



FAIT CLINIQUE / CASE REPORT

Apport de l'imagerie dans la prise en charge du phéochromocytome juvénile à propos d'un cas au CHU point G.

Contribution of imaging to the management of juvenile pheochromocytoma in a case at the G point CHU.

CAMARA Mamoudou^{1*}, KONE Abdoulaye Chomba¹, CAMARA Toumin², KONE Youssouf³, MARIKO Mahamane⁴, CISSE Issa⁴, KONATE Moussa¹, SIDIBE Siaka¹

¹: Service d'Imagerie médicale, CHU Point G (Bamako, MALI)

²: Service de Médecine interne de l'hôpital préfectoral de Siguiiri. (Siguiiri, GUINEE)

³: Service de Radiologie du centre hospitalier Jacques Boutard (France)

⁴: service d'imagerie médicale, CHU Mère-enfant « le Luxembourg ». (Bamako, MALI)

Mots-clés :

Phéochromocytome, adolescent, hypertension, scanner

Keywords:

Pheochromocytoma, adolescent, hypertension, CT scan

***Auteur correspondant**

Dr CAMARA MAMOUDOU,
Service d'Imagerie médicale,
CHU Point G, Bamako, Mali

Email :

camaramamoudou97@gmail.com

Tel : 00223 97619898/ 91800475

Reçu le : 23/11/2021

Accepté le : 27/02/2021

RÉSUMÉ

Le but de ce rapport de cas était de faire ressortir l'intérêt de l'imagerie dans la prise en charge du phéochromocytome juvénile au CHU point G, Bamako.

Nous rapportons un cas de phéochromocytome chez un adolescent âgé de 16ans avec antécédent d'hypertension artérielle sévère sans traitement. Le diagnostic a été orienté par la clinique. Le scanner abdominal avait mis en évidence une grosse masse surrénalienne droite à centre nécrosé mesurant 79,7 x 52,2 mm dont la densité spontanée est mesurée à 35 UH, la densité au temps précoce à 60 secondes mesurée à 75UH et la densité tardive à 10mn après l'injection intraveineuse de produit de contraste était de 52UH. Ainsi le « Wash out » relatif et absolu a été évalué à 6% et à 39%. Le diagnostic de phéochromocytome a été posé sur la base du dosage de normétanéphrine dans les urines, du méthoxy-tyramine urinaire et surtout du dosage de l'acide vanyl-mandélique (VMA) urinaire et confirmé par l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire. L'évolution était favorable après exérèse de la tumeur avec normalisation des chiffres tensionnels. Le contrôle scanographique à 6mois d'exérèse de la tumeur (phéochromocytome) était normal.

ABSTRACT

The aim of this case report was to highlight the interest of imaging in the management of juvenile pheochromocytoma at the G point CHU, Bamako.

We report a case of pheochromocytoma in a 16-year-old adolescent with a history of severe hypertension without treatment. The diagnosis was directed by the clinic. The abdominal scanner revealed a large right adrenal mass with a necrotic center measuring 79.7 x 52.2 mm, the spontaneous density of which is measured at 35 HU, the density at the early stage at 60 seconds measured at 75 HU and the late density at 10 minutes after the intravenous injection of contrast product was 52HU. Thus the relative and absolute "Wash out" was evaluated at 6% and at 39%. The diagnosis of pheochromocytoma was made on the basis of the determination of normetanephrine in the urine, of urinary methoxy-tyramine and especially of the determination of urinary vanyl-mandelic acid (VMA) and confirmed by the pathological examination of the surgical specimen. The outcome was favorable after

tumor resection with normalization of blood pressure figures. The CT scan 6 months after the tumor is removed (pheochromocytoma) does not indicate tumor recurrence.

1. Introduction

Le phéochromocytome ou chromaffinome est une tumeur rare qui se développe dans la médullosurrénale. Il secrète presque toujours des catécholamines [1,2] dont la principale manifestation est l'hypertension artérielle. L'incidence annuelle de ces tumeurs est de 1 à 4 par million d'habitants [3]. Le phéochromocytome ou chromaffinome est retrouvé environ 1-5 fois sur 1000 hypertendus [4].

Il atteint surtout les garçons dont l'âge moyen au moment de la découverte est de 10 ans [1, 5, 6].

