

Une Cause Rare D'hypertension Artérielle Chez L'adolescent A Rare Cause Of High Blood Pressure In Adolescent

Hassan Ouleghzal¹, Soufiane Belabbes², Issam En-nafaa², Soumia Safi¹.

¹Service d'Endocrinologie, Hôpital Militaire Moulay Ismail, Meknès, Maroc.

²Service De Radiologie, Hôpital Militaire Moulay Ismail, Meknès, Maroc.

Abstract: Nous rapportons le cas d'un adolescent de 15 ans, qui consulte pour retard statural. L'examen clinique révèle une hypertension artérielle à 170/100mmHg, et l'ionogramme sanguin note une hypokaliémie à 2,51mmol/l, diffus. La tomographie axiale en coupes (TAC) met en évidence une hyperplasie bilatérale des surrénales. Le bilan hormonal objectif une élévation du 11-désoxycortisol (composé S) de base et de la désoxycorticostérone (DOC), le diagnostic de déficit en 11bêta hydroxylase est donc retenu. Un traitement par hydrocortisone a été initié chez le patient, l'évolution a été marquée par la correction de l'hypertension artérielle et de l'hypokaliémie.

Keys words: Arterial hypertension, Adolescent, Enzymatic deficiency

I. Introduction

La constatation d'une hypertension artérielle (HTA) chez le sujet jeune fait directement penser à une cause secondaire notamment endocrine. La plupart des HTA endocrines sont liées soit à une hypersécrétion du cortisol ou d'aldostérone par une tumeur cortico-surrénalienne soit d'adrénaline et de noradrénaline par une tumeur de la médullosurrénale. Exceptionnellement, un déficit enzymatique en 11 bêta-hydroxylase peut être la cause de l'HTA endocrine comme l'illustre le cas rapporté.

II. Observation

Patient âgé de 15 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, adressé en consultation d'endocrinologie pour l'exploration d'un retard statural. L'examen clinique révèle une hypertension artérielle à 170/100mmHg, une taille à -3 déviations standards (DS) par rapport à l'âge avec des organes génitaux stade V de Tanner, le reste de l'examen somatique est sans particularités. L'ionogramme sanguin note une hypokaliémie à 2,51mmol/l, la natrémie, la chlorémie, la glycémie, la calcémie, la fonction rénale, la numération formule sanguine et les phosphatases alcalines sont normaux. L'électrocardiogramme montre des troubles de repolarisation diffus. La tomographie axiale en coupes (TAC) met en évidence une hyperplasie bilatérale des surrénales. Le bilan hormonal objective une élévation du 11-désoxycortisol (composé S) de base et de la désoxycorticostérone (DOC), les taux du cortisol, de la testostérone et des gonadotrophines sont normaux. Un traitement par hydrocortisone a été initié chez le patient, l'évolution a été marquée par la correction de l'hypertension artérielle et de l'hypokaliémie.

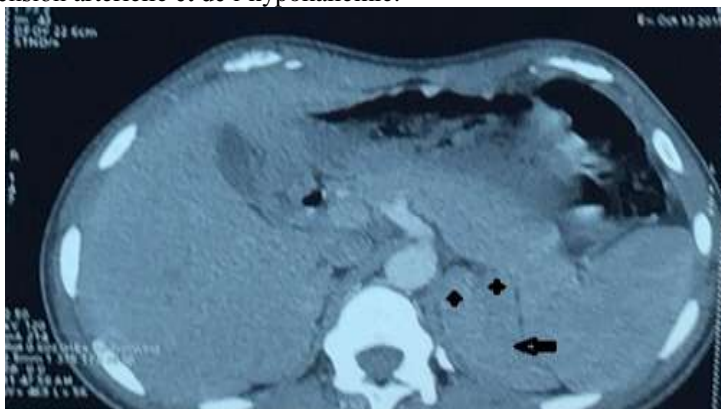


Figure 1: TDM abdominale en coupe axiale après injection du PCI en temps artériel montrant des surrénales augmentées de volume de manière harmonieuse, avec des bords convexes et un corps (flèche noire) à plus de 8mm et des jambages (étoiles) à plus de 5mm d'épaisseur.



Figure 2: reconstruction coronale de la TDM abdominale confirmant l'hypertrophie bilatérale des surrénales en montrant l'augmentation de volume de l'ensemble des corps et des bras des deux surrénales de façon harmonieuse.

