

PHEOCHROMOCYTOME SURRENALIEN BILATERAL: ASPECTS RADIO-CLINIQUES A PROPOS D'UNE OBSERVATION

A. A. DIA¹, S. M. BADIANE⁴, B. DIOP², Y. DIALLO², A. AFFANGLA³, E. M. NDIAYE³, M. MBODJI⁴, M.M. KA³

RESUME

Introduction : Les phéochromocytomes sont des tumeurs rares issues des cellules chromaffines de la médullosurrénale (phéochromocytomes) ou extra-surrénales (paragangliomes), sécrétant des catécholamines. Le diagnostic est évoqué devant de la classique triade « céphalées sueurs palpitations » associée à l'HTA.

Notre observation : Nous rapportons l'observation d'un phéochromocytome bilatéral diagnostiqué à l'imagerie (échographie et tomodensitométrie) chez un patient hypertendu et confirmé par l'examen anatomopathologique.

Conclusion : Devant tout incidentalome surrénalien découvert à l'imagerie chez un patient hypertendu, il convient de penser en première intention à un phéochromocytome.

Mots-clés : Phéochromocytome, HTA, échographie, TDM

INTRODUCTION

Les phéochromocytomes sont des tumeurs du tissu chromaffine qui se situent dans la médullosurrénale. Lorsque ces tumeurs du tissu chromaffine se développent aux dépens des ganglionssympathiques en dehors de la glande surrénale, on les désigne souvent sous le nom de paragangliomes. [1]

Les phéochromocytomes sont peu ou pas symptomatiques et peuvent être découverts de façon fortuite lors d'un examen d'imagerie réalisé pour une toute autre raison et qui révèle l'existence d'une tumeur surrénalienne (appelée dans ce cas incidentalome

1. Service de radiologie et d'imagerie médicale de l'hôpital Saint-Jean de Dieu/UFR des sciences de la santé de l'université de Thiès.

2. Département de chirurgie générale de l'UFR des sciences de la santé de l'université de Thiès.

3. Département de médecine interne de l'UFR des Sciences de la santé de l'université de Thiès.

4. Département de biophysique et de médecine nucléaire de l'UFR des sciences de la santé de l'université de Thiès.

Auteur correspondant : Dr. Aliou Amadou Dia, radiologue, Service de radiologie hôpital Saint-Jean de Dieu (Thiès). Assistant chef de clinique à l'UFR des Sciences de la Santé de l'université de Thiès. E-mail : dialiou@gmail.com, Téléphone : +221775577745.

ABSTRACT

BILATERAL ADRENAL PHEOCHROMOCYTOMA: RADIO-CLINICAL ASPECTS. A CASE REPORT.

Introduction : Pheochromocytomas are rare tumors arising from chromaffin cells of the adrenal medulla (pheochromocytoma) or extra-adrenal (paragangliomas) secreting catecholamines. The diagnosis is suggested by the classic triad « sweating palpitations headache » associated with hypertension.

Our observation : We report the case of a pheochromocytoma diagnosed by imaging (ultrasound and CT) in a hypertensive patient and confirmed by histological examination.

Conclusion : In front of any adrenal incidentaloma discovered at imaging in a hypertensive patient, it should be thinking first-line to a pheochromocytoma.

Keywords: Pheochromocytoma, high blood pressure, ultrasound, CT

surrénalien). [2]

En Afrique, les manifestations ont une double singularité : d'abord la gravité des formes révélatrices et ensuite la localisation ectopique particulièrement frappante justifiant l'amélioration des conditions de l'exploration paraclinique. [3]

Nous rapportons à travers ce cas clinique, les aspects radio-cliniques d'un phéochromocytome surrénalien bilatéral.

I.OBSERVATION :

Monsieur L. N., âgé de 59ans, aux antécédents d'épigastalgies d'allure ulcéreuse, de sciatalgies, est hospitalisé au service de médecine de l'hôpital de St-Jean de Dieu pour douleur de l'hypochondre droit, une HTA labile, des palpitations, une tachycardie, une sensation de chaleur et une hypersudation. Les chiffres tensionnels s'élevaient à 19/14 mm Hg. L'état général était conservé.

On notait une tachycardie régulière à 120 battements par minute.

L'ECG montrait une tachycardie sinusale, une hypertrophie auriculaire droite et une hypertrophie ventriculaire gauche.