En imagerie, si certains aspects sont caractéristiques du phéochromocytome, les formes atypiques sont fréquentes. Bien que des poussées hypertensives aient été décrites après injection IV de produit de contraste iodé, leur utilisation n'est pas contre-indiquée. L'aspect TDM le plus classique est celui d'une masse bien limitée de taille variable avec une densité spontanée qui est souvent supérieure à 10UH, massivement rehaussée par le produit de contraste. La présence d'une hypodensité centrale correspond en général à une nécrose centro-tumorale, d'autant plus fréquente que la tumeur est plus volumineuse [7,8].

En IRM il existe un hyper signal T2 caractéristique : rapport surrénale/foie supérieur à 3 et un rehaussement rapide et intense à l'injection du produit de contraste. Un hypo-ou iso signal par rapport au foie sur les séquences T1 est observé. Absence de chute de signal sur les séquences de déplacement chimique [8,9].

La scintigraphie à la méta-iodo-benzyl guanidine (MIBG) montre une hyperfixation au niveau de la surrénale atteinte non spécifique [10].

La prise en charge thérapeutique est multidisciplinaire.

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire apporte la confirmation histologique du diagnostic.

Au Mali, à notre connaissance, très peu ou presque pas de cas est rapporté dans la littérature.

Nous rapportons un cas de phéochromocytome révélé principalement par une HTA permanente sévère, diagnostiqué par la tomodensitométrie, les bilans biologiques et confirmé par l'anatomopathologie chez un adolescent de 16ans.

L'objectif de ce travail était de faire ressortir l'intérêt de l'imagerie dans la prise en charge du phéochromocytome juvénile au CHU point G, Bamako

2. Observation

Nous rapportons le cas d'un adolescent âgé de 16 ans, hypertendu connu depuis 5 ans sans traitement médical.

Il a été admis dans le service de cardiologie du CHU POINT G pour un trouble de la conscience, de sueurs profuses, de céphalées violentes surtout frontales et la palpitation.

L'examen clinique notait un enfant anxieux, les téguments pâles, une pression artérielle à 176/102mmhg, une fréquence cardiaque à 112 battements / minute et un indice de la masse corporelle à 19,5 kg/m². La palpation a mis en évidence une sensibilité de l'hypocondre droit.

A la biologie, on notait une anémie normocytaire, normochrome avec un taux d'hémoglobine à 9.7 g/dl, un taux de plaquettes à 566000 éléments/ mm³, et des globules blancs à 5,7000/ mm³. La CRP était inférieure à 10 mg/l, la créatininémie à 0,6mg/dl, l'urée à 0,22g/l et la phosphoremie à 29mg/l. La troponine IC était négative.

Le fond d'œil a mis en évidence une rétinopathie hypertensive stade III selon la classification de kir Kendall.

L'échocardiographie et la radiographie du thorax étaient normales.

L'échographie abdominale montrait une masse surrénalienne droite bien limitée, de contours réguliers, d'échostructure hétérogène de 79mm de grand axe, à centre nécrotique avec une hyper vascularisation au doppler couleur de la portion charnue. Elle était en contact étroit avec le pôle supérieur rénal droit.

La tomodensitométrie abdominale (**figure 1**) réalisée à la suite de l'échographie abdominale a objectivé également la masse surrénalienne droite à centre nécrosé mesurant 79,7 x 52,2 mm dont la densité spontanée de la portion tissulaire était mesurée à 35 UH, la densité au temps portal à 75UH et la densité à 10mn après injection intraveineuse de produit de contraste à 52UH. Ainsi le « Wash out » relatif et absolu est évalué à 6% et 39%. On ne notait pas d'épanchement liquidien intra péritonéal et extra péritonéal ni d'infiltration de la graisse péritonéale et ni d'ADP lombo-aortique, coelio-mésenterique et pelvienne.

Ces examens d'imagerie ont conclu au diagnostic de tumeur surrénalienne droite.

Devant ce tableau clinique d'HTA juvénile et d'une tumeur surrénalienne à l'imagerie ; le dosage des dérivés Métanéphrines urinaires de 24 heures a été demandé. Cette analyse biologique a montré un taux élevé de normétanéphrine à 12638µg/24h, un taux de méthoxytyramine à 552ug/24h et de l'acide vanyl mandélique (VMA) à 27,18 µmol/l.

