

Phéochromocytome surrénalien bilatéral: à propos d'un cas

A. Hariz^{*a} (Dr), I. Ben Nacef^b (Dr), I. Boukhris^a (Dr), E. Cherif^a (Dr), N. Khalfallah^a (Pr)

^a Faculté de médecine de Tunis, Tunis, TUNISIE ; ^b Service de Médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE

Introduction

Le phéochromocytome est une tumeur rare développée aux dépens des cellules chromaffines, le plus souvent médullosurréaliennes produisant un excès de catécholamines. L'atteinte surrénalienne est le plus souvent unilatérale. Mais, dans 10% des cas, une localisation bilatérale est observée [1]. Elle pose encore plusieurs problèmes relatifs à son diagnostic, aux critères de malignité et aux aspects génétiques surtout en cas d'absence d'antécédents familiaux. En effet, une mutation peut être retrouvée dans 25% des cas, même chez les patients ayant un phéochromocytome «apparemment» sporadique [2]. Les implications pronostiques de ces formes pour le patient et sa famille, dépendent des caractéristiques de chaque syndrome génétique.

Observation

- **Patiente** âgée de 22 ans, sans antécédents pathologiques notables, hospitalisée pour exploration d'une hypertension artérielle découverte depuis 6 mois.
- **Examen physique:** sans particularité
- **Biologie:** hypokaliémie à 3,4 mmol/l
hyperleucocytose à 12100 éléments/mm³.
- Devant la notion de troubles vasomoteurs à type de céphalée, palpitations et sueurs, un dosage urinaire des dérivés méthoxylés était pratiqué: normétanéphrine à 135 fois la normale et 3-méthoxythyramine à 17 fois la normale.
- **Echographie abdominale:** masses surrénaliennes bilatérales
- **IRM abdominale:** masses au niveau des deux surrénales (6,2 × 5 cm avec un compartiment nécrotique central à gauche et 2,1 × 1,8 cm à droite), bien limitées, en hypersignal T2 se rehaussant de façon intense après injection de produit de contraste. (Figure 1).

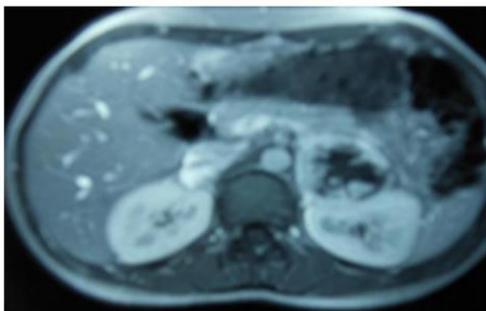


Figure 1: IRM abdominale : Masses tissulaires surrénaliennes bilatérales faisant 2,1cm × 1,8 cm à droite et 6,2 cm × 5 cm à gauche, hétérogène avec un rehaussement intense

- Devant cette atteinte bilatérale, une scintigraphie à la MIBG a été pratiquée: foyers d'hyperfixation au niveau des deux loges surrénaliennes (Figure 2). Absence de localisations extrasurrénaliennes.

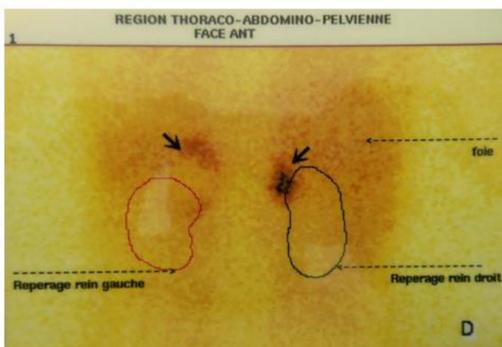


Figure 2: Scintigraphie à la MIBG: Présence d'une hyperfixation surrénalienne bilatérale avec absence de signe scintigraphique en faveur d'une localisation ectopique ou de métastase

- **Diagnostic retenu:** phéochromocytome bilatéral dans sa forme sporadique devant l'absence d'antécédents familiaux particuliers.
- **Enquête à la recherche d'une néoplasie endocrinienne multiple:** négative.
- **Traitement :** surrénalectomie bilatérale par voie coelioscopique après équilibrations des chiffres tensionnels.
- **Examen anatomopathologique:** absence de signes de malignité

- Les suites opératoires étaient simples. L'évolution était favorable sous traitement substitutif par 30mg/j d'hydrocortisone. Avec un recul évolutif de 6 ans, aucune récurrence n'a été observée.