La radiographie thoracique de face montrait une cardiomégalie gauche avec un index cardio-thoracique à 0.7.

L'échographie cardiaque montrait des troubles de la

relaxation du ventricule gauche, une hypertrophie ventriculaire gauche modérée, une insuffisance mitrale modérée, une insuffisance tricuspiddienne minime à modérée.

L'échographie abdominale réalisée avec une sonde convexe de 3.5Mhz montrait une masse tissulaire surrénalienne droite d'échostructure hétérogène de 10cm de grand axe, à centre nécrotique avec une hypervascularisation de la portion charnue (figures 1 et 2). Elle était en étroit contact avec le pole supérieur rénal droit.

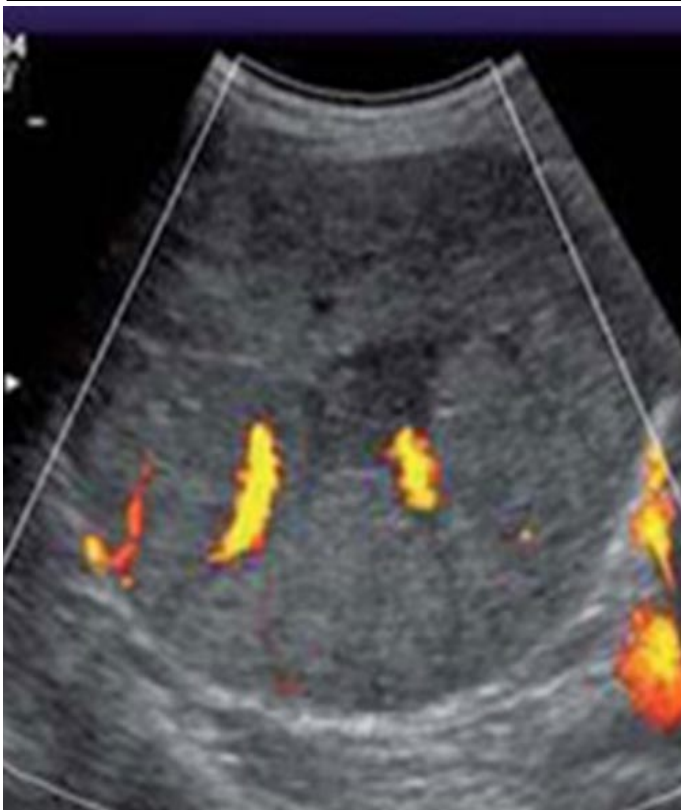
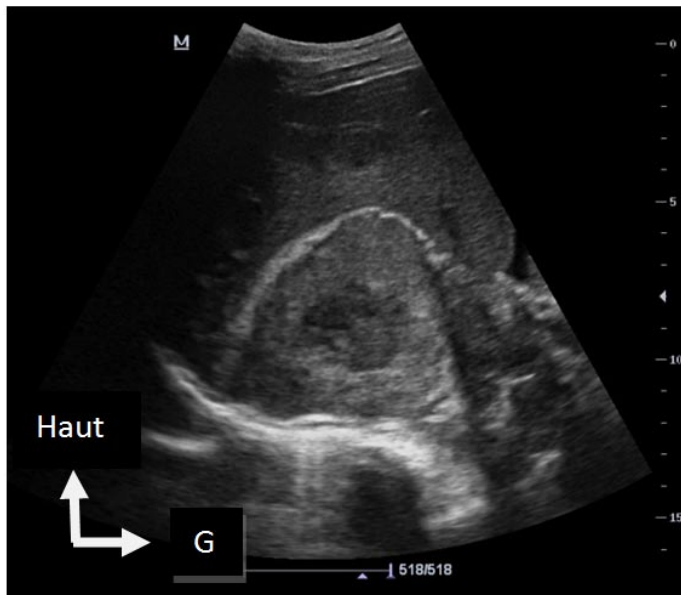
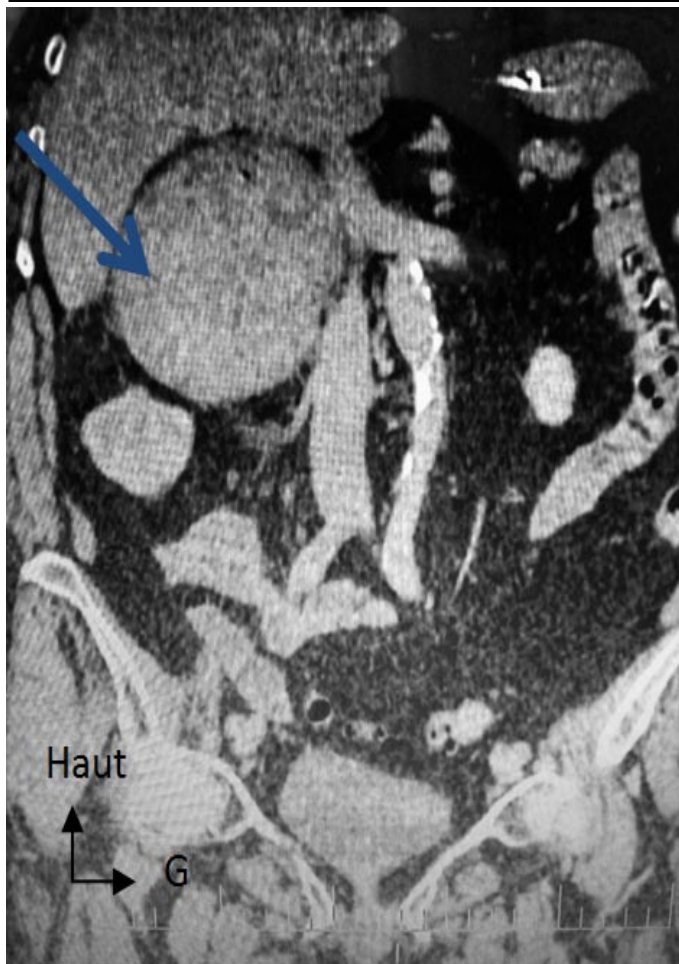
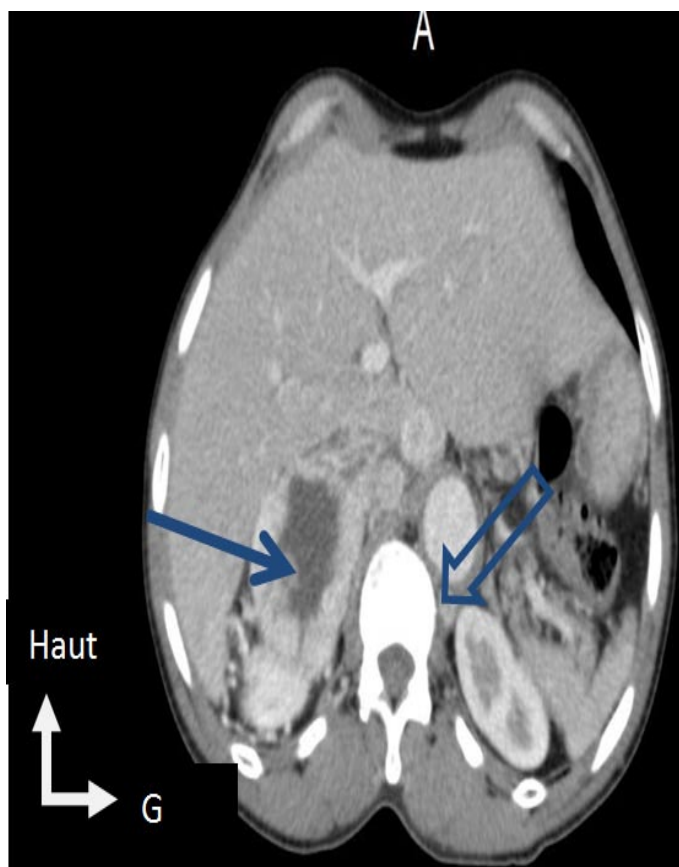


Figure 1 et 2: Echographie abdominale (1). Coupe longitudinale passant par la ligne axillaire droite. Masse tissulaire surrénalienne droite d'échostructure hétérogène, à centre nécrotique en étroit contact avec le pole supérieur rénal droit.

Doppler énergie (2) montrant le caractère hypervascularisé de la portion charnue de la masse surrénalienne.



