est un âge avancé : quand on avance en âge, ou quand l'hypertension est ancienne, la récupération d'une tension normale se fait moins bien. L'opération est d'autant moins utile qu'on est plus âgé, et le traitement médicamenteux peut devenir la meilleure option.

Pourquoi n'opère-t-on pas en cas d'hyperplasie bilatérale des surrénales ?

Dans ce cas où les deux surrénales sont trop grosses et fonctionnent trop, il n'y a pas d'indication à opérer : en effet retirer une seule surrénale ne guérirait pas l'hyperaldostéronisme primaire, et on ne peut pas enlever les deux surrénales car on a besoin du cortisol pour vivre normalement.

Le traitement est alors médicamenteux : on donne des médicaments antihypertenseurs et des médicaments pour remonter le potassium, comme dans les cas d'adénomes de Conn qu'on choisit de ne pas opérer.

Comment fait-on le diagnostic ?

On recherche habituellement un hyperaldostéronisme primaire chez les personnes qui ont une hypertension et un manque de potassium (moins de 3,6 mmol/l), et chez les hypertendus qu'on n'arrive pas à contrôler malgré la combinaison de trois médicaments, ce qui définit conventionnellement l'hypertension résistante au traitement.

Le diagnostic repose sur la présence d'une augmentation de la concentration d'aldostérone dans le sang et dans l'urine (ce qui définit l'hyperaldostéronisme) alors que l'hormone du rein, la rénine, est basse (ce qui définit l'hyperaldostéronisme primaire). Les valeurs normales d'aldostérone et de rénine dépendent de la position (elles sont plus élevées en position debout qu'en position couchée), du type de dosage (il y a plusieurs méthodes de mesure) et du système d'unités utilisé.

L'étape suivante est le scanner, qui recherche s'il y a un adénome sur l'une des surrénales ou si les deux surrénales sont épaissies. Dans les cas d'allergie à l'iode, le scanner peut être remplacé par l'imagerie de résonance magnétique (IRM).

Parfois le scanner n'est pas typique : par exemple l'adénome est très petit, ou l'on n'est pas sûr que la surrénale opposée soit normale. Dans ces cas on peut rechercher une asymétrie de la sécrétion d'aldostérone en mesurant cette hormone dans les veines des deux surrénales. Sous anesthésie locale, on fait une piqûre dans la veine iliaque au pli de l'aîne, ce qui permet de monter de fines sondes dans la veine cave puis dans les veines surrénales. Ce test, le cathétérisme des veines surrénales, se fait généralement au cours de 48 h d'hospitalisation dans un centre spécialisé.

Comment est prise la décision opératoire ?

La décision d'opérer repose sur plusieurs éléments : les résultats hormonaux, les résultats du scanner, de l'IRM ou du cathétérisme des veines surrenales, l'estimation du risque opératoire (par exemple chez les personnes cardiaques ou insuffisantes respiratoires), sur l'âge, et enfin sur les préférences de la personne concernée.

Quelle est la surveillance ultérieure ?

Après l'opération, il faut attendre quelques mois pour vérifier la normalisation de la pression artérielle. On vérifie aussi la normalisation du potassium et des hormones. Si tout est normal, il n'y a plus de surveillance particulière à prévoir.

S'il n'y a pas d'indication opératoire, on en revient à la surveillance des personnes hypertendues : contrôle de la tension tous les 3 mois lors des renouvellements d'ordonnance, avec une surveillance périodique du potassium dans le sang.

Existe-t-il des formes familiales ?

Dans certains cas très rares, l'hyperaldostéronisme primaire est familial. Il touche alors les deux surrenales et il n'y a pas d'indication opératoire. La forme d'hyperaldostéronisme sensible à la dexaméthasone, décrite par un médecin canadien du nom de Sutherland, est liée à une mutation que l'on sait détecter. Cette maladie est très rare et la recherche de mutation est difficile : on ne la demande que si l'on trouve deux cas d'hyperaldostéronisme primaire dans la même famille. On peut alors essayer un traitement spécifique par la dexaméthasone (Dectancyl).

Documentation donnée par le Pr Pierre François Plouin, Service Médecine Vasculaire et Hypertension Artérielle, Hôpital Européen Georges Pompidou le 15/02/2006