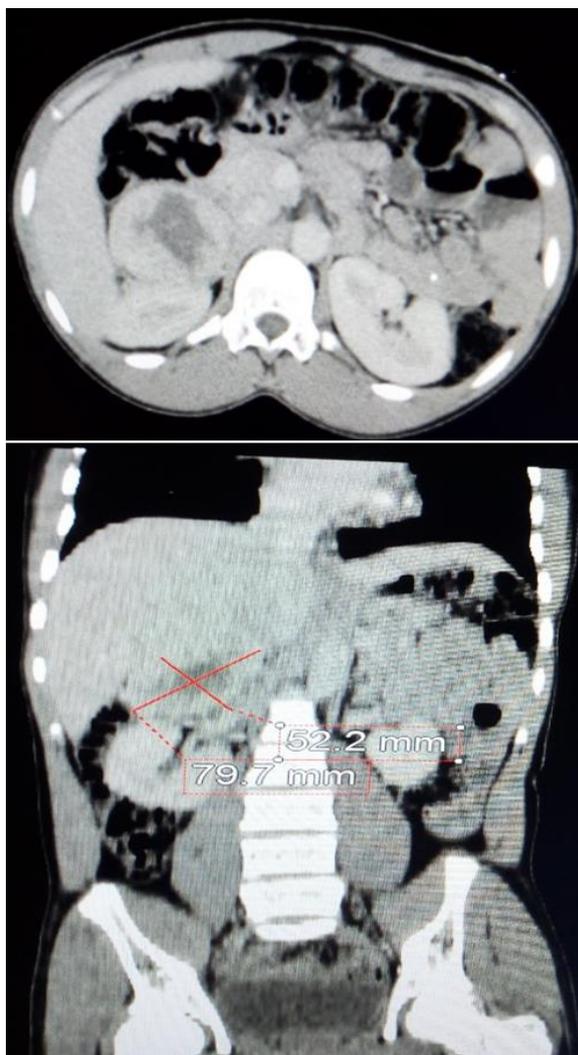


Figure 1: TDM abdominale avec acquisition des images au temps portal, en coupe axiale et reconstruction coronale en fenêtre parenchymateuse montrant une masse surrénalienne nécrosée droite de 79 x 67 x 53mm.

A la suite de tous ces examens, le diagnostic de phéochromocytome droit a été retenu.

L'adolescent a été mis sous antihypertenseurs à base de bêta-bloquant : propranolol (Avlocardyl (R) à la dose de 40 mg/m²/jour, d'inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC), (Lopril^(R)) à la dose de 1mg/kg/ jour) et le paracétamol codéine 500mg à la dose 2cp x 3/jour.

La stabilisation des chiffres tensionnels au bout de 2 semaines a permis de proposer la cure chirurgicale de la tumeur surrénalienne.

L'adolescent a bénéficié d'une exérèse de la tumeur par une incision médiane à cheval du bord inférieur de la douzième côte et le bord externe des muscles érecteurs

du rachis, l'exploration trouve une masse tumorale faisant 80mm sur 50 mm dans la loge de la surrénale droite ; on procèdera à la ligature, puis à la surrénalectomie totale droite.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic de phéochromocytome en montrant que cette tumeur est faite de travées de massifs et tubes qui sont faits de cellules polyédriques ou cylindriques associées à un cytoplasme éosinophile et granuleux et un noyau ovalaire central avec de légère anisocaryose. Le chorion est fibro-grêle et vascularisé.

Les suites post-opératoires ont été simples. L'évolution a été favorable avec disparition des symptômes et normalisation de la pression artérielle après arrêt des antihypertenseurs.

Le contrôle de la tension chaque trimestre au cours des 12 premiers mois post opératoires et le scanner abdominal à 6mois post opératoire étaient normaux.



Figure 2: Aspect macroscopique de la pièce opératoire montrant une pièce homogène, bien limitée de 8cm de grand axe.

3. Discussion

Le phéochromocytome est une pathologie rare et sévère, son diagnostic à travers l'exploration d'une cause à l'hypertension artérielle sous-estime la fréquence de ces tumeurs puisque 70% d'entre elles sont compliquées d'hypertension [11]. Sa survenue à un âge précoce et son association à des signes de gravité en font la sévérité. Notre observation en fait l'exemple ; la symptomatologie du phéochromocytome est polymorphe et causée principalement par la production excessive de catécholamines [5,12,13]. Chez l'enfant, la symptomatologie est plus souvent atypique [1, 5,12]. Ces manifestations surviennent en présence d'une tumeur sécrétant principalement de l'épinephrine et de la dopamine et peuvent consister en un arrêt de la croissance accompagné d'altération de l'état général, des troubles neurologiques avec anxiété et des troubles

