



Cas Clinique

Phéochromocytome Juvénile à l'Hôpital Préfectoral de Siguiri (Guinée) : A Propos d'un Cas

Juvenile Pheochromocytoma at the Prefectoral Hospital of Siguiri (Republic of Guinea): A Case Report

Camara T^{1,2}, Traore A^{2,2}, Diallo AY^{3,2}, Sylla D^{4,2}, Kake A^{5,2}, Diabate L^{6,2}, Kaba ML^{7,2}

RÉSUMÉ

Le phéochromocytome ou chromaffinome est une tumeur rare qui se développe dans la médullosurrénale. Il sécrète presque toujours des catécholamines dont la principale manifestation remarquable est l'hypertension artérielle. Nous rapportons la première observation d'un phéochromocytome à l'Hôpital Préfectoral de Siguiri (République de Guinée), une formation sanitaire située à plus de 700 km de la capitale du pays et la discutons à la lumière des données de la littérature.

ABSTRACT

Pheochromocytoma or chromaffinoma is a rare tumour that develops in the adrenal medulla. It almost always secretes catecholamines the main clinical consequence of which is arterial hypertension. The annual incidence of these tumours is 1 to 4 per million inhabitants. It mainly affects boys whose average age at the time of discovery is 10 years. The final diagnosis is usually made by histopathology after surgical extraction. In Guinea, to our knowledge, no case has been reported in the literature, hence the subject of this observation.

1. Service de Médecine Générale de l'hôpital préfectoral de Siguiri
2. Université Gamal Abdel Nasser de la République de Guinée
3. Service de l'Unité de Néphrologie de l'hôpital Régional de Kankan République de Guinée
4. Service de Néphrologie du CHU de Donka Conakry, République de Guinée
5. Service de Médecine Interne du CHU de Donka, Conakry, République de Guinée
6. Service de Néphrologie du CHU de Donka, Conakry, République de Guinée

Auteur correspondant :

Dr Camara Toumin
Médecin interniste
Tel : 622807935/66055544
Email : toumincamara@gmail.com

Mots clés : Phéochromocytome ; Hypertension artérielle ; Hôpital préfectoral de Siguiri.

Keywords: Pheochromocytoma; High blood pressure; Prefectoral Hospital of Siguiri.

INTRODUCTION

Le phéochromocytome ou chromaffinome est une tumeur rare qui se développe dans la médullosurrénale. Ils sécrètent 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] qui sécrète des catécholamines (adrénaline, noradrénaline, dopamine). Il atteint surtout les garçons dont l'âge moyen au moment de la découverte est de 10 ans [1, 5, 6].

Les manifestations cliniques consistent essentiellement en une hypertension artérielle permanente. L'association avec la triade paroxystique constituée de céphalées, sueurs, palpitations ou les formes paroxystiques d'hypertension artérielle sont très évocatrices de phéochromocytome mais inconstantes.

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 surrenale/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 surrenale atteinte non spécifique [10].

La prise en charge thérapeutique est multidisciplinaire.

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

La Préfecture de Siguiri en République de Guinée n'a pas de cas rapporté dans la littérature, d'où l'intérêt de cette observation.

Nous rapportons un cas de phéochromocytome révélé principalement par une HTA permanente et sévère et diagnostiqué par les bilans biologiques, la tomographie, et confirmé par l'anatomopathologie. Les examens complémentaires ont été réalisés à Bamako situé à 207 km de Siguiri.

OBSERVATION

Adolescent B.K, âgé de 15 ans, sans antécédent pathologique connu, est suivi depuis un an en ambulatoire pour une HTA sévère dans le service de médecine général de l'hôpital préfectoral de Siguiri.

L'examen clinique à l'admission notait un enfant anxieux, avec des sueurs profuses, des céphalées violentes surtout frontales et la palpitation. Une pression artérielle à 193/114 mm hg, une fréquence cardiaque à 122 battements / minute et un indice de la masse corporelle à 19,5 kg/m². L'examen physique met en évidence une sensibilité de l'hypochondre droit au flanc droit.

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

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

L'ECG a mis en évidence une tachycardie sinusale.

L'échocardiographie et la radiographie du thorax réalisés étaient normales.