Discussion

- Le phéochromocytome est une cause rare d'HTA (0,5 à 1%), importante à diagnostiquer du fait du risque de complications aiguës [3].
- Il est le plus souvent sporadique et unilatéral. Néanmoins, dans 10% des cas, il peut être bilatéral [1,4]. Chez ces patients, une affection génétique sous-jacente peut être diagnostiquée dans 80% des cas [2]. Il s'agit de néoplasie endocrinienne multiple de type 2, du syndrome de Von Hippel-Lindau ou de neurofibromatose de type 1 [5].
- Un interrogatoire soigneux portant sur les antécédents familiaux et un examen physique exhaustif sont nécessaires pour reconnaître une maladie héréditaire. Mais, les antécédents familiaux peuvent être méconnus ou manquer en cas de primo-mutation [6]. Ceci justifie la réalisation systématique d'une enquête génétique dans les phéochromocytomes apparemment sporadiques, notamment en cas d'âge jeune (59% sont héréditaires) ou en présence d'atteinte multifocale (84% sont héréditaires).
- La découverte d'une maladie héréditaire a une grande valeur diagnostique et pronostique pour le patient et sa famille, la probabilité de récurrence des phéochromocytomes familiaux étant 13 fois plus élevée que celle des phéochromocytomes sporadiques [5]. Chez notre patiente, l'interrogatoire et l'examen physique n'ont pas trouvé des signes de neurofibromatose ou d'endocrinopathies familiales. Néanmoins, l'enquête génétique n'a pas été réalisée.
- En dehors de l'aspect génétique de la maladie, la découverte d'atteinte bilatérale impose la confirmation du caractère sécrétoire des deux masses surrénaliennes. En effet, l'existence d'un tableau clinico-biologique typique de phéochromocytome avec un nodule surrénalien bilatéral peut évoquer soit un phéochromocytome bilatéral soit l'association d'un phéochromocytome et d'un incidentalome d'autre nature. Dans ce cas, la scintigraphie à la MIBG a un grand intérêt pour caractériser la nature des tumeurs. Elle permet de confirmer le caractère neuroendocrine des nodules surrénaliens devant une hyperfixation bilatérale et de ce fait elle permet de proposer une sanction thérapeutique [7].
- La surrénalectomie bilatérale constitue le traitement de choix. Comme chez notre patiente, un traitement substitutif est alors préconisé à vie pour éviter la survenue d'une insuffisance surrénalienne [8]. La surrénalectomie partielle préservant la corticosurrénale a été récemment proposée par certains auteurs. Elle permet d'éviter l'opothérapie et offre une meilleure qualité de vie [9].

Conclusion

Le diagnostic de phéochromocytome bilatéral nécessite la confirmation du caractère sécrétoire des deux tumeurs surrénaliennes. La scintigraphie à la MIBG permet d'objectiver le caractère neuroendocrine des deux masses surrénaliennes et de ce fait d'éliminer un incidentalome d'autre nature. La recherche d'une affection génétique sous-jacente doit être systématique.

Références

1. Brunaud L, Ayav A, Bresler L, et al. Les problèmes diagnostiques du phéochromocytome. Ann Chir. 2005; 130(1):267-72. Google Scholar
2. Mirallé E, Cariou B, Kraeber-Bodéré F. Phéochromocytomes bilatéraux. Génétique et traitement. Annales de chirurgie. 2005; 130(4): 273-76. PubMed | Google Scholar
3. Lamblin A, Pigny P, Tex G, et al. Paragangliome : profil clinique et sécrétoire. A propos de 39 cas. Ann chir. 2005; 130(3): 157-61. PubMed | Google Scholