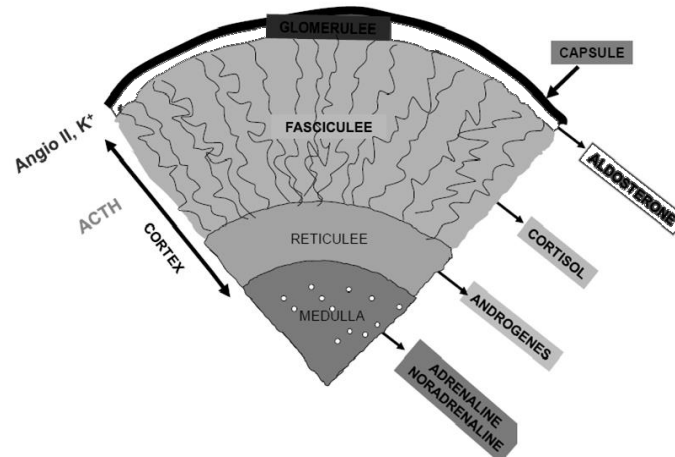


Cours n°24 – UE7

Sémiologie de la médullo-surrénale

I- Anatomie et histologie des surrénales : rappels

La glande surrénale se situe au pôle supérieur des 2 reins : elle est constituée d'une partie périphérique (ou corticale) divisée en 3 zones et d'une partie centrale (ou médullaire) qui ne contient qu'une seule zone. Chaque zone produit des substances différentes :



Les cellules de la médullo-surrénale et des ganglions sympathiques sont chromaffines, c'est-à-dire colorées par les sels de chrome.

La médullo-surrénale dérive des crêtes neurales.

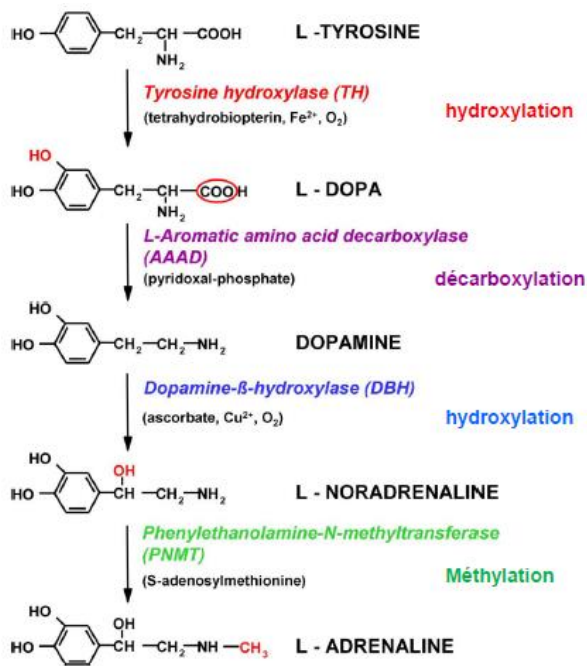
II- Rappels sur le système nerveux végétatif

Le système nerveux est constitué du système nerveux somatique (volontaire) et du système nerveux autonome (végétatif), qui régule les fonctions automatiques vitales.

Système (ortho-) sympathique	Système parasympathique
Stimulant, système d'alerte (« fight or flight »).	Système de frein.
Neurone pré-ganglionnaire dans la moelle épinière, relai dans un neurone post-ganglionnaire dans un gg sympathique (NT : acétylcholine), relai dans l'organe cible (NT : noradrénaline)	Neurone pré-ganglionnaire dans la moelle épinière, relai dans un neurone post-ganglionnaire dans un gg parasympathique (NT : acétylcholine), relai dans l'organe cible (NT : acétylcholine)
Cas de la médullo-surrénale : neurone pré-ganglionnaire dans la moelle épinière, relai dans les cellules chromaffines (NT : acétylcholine), relargage de noradrénaline et d'adrénaline dans le sang.	

III- Les catécholamines : biosynthèse et fonction

1) Biosynthèse, structure et pharmacologie



Les 3 catécholamines sont la dopamine, la noradrénaline (=norépinephrine) et l'adrénaline (=épinephrine). L'adrénaline possède un groupement méthyle de plus que la noradrénaline.

Catécholamines = groupement catéchol (noyau benzénique avec 2 groupements hydroxyyles) + radical éthylamine.

La PNMT est absente des neurones sympathiques : pas de production d'adrénaline, seulement de noradrénaline.

La noradrénaline et l'adrénaline ont une demi-vie courte, elles sont métabolisées par l'enzyme COMT et ne sont donc pas dosables. Pour faire des dosages, on utilise plutôt leurs métabolites,

à savoir la métanéphrine et la normétanéphrine qui ont une demi-vie beaucoup plus longue.

Les catécholamines agissent sur les récepteurs adrénergiques (RCPG α1, α2, β1, β2, β3).

2) Action des catécholamines

La médullosurrénale libère en moyenne environ 20% de noradrénaline et 80% d'adrénaline.

Durée de vie dans le sang: 2 à 4 minutes.

Noradrénaline : vasoconstriction diffuse, augmentation FC, diminution motilité digestive, mydriase

Adrénaline : effet plus marqué sur la FC, mais moins marqué sur la vasoconstriction, effet métabolique (hyperglycémiant) nettement plus marqué

Au total, forme de redondance avec le système sympathique. Surrénalectomie bilatérale entraîne peu ou pas de symptômes liés à l'absence de médullosurrénales

IV- Pathologie : le phéochromocytome

1) Description

Le PHEO est une tumeur développée à partir de cellules chromaffines de la médullosurrénale et le paragangliome est une tumeur développée à partir de cellules chromaffines d'un ganglion sympathique. Les paragangliomes sympathiques sécrétant des catécholamines sont situés dans la région latéro-aortique, dans les ganglions paravertébraux, tandis que les paragangliomes parasymphatiques (non sécrétants, non fonctionnels) sont situés plutôt au niveau de la tête et du cou.

Les PHEO sont souvent hétérogènes, les tumeurs sont remplies de nécrose car elles sont mal vascularisées. Elles sont d'origine neuro-ectodermique car la médullo-surrénale a pour origine le neuroectoderme. Elles fabriquent des catécholamines.

C'est une tumeur rare, qui peut apparaître chez des patients hypertendus ou qui ont des gènes de prédispositions. Une faible partie des incidentalomes surrénaux (nodules découverts par hasard lors

d'un scanner) sont des PHEO. Ils sont souvent unilatéraux. 10% des PHEO sont malins, mais les services d'anapathologie sont incapables de différencier les PHEO bénins des malins.

2) Les signes évoquant un phéochromocytome

- HTA résistante aux traitements
- HTA labile
- HTA maligne (forme très sévère d'HTA)
- HTA paroxystique
- Hypotension orthostatique
- Hyperglycémie
- Personne jeune (<50ans), mince (IMC<25) présentant une HTA et un diabète, victime d'incidentalomes surrénalien ou ayant un parent présentant un PHEO de forme génétique
- Présence d'une « triade de Menard » : céphalées, sueurs, palpitation
- Pâleur (due à la vasoconstriction)
- Perte de poids (car le PHEO augmente le métabolisme)

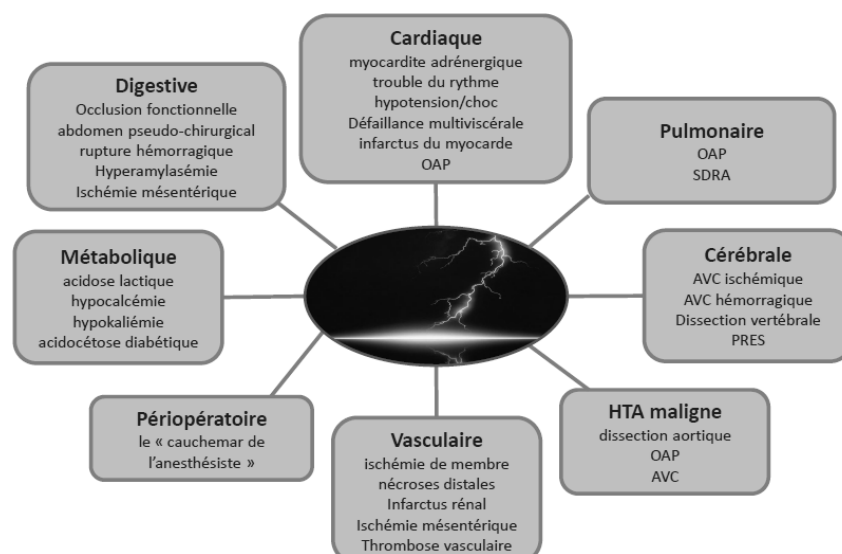
3) Comment rechercher un phéochromocytome

Le diagnostic peut se faire de deux manières :

- dosage : pas les catécholamines car elles sont métabolisées rapidement en métanéphrines et noramétanéphrine, puis sulfatées pour être éliminées dans les urines. On dose les métanéphrines et les normétanéphrines urinaires (c'est-à-dire sulfatées) des 24h rapportés à la créatininurie.
- scintigraphie avec un traceur spécifique, la MIBG, qui se fixe que sur les cellules chromaffines.

4) Danger des phéochromocytomes

Les PHEO doivent toujours être retirés car ils peuvent entraîner le décès du patient. Il peut y avoir une décharge très importante et rapide de catécholamines par le PHEO, appelé «orage adrénérique ». Le PHEO est alors appelé « the great mimic » car il cause beaucoup de symptômes différents, étant donné qu'il y a des récepteurs adrénériques dans tous les organes du corps.



Dédicace !

Tout d'abord, à ma ronéoyeuse, à son appart super sympa et à nos cours de yoga (objectif de la fin de l'année : réussir la posture du corbeau :p)

Aux abeilles du foyer la Ruche, avec une pensée toute particulière pour Clémence, son calendrier de l'Avent fait maison, son café équitable et ses 10 000 boîtes de thés, et son bel appart sur la côte d'Opale. Courage !

Aux membres de Lala, on fait un peu secte quand même ^^

A ma marraine de PACES, qui a supporté (et supporte encore) mes interrogations angoissées, tu ne liras sans doute jamais cette dédicace mais c'est pas grave je te remercie quand même ☺

Au tuto qui fait un boulot formidable, et sans qui je ne serais jamais passée en P2

A mes fillotes Amani et Elisabeth qui j'espère liront cette dédicace l'année prochaine, lâchez rien donnez tout !

A tous les P1 de cette année que je fais chier avec mes QCM merdiques #QCM18alcool

Et enfin, à nous tous, à ces années difficiles mais ô combien enrichissantes qui nous attendent