Figures 3 et 4 : Scanner en coupes axiale et coronale. Masse tissulaire surrénalienne droite, hétérogène à centre nécrotique (flèche pleine). Noter la 2ème masse contre-latérale, rétro-aortique (flèche creuse) présentant les mêmes caractéristiques de rehaussement.

La tomodensitométrie abdominale confirmait la masse tissulaire surrénalienne droite, hétérogène à centre nécrotique, mesurant 115 mm de hauteur et 77mm de diamètre transversal, présentant des plages rehaussées au temps artériel, s'insinuant dans la pince aorto-mésentérique.

La densité spontanée était mesurée à 41UH au niveau de la portion charnue et de 8.9 UH au sein de la zone nécrotique. On notait un trajet intra-tumoral de l'artère rénale droite.

Il existait une deuxième masse contro-latérale, rétro-aortique de 35mm de hauteur, présentant les mêmes caractéristiques de rehaussement. (Figures 3 et 4).

L'aspect était compatible avec un phéochromocytome bilatéral (surrénalien droit et rétro-aortique gauche).

Sur le plan biologique, la numération formule sanguine, la fonction rénale (urée et créatinine) et la TSH ultra-sensible étaient normales. L'ionogramme sanguin était normal, La CRP était élevée à 48 UI.

Les métanéphrines urinaires étaient de 4,5mol/d (normes : < 1,3 mol/d chez un sujet normal, < 1,5 chez un sujet hypertendu), le VMA (acide vanilyl-mandélique) urinaire était de 84 mol/d (normes : < 40 mol/d chez un sujet normal, < 45 chez un sujet hypertendu), les métanéphrines plasmatiques étaient de 150 nM (norme < 50 nM).

L'analyse de ces chiffres montrait une élévation des métanéphrines plasmatiques et urinaires (dérivés méthoxydés) qui étaient 3 fois supérieure à la normale, ce qui orientait vers le diagnostic de phéochromocytome sécrétant.

L'indication d'une intervention chirurgicale était posée après une stabilisation des chiffres tensionnels sous alpha-bloquants et l'obtention d'une volémie satisfaisante.

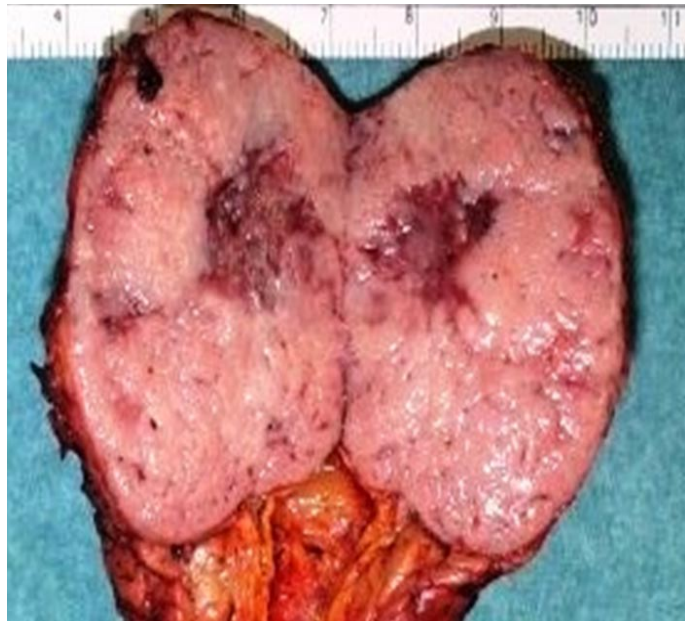


Figure 5: Section de la pièce opératoire de la tumeur surrénalienne droite montrant des zones nécrotico-hémorragiques centrales

L'exérèse de la tumeur surrénalienne droite et l'exa-

men anatomo-pathologique ont confirmé le diagnostic de phéochromocytome, par contre la tumeur retro-aortique n'a pas été extirpée. (Figure 5).

L'histologie de la pièce opératoire montrait une tumeur de la médullo-surrénale, fixant en immunohistochimie la chromogranine A et la synaptophysine.

Les suites opératoires furent simples. On notait une normalisation des chiffres tensionnels sous traitement médical par des bêta-bloquants (Aténolol 50mg à raison de 1 comprimé 2 fois par jour).

Une échographie abdominale de contrôle réalisée 03 mois après l'intervention revenait normale et montrait notamment une vacuité de la loge surrénalienne droite et un récessus hépato-rénal droit libre.

