

Résumé par : *Juliette Letrillard*

Hypertension dans la neurofibromatose de type 1 : un regard plus attentif sur l'importance de l'hypertension essentielle par rapport aux causes secondaires

Hypertension in NF1: A closer look at the primacy of essential hypertension versus secondary causes. Niina Loponen , Heli Ylä-Outinen , Roope A Kallionpää , Mikko Valtanen , Kari Auranen , Hannu Järveläinen , Sirku Peltonen , Juha Peltonen Molecular Genetics and Genomic Medicine ; 2024 Jan;12(1):e2346. doi: 10.1002/mgg3.2346. Epub 2023 Dec 22.

Introduction

La neurofibromatose de type 1 est une maladie génétique de transmission autosomique dominante liée à une mutation dans le gène de la NF1.

L'hypertension artérielle est fréquente chez ces patients, jusqu'à 16 % des enfants avec NF1 ont des tensions supérieures à la normale.

Le produit protéique de la NF1, la neurofibromine, est normalement exprimé par les cellules endothéliales vasculaires et les cellules musculaires lisses. La perte d'expression de la neurofibromine est responsable d'une vasculopathie qui peut se manifester par exemple par une sténose des artères rénales responsable d'une HTA réno-vasculaire. Le phéochromocytome est aussi une cause d'HTA secondaire à rechercher chez les patients suivis pour une NF1.

Le but de l'étude est de connaître le risque d'HTA dans la NF1 et d'analyser l'utilisation des traitements antihypertenseurs chez les patients finlandais atteints de NF1.

Méthode

Une cohorte de patients a été constituée en regardant les dossiers de patients suivis pour une NF1 dans les hôpitaux finlandais entre 1987 et 2014.

Pour chaque individu, 10 patients contrôles appariés sur l'âge, sexe et lieu de résidence ont été récupérés via le registre de la population finlandaise.

Les achats de traitements antihypertenseurs ont été recherchés sur la période de 1996 à 2014 via le registre finlandais des remboursements de médicaments.

La date d'entrée dans la cohorte est liée à la première visite à l'hôpital pour NF1, la fin du suivi était liée au premier évènement (HTA, prescription d'un traitement antihypertenseur) ou décès ou fin de la période d'étude.

Au final 1365 individus avec NF1 contre 13923 individus dans la cohorte contrôle.

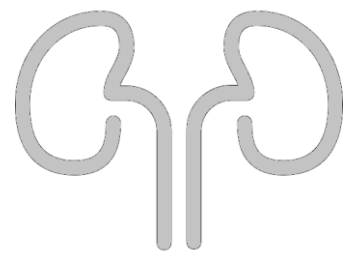
Résultats

Un total de 1365 individus atteints de NF1 confirmée et 13 923 témoins ont été analysés. Les cohortes étaient bien appariées au début du suivi.

115 individus atteints de NF1 et 914 témoins avaient un diagnostic d'HTA, donnant un RR de 1,64 [1,34-2,00] pour les individus atteints de NF1 comparé aux témoins.

1. HTA secondaire :

9 patients NF1 avait une HTA d'origine secondaire (5 HTA d'origine rénovasculaire, 2 phéochromocytomes, 2 individus avec cause non spécifiée). Le RR est très élevé à 3,76 [1,77-7,95] comparé au groupe témoin.



L'âge moyen de diagnostic d'HTA secondaire était de 35 ans chez les patients avec NF1 contre 56 ans dans le groupe contrôle.

2. HTA essentielle

Les patients suivis pour un HTA essentielle initialement puis HTA secondaire ont été exclus du groupe HTA essentielle.

Les patients suivis pour une NF1 avaient un plus fort risque d'HTA essentielle car 98 patients avaient une HTA essentielle soit un RR de 1,73 [1,39-2,14] par rapport aux témoins.

L'âge moyen du diagnostic d'HTA essentielle était de 63 ans chez les individus NF1 et de 69 ans chez les témoins.

Le risque pour l'hypertension essentielle était plus élevé chez les individus atteints de NF1 par rapport aux témoins avec un âge de 50 ans ou moins (RR de 3,24 [1,88-5,59]), le risque d'HTA élevé chez les patients NF1 de plus de 50 ans avec un RR de 1,59 [1,25-2,01].

Il n'y avait pas de différence entre les 2 groupes concernant les facteurs pouvant contribuer à l'HTA : SAOS, tabac, alcool, obésité.

3. Traitements antihypertenseurs

Les proportions d'individus prenant des médicaments antihypertenseurs ne différaient pas entre les patients atteints de NF1 et les témoins, OR 0,85 [0,19-7,78].

Discussion

L'hypertension secondaire était relativement fréquente (7,8 %) chez les personnes atteintes de NF1. Chez les jeunes patients atteints de NF1 avec diagnostic d'HTA, il faut toujours rechercher une cause secondaire d'HTA. L'hypertension essentielle était le type d'hypertension le plus courant chez les patients atteints de NF1. Le risque d'hypertension essentielle est plus important chez les patients de moins de 50 ans suivi pour une NF1, mais cela peut être aussi lié à la surveillance accrue de la tension artérielle chez ces patients et donc une HTA détectée plus tôt.

Les – de l'étude :

- Les patients atteints de NF1 peuvent recevoir plus d'attention médicale que les témoins, ce qui pourrait affecter la détection et le diagnostic de l'hypertension.
- Le manque d'une méthode de diagnostic unitaire pour l'étiologie de l'hypertension dans la NF1.
- Etude réalisée sur une population adulte avec des facteurs de risque et des traitements différents de l'enfant.
- Pas de précision sur la méthode diagnostique de l'HTA ainsi que de son étiologie notamment pour l'HTA d'origine réno-vasculaire.

Les + de l'étude :

- Les diagnostics d'hypertension dans le groupe NF1 ont été vérifiés en examinant individuellement les dossiers médicaux, garantissant ainsi précision et fiabilité.
- L'utilisation d'un registre pour le diagnostic de l'hypertension améliore la complétude et l'efficacité de la collecte de données.
- Cohorte de patient importante

Références « pour aller plus loin »

Dubov, T., Toledano-Alhadef, H., Chernin, G., Constantini, S., Cleper, R., & Ben-Shachar, S. (2016). High prevalence of elevated blood pressure among children with neurofibromatosis type 1. *Pediatric Nephrology*, 31(1), 131–136

