

# Localisation secondaire inhabituelle d'un phéochromocytome malin

M.Ammar, F.Mnif, L.Affes, F.Hadj Kacem, N.Rekik, M.Mnif Feki, N.Charfi, M.Abid

Service d'endocrinologie et diabétologie, CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE

## INTRODUCTION

Le phéochromocytome est une pathologie rare, il est malin dans environ 10 % des cas. Les métastases à distance sont le plus souvent pulmonaires, hépatiques et osseuses. Les métastases cérébrales et surtout méningées sont exceptionnelles.

## OBSERVATION

Patiente âgée de 28 ans, sans antécédents familiaux particuliers, opérée en décembre 2014 pour tumeur surrenalienne droite de 3,5 cm de grand axe (Figure1), non sécrétante (Tableau1)

Tableau1: Explorations hormonales initiales

Freinage minute	+ <8 ug/l
Aldostéronémie	275,74 ng/l
Rénine plasmatique	26,18 ng/l
Rapport aldostérone/rénine	10,53
Dérivés méthoxylés (DM)	1,47 umol/24h (<5,5umol/24h)
SDHEA	130 µg% (10-330) 353 µmol/L
DOC	145 pmol/L (120-600 pmol/L) 48pg/ml

L'examen anatomo-pathologique: phéochromocytome surrealien droit largement nécrosé avec un score de PASS à 15 et des métastases dans 5 ganglions péri surrealiens en plus de l'infiltration de la graisse périphérique

En post opératoire:

- DM étaient toujours négatifs (5,31 umol/24h)
- La scintigraphie osseuse ainsi que la scintigraphie MIBG étaient normales
- L'IRM surrealienne (juillet 2015) n'a pas montré de récurrence tumorale

Depuis décembre 2015: notre patiente rapporte la notion de céphalées holocraniennes et de vertiges d'aggravation progressive avec installation de nausées et vomissements. Le scanner cérébral a objectivé un processus expansif de la fosse postérieure extra-axial spontanément hyperdense se rehaussant de façon significative et homogène après injection de produit de contraste (PDC), de 3 cm de grand axe (Figure2)

L'IRM cérébrale (Figure3) a conclu à un méningiome de la tente du cervelet

La patiente a été opérée en janvier 2016 avec une exérèse macroscopiquement complète

L'examen anatomo-pathologique: localisation méningée d'une tumeur maligne endocrine dont la morphologie et l'immunophénotypage sont en faveur d'un phéochromocytome

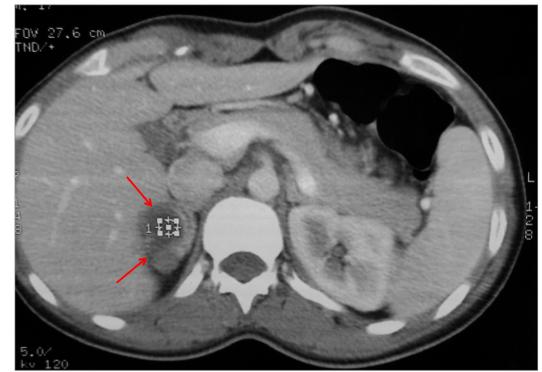


Figure1: Scanner surrealien montrant une masse surrealienne droite de 35\*23\*21 mm de 43 UH de rehaussement hétérogène à centre nécrosé

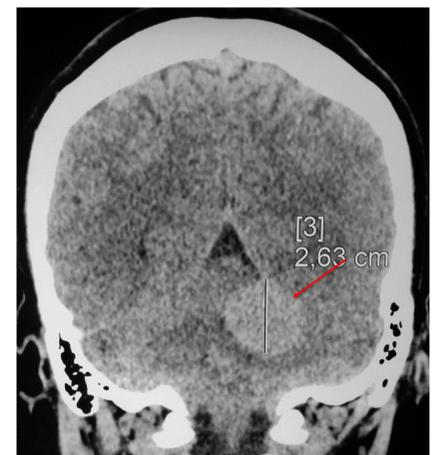


Figure 2: Scanner cérébral objectivant un processus expansif extra-axial de la fosse postérieure au dépend de la tente du cervelet gauche, se rehaussant de façon significative et homogène après PDC de 3 cm de grand axe

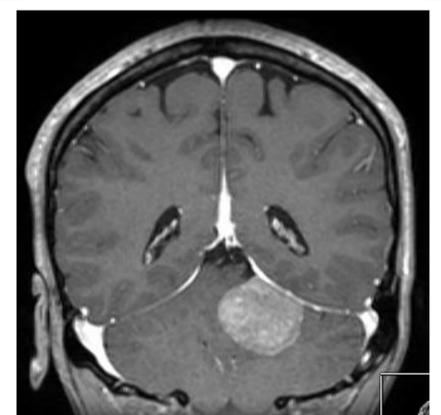


Figure 3: IRM cérébrale montrant un processus expansif extra-axial à large base d'implantation sur la tente du cervelet gauche se rehaussant de façon intense après Gadolinium

## DISCUSSION

- ❑ Les phéochromocytomes sont des tumeurs rares et hétérogènes, sporadiques dans 70% des cas et s'intégrant dans des syndromes de prédisposition génétique dans 30% des cas: néoplasies endocriniennes multiples type 2, maladie de von Hippel-Lindau, neurofibromatoses type 1 et les mutations des gènes SDHx.
- ❑ La prévalence de malignité est estimée à 10 % et les sites métastatiques les plus fréquemment retrouvés sont: les ganglions lymphatiques (70 %), le squelette (68 %), le foie (46 %) et les poumons (39 %) ; les métastases cérébrales sont exceptionnelles et les métastases méningées n'ont pas été rapportées auparavant.
- ❑ Il a été démontré que la présence d'une mutation constitutionnelle sur le gène SDHB chez un patient porteur de phéochromocytome est un facteur de risque majeur de malignité (34 à 70%) et de mauvais pronostic et que 10 % des cas sont biologiquement silencieux ou à dopomine, ce qui explique un résultat négatif du dosage des dérivés méthoxylés, tel était le cas de notre patiente.
- ❑ Compte tenu du fort pourcentage de mutations identifiées chez les patients ayant une présentation apparemment sporadique de la maladie, certaines équipes préconisent que tout patient porteur d'un phéochromocytome doit se voir offrir une consultation de génétique au cours de laquelle un test génétique sera proposé.

## CONCLUSION

Cette observation illustre un cas exceptionnel de phéochromocytome malin biologiquement silencieux, ayant métastasé au niveau méningé simulant un méningiome.