III. Discussion

L'hypertension artérielle chez l'adolescent peut être d'origine endocrinienne dans 1 à 8 % des cas [1]. Elle est surtout représentée par le phéochromocytome, les autres causes endocriniennes notamment les défauts enzymatiques de la stéroïdogénèse (déficit en 11 bêta-hydroxylase et déficit en 17-alpha-hydroxylase) sont rares [2]. La 11-b-hydroxylase (également appelée CYP11B1 ou P450c11) est responsable de l'hydroxylation de la 11-déoxycortisol (composé S) en cortisol sur la voie des glucocorticoïdes et de la déoxycorticostérone (DOC) en corticostérone sur la voie des minéralocorticoïdes. Son déficit entraîne donc un défaut de synthèse du cortisol et de l'aldostérone, une accumulation des métabolites en amont, soit le composé S et la DOC et un excès de synthèse des androgènes surrénaliens par la seule voie métabolique possible. Le gène codant pour la 11-b-hydroxylase se situe sur le chromosome 8 (8q21-22). Il est formé de neuf exons. Plus de cent mutations intéressant ce gène ont été décrites jusqu'à ce jour [3]. Elles sont situées sur l'ensemble des régions codantes du gène, mais en particulier dans les exons 2, 6, 7 et 8 [4]. La transmission est autosomique récessive.

Le déficit en 11 beta hydroxylase se traduit cliniquement chez le garçon par une HTA par rétention hydro sodée, une pseudo puberté précoce, une accélération de la vitesse de croissance et de la maturation osseuse aboutissant à une fusion précoce des cartilages de conjugaison et donc à une petite taille finale. Chez la fille les signes de virilisation avec anomalies de la différenciation sexuelle sont au premier plan, elles peuvent être à révélation précoce en période néonatale ou tardive, cette virilisation va de l'hypertrophie clitoridienne (stade de Prader 2) jusqu'à un aspect d'organes génitaux externes de type masculin (stade de Prader 5). Les organes génitaux internes sont normaux. Les phénotypes sont différents en ce qui concerne la sévérité de l'hypertension artérielle et le degré de virilisation selon la région codante du gène mutée. La corrélation génotype-phénotype n'est pas encore bien établie [5]. Le diagnostic est confirmé par l'élévation du composé S et de la DOC de base ou après stimulation par l'ACTH. La TDM surrénalienne montre l'hyperplasie bilatérale des surrénales. Le traitement est substitutif par hydrocortisone, 10 à 20 mg/m²/j en deux à trois prises à adapter en fonction de la réponse clinique (croissance staturale et pondérale, signes d'hyperandrogenie et pression artérielle) et des résultats de la biologie (DOC, composé S, androgènes).

IV. Conclusion

Le déficit en 11 beta hydroxylase est une cause rare d'HTA endocrine, le diagnostic doit être évoqué en cas d'association d' HTA et d'hypokaliémie chez le sujet jeune. Le traitement reste simple basé sur la substitution en hydrocortisone.

References

- [1]. André J.L. hypertension artérielle chez l'enfant et l'adolescent ;emc-cardiologie angiologie 2005 ; 478-490.
- [2]. L. Amar , C. Lepoutre , G. Bobrie , P.F. Plouin Hypertension artérielle endocrine ; La Revue de Médecine Interne 2010, Volume 31(10), 2010 ;697-704
- [3]. N. Kandemira , D.Y. Didem , N. Gonca, A. Ozona , A. Alikasifoglua , A. Dursunb and al. Novel and prevalent CYP11B1 gene mutations in Turkish patients with 11-b hydroxylase deficiency; Journal of Steroid Biochemistry & Molecular Biology 2017; 165: 57-63.
- [4]. N. Krone , F.G. Riepe , D. Gotze , E. Korsch , M. Rister , J. Commentz et al. Congenitaladrenal hyperplasia due to 11-hydroxylase deficiency: functional characterization of two novel point mutations and a three base pair deletion in the CYP11B1 gene. J Clin Endocrinol Metab 2005; 90:3724-30.
- [6]. D. Samara-Boustani, A. Bachelot, G. Pinto, E. Thibaud, M. Polak et P. Touraine Blocs enzymatiques précoces de la surrénale EMC Endocrinologie-Nutrition 2008 ;10015 B-20.