Le scanner abdominal de contrôle n'a pas été réalisé.

II. DISCUSSION :

Le phéochromocytome est une maladie rare. L'incidence est estimée à moins de 1 cas pour 100 000 personnes. La prévalence est mal connue. [1,2]

Les cellules chromaffines sont d'origine neuro-ectodermique ce qui explique que les phéochromocytomes soient parfois associés dans 25% des cas à d'autres tumeurs de même origine (Néoplasie Endocrinienne Multiple, neurofibromatose de Recklinghausen, maladie de Von Hippel Lindau, paragangliomes familiaux). [4]

Dans la très grande majorité des cas, les phéochromocytomes sont des tumeurs bénignes qui guérissent après ablation chirurgicale. [5,6].

Seuls 10% des phéochromocytomes sont malins et exposent à un risque d'extension hors de la surrénale, de métastases et de récurrence.

On se rappellera de la règle des 10%:

- 10% des phéochromocytomes sont extra-surrénaux (le long de l'aorte par exemple).
- 10% sont bilatéraux.
- 10% sont malins.
- 10% sont héréditaires.

Parfois certains phéochromocytomes sont peu ou pas symptomatiques et sont découverts de façon fortuite lors d'un examen d'imagerie réalisé pour une toute autre raison et qui révèle l'existence d'une tumeur surrénalienne (appelée dans ce cas incidentalome surrénalien).

Le signe clinique le plus caractéristique et le plus fréquent est l'hypertension artérielle, secondaire à la sécrétion d'adrénaline et de noradrénaline par la tumeur. Cette hypertension artérielle est souvent instable avec des crises paroxystiques s'accompagnant de céphalées, palpitations, sueurs, douleurs thoraciques ou abdominales, malaises. [4, 7]

En dehors de la triade symptomatique « HTA, sueurs, palpitations », le problème diagnostique peut se poser

avec un paragangliome sécrétant juxta-surrénalien. Le diagnostic biologique repose sur la mesure des métanéphrines plasmatiques et/ou urinaires.

La sensibilité des métanéphrines urinaires est de 85%, leur spécificité de 86%.

Quant aux métanéphrines plasmatiques, leur sensibilité est de 99%, leur spécificité de 89%. [8]

On peut utiliser le rapport métanéphrines urinaires totales sur créatinine avec un seuil diagnostique de 0,354 mmol/mmol. C'est l'augmentation des dérivés méthoxylés urinaires (sur 24H) qui confirme l'hyper-sécrétion. [8]

L'échographie montre le plus souvent une masse tissulaire arrondie, hétérogène surrénalienne ou extra-surrénalienne, retro-péritonéale latéro-aortique. [5,9].

Sur le scanner sans injection, le phéochromocytome a généralement un aspect de masse arrondie, de densité tissulaire, identique aux tissus du voisinage, mais, fréquemment, il se produit une nécrose, la masse devenant alors hypodense au centre. Cependant, la densité spontanée est souvent supérieure à 10 UH.

La tumeur est en général bien limitée, sa taille est supérieure à 2-3 cm ; elle atteint souvent 5 cm, et prend un aspect hétérogène, avec des calcifications (dans 12 % des cas), nécrose et kystisation.

Après injection, il se produit une prise de contraste intense et prolongée ; il s'agit d'une hypervascularisation à la fois tumorale et péri-tumorale. [5, 9]

En IRM, le phéochromocytome est hypo-intense en T1 et typiquement très hyperintense en T2. Un «wash-out» retardé du produit de contraste est observé dans moins de 50% des cas 10 minutes après l'injection.

Dans 35 % des cas, l'intensité T2 est atypique. Sur les séquences en opposition de phase, il ne se produit pas de chute de signal. [9,10].

La sensibilité (90-100%) et la spécificité (70-80%) de l'IRM et du scanner dans le diagnostic des phéochromocytomes sont presque identiques, cependant on note une supériorité de l'IRM pour les paragangliomes sus-diaphragmatiques. [5, 9,10]

Plus les lésions sont volumineuses, plus elles deviennent atypiques, et prennent un aspect nécrotique.