visuels [12,13]. Le phéochromocytome unilatéral est révélé par une hypertension qui a dominé le tableau initial chez un adolescent de 16ans. La triade symptomatique : céphalées, sueurs, palpitations associée au dosage des Métanéphrines plasmatiques et /ou urinaires permettent de poser le diagnostic [2,12,13]. Dans notre cas, nous avons été orienté par les signes cliniques d'appel notamment l'hypertension artérielle s'accompagnant de céphalées, de sueurs profuses et de tachycardie et le scanner abdominal devant ces signes cliniques évocateurs, a permis de mettre en évidence la grosse masse tumorale. Comme il a été rapporté dans la littérature [1,13]. Le dosage des Métanéphrines plasmatiques et /ou urinaires et des VMA permettra de poser le diagnostic de phéochromocytome. L'étude anatomopathologique a permis d'étayer la nature anatomo-pathologique de la pièce opératoire. Chez notre patient elle a permis de confirmer de plus le diagnostic de phéochromocytome en montrant des travées de massifs et tubes qui sont faits de cellules polyédriques ou cylindriques associées à un cytoplasme éosinophile et granuleux et un noyau ovalaire et central avec de légères anisocaryose. Le chorion est fibro- grêle et vascularisé.

Le diagnostic de localisation d'un phéochromocytome repose sur la tomodynamométrie avec injection d'iode ou IRM surrénalienne.

Cependant le scanner surrénalien dans notre contexte devant les signes cliniques évocateurs, a permis de mettre en évidence la masse tumorale surrénalienne droite.

L'exérèse de la tumeur (surrénalectomie totale droite) a permis de guérir notre patient avec arrêt du traitement anti hypertenseur après 2semaines post-chirurgie.

4. Conclusion

Le phéochromocytome est une tumeur rare et grave, d'expression clinique très variable.

La découverte d'une hypertension artérielle chez l'enfant doit conduire systématiquement à la recherche de phéochromocytome.

Sa prise en charge est multidisciplinaire impliquant le cardiologue, le radiologue, l'endocrinologue, le chirurgien viscéral, l'anesthésiste et l'anatomopathologiste.

L'imagerie en général et en particulier la TDM joue un rôle incontournable dans le diagnostic de localisation des phéochromocytomes.

La cure radicale relève de la chirurgie délicate précédée de traitement médical symptomatique inhibant les catécholamines.

Conflit d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

5. Références

1. Doyon Sophie : Un cas de phéochromocytome. *Pharmactuel* 2006 ; 39,5 :268672.
2. Ilias I, Pacak K. Current Approaches and Recommended Algorithm for the Diagnostic Localisation of Pheochromocytoma *Clin Endocrinol Metab* 2004 ;89 :479-91.
3. Pisoni R, Ahmed MI, Calhoun DA. "Characterization and Treatment of Resistant Hypertension" *Curr. Cardiol Resp* 2009 ;11 :407-13.
4. Graham JB. Pheochromocytoma and hypertension : An analysis of 207 cases. *Int. Abstracts surg.* 1951 ; 92(2) : 105-21. *Pub. Med.*
5. Dubois R, Chappuis JP. Le phéochromocytome : particularités pédiatriques. *Arch Pediatr* 1997 ; 4 :1217-25.
6. Ross JH. Pheochromocytoma. *Special Considerations in Children.* *Urol Clin North Am* 2000, 27 :393-402.
7. 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.
8. 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.
9. Dalal T, Maher MM, Kalra MK, Mueller PR. Extraadrenalpheochromocytoma : a rare cause of tachycardia and hypertension during percutaneous biopsy. *AJR Am J Roentgenol.* 2005Aug ; 185(2) :554-5.
10. Taieb D, Tessonier L, Mundler O. Imagerie moléculaire nucléaire des paragangliomes médecine Nucléaire, Volume 34, issue 8, August 2010, pages 451-456.
11. Young W. Endocrine hypertension : Pheochromocytoma and primary, Aldosteronism. 2005 :631-45.
12. Lenders J, Eisenhofer G, Mannelli M, Pacak K. Phaeochromocytoma *Lancet* 2005 ;366 :665-75.
13. Kinney MAO, Narr BJ, Warner MA. Perioperative Management of Pheochromocytoma. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2002 :16 :359-69. 2009 ; 30(5) : 307-312. doi: 10.5405/jmbe.30.5.06.