L'échographie abdominale réalisée à l'aide de la sonde convexe 3, 5 Mhz montrait une masse surrenalienne 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 pole supérieur rénal droit.

L'examen TDM abdominale (**figure 1**) réalisée à la suite de l'échographie objective également la masse surrenalienne droite à centre nécrosé mesurant 79,7 x 52,2 mm dont la densité spontanée de la portion tissulaire est mesurée à 35 UH, la densité au temps portal à 75UH et la densité à 10 mn après injection intraveineuse de produit de contraste à 52 UH. 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-mésentérique et pelvienne. Devant ce tableau radiologique le diagnostic de tumeur surrenalienne droite a été évoqué.

Devant ce tableau clinique d'HTA juvénile et d'une tumeur surrenalienne à l'imagerie ; le dosage des dérivés Métanéphrines urinaires de 24 heures est demandé. Cette analyse biologique montre un taux élevé de normétanéphrine à 12638µg/24h, le taux de methoxytyramine à 552ug/24h et de l'acide vanyl mandélique (VMA) à 27,18 µmol/l. Le diagnostic de phéochromocytome est retenu.

L'adolescent était alors mis sous antihypertenseurs à base de bêtabloquant (Avlocardyl (R) à la dose de 50 mg/ m²/ jour, d'inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC), (Lopril(R) à la dose de 1mg/kg/ jour et le paracétamol codéine 500 mg à la dose 2 cp x 3/jour.

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

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 80 mm sur 50 mm dans la loge de la surrenale droite; on procédera à la ligature, puis à la surrenalectomie totale droite.

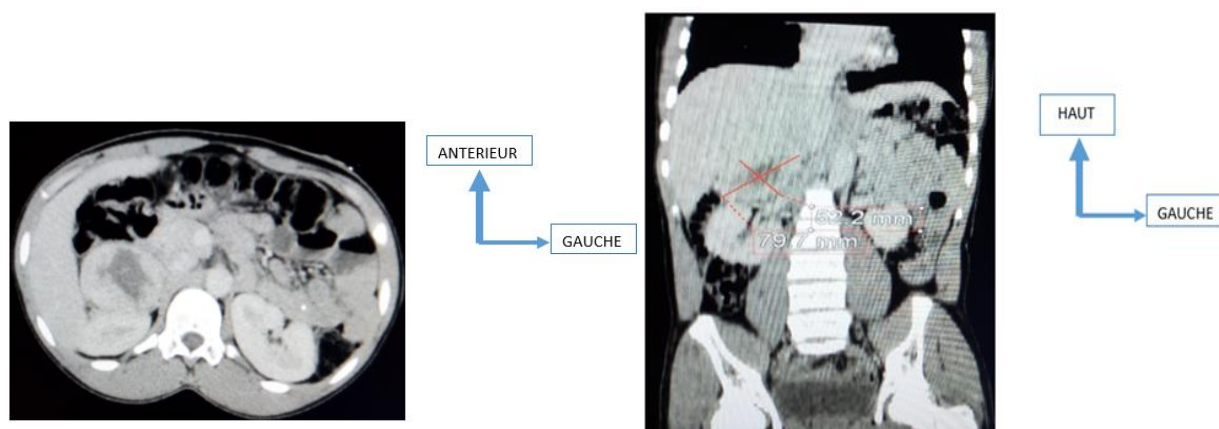


Figure 1: TDM abdominale avec acquisition des images au temps portal, en coupe axiale et reconstruction coronale en fenêtre parenchymateuse montrant une masse surrenalienne nécrosée droite de 79 x 67 x 53mm.



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

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 et 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 était normal.

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'épinéphrine 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 16 ans.

Orienté par les signes cliniques d'appel, le diagnostic repose sur la mise en évidence d'une production excessive de catécholamines [2, 12,13]. Chez notre patient, 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 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 légère anisocaryose. Le chorion est fibro- grêle et vascularisé.

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

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

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 l'anatomopathologiste.

L'imagerie en générale 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.

L'exérèse de la tumeur (surrénalectomie totale droite) a permis de guérir notre patient avec arrêt du traitement anti hypertenseur.

Conflit d'intérêt

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

RÉFÉRENCES

1. Doyon S : 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 pheochromo-cytoma 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. Pheochromocytoma 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.