La scintigraphie à la MIBG (Méta-Iodo-Benzyl-Guaninidine), la tomographie par émission de positons (TEP) à la 18F-dihydroxyphénylalanine (18F-DOPA) et la TEP au 18F-désoxyglucose (18F-FDG) permettent de confirmer la localisation ou de rechercher des localisations multiples, ectopiques ou métastatiques. Elles révèlent de très petites lésions pouvant échapper au scanner ou à l'IRM. [11]

Le traitement de référence est la chirurgie, consistant en l'ablation de la surrénale atteinte. Cette intervention est précédée d'un traitement médical ayant essentiellement pour objectif de bloquer les effets des hormones sécrétées par la tumeur et de contrôler la

tension artérielle.

L'ablation d'un phéochromocytome est une chirurgie à haut risque nécessitant une collaboration étroite entre le chirurgien et l'équipe anesthésique. Les fluctuations hémodynamiques per et post opératoires représentent le principal danger.

Dans les formes malignes, caractérisées par l'existence ou l'apparition d'une extension loco-régionale ou à distance (métastases), la chirurgie sera complétée par différentes autres thérapeutiques : chimiothérapie, radiothérapie métabolique, chimio-embolisation des métastases [12].

Dans tous les cas, un suivi à long terme avec une surveillance clinique et biologique sera effectuée, et ce quelle que soit la forme initiale.

CONCLUSION

La classique triade symptomatique « céphalées sueurs palpitations » associée à l'HTA doit faire penser à un phéochromocytome et systématiquement faire demander un examen d'imagerie abdominale à la recherche d'une masse surrénalienne.

BIBLIOGRAPHIE

1. Trepp R, Kühn F, Stettler C. Phéochromocytomes et paragangliomes fonctionnels. Forum Med Suisse 2012; 12(4):66-71.
2. Renard J, Clerici T, Licker M, Triponez F. Phéochromocytomes et paragangliomes abdominaux. Journal de Chirurgie Viscérale, Volume 148, Issue 6, December 2011, Pages 463-471.
3. Sidibé EH. Le phéochromocytome en Afrique : rareté, gravité et ectopie. Annales d'Urologie Volume 35, Issue 1, January 2001, Pages 17-21.
4. Motta-Ramirez GA, Remer EM, Herts BR, Gill IS, Hamrahian AH. Comparison of CT findings in symptomatic and incidentally discovered pheochromocytomas. AJR Am J Roentgenol. 2005 Sep; 185(3):684-8.
5. Legmann P. Conduite à tenir devant un incidentalome surrénalien : scanner - IRM. Journal de Radiologie, Volume 90, Issue 3, Part 2, March 2009, Pages 426-441.
6. Touiti D, Seket B, Deligne E, Badet L, Colombel M, Dawahra M, Martin X, Maréchal JM, Dubernard JM. Phéochromocytomes surrénaliens bilatéraux au cours de la maladie de vonHippel-Lindau. Annales d'Urologie, Volume 35, Issue 6, November 2001, Pages 323-328
7. Yoon JK, Remer EM, Herts BR. Incidental pheochromocytoma mimicking adrenal adenoma because of rapid

contrast enhancement loss. AJR Am J Roentgenol. 2006 Nov; 187(5):1309-11.

8. Corcuff J-B, Monsaingeon M, Gatta B, Simonnet G. Diagnostic biochimique des phéochromocytomes.

Immuno-analyse & Biologie Spécialisée, Volume 17, Issue 5, October 2002, Pages 293-296.

9. Bessell-Browne R, O'Malley ME. CT of pheochromocytoma and paraganglioma: risk of adverse events with i.v. administration of nonionic contrast material. AJR Am J Roentgenol. 2007 Apr; 188(4):970-4.

10. Dalal T, Maher MM, Kalra MK, Mueller PR. Extraadrenal pheochromocytoma: a rare cause of tachycardia and hypertension during percutaneous biopsy. AJR Am J Roentgenol. 2005 Aug; 185(2):554-5.

11. Taïeb D, Tessonier L, Mundler O. Imagerie moléculaire nucléaire des paragangliomes
Médecine Nucléaire, Volume 34, Issue 8, August 2010, Pages 451-456.

12. Blake MA, Kalra MK, Maher MM, Sahani DV, Sweeney AT, Mueller PR, Hahn PF, Boland GW. Pheochromocytoma: an imaging chameleon. Radiographics. 2004 Oct; 24Suppl 1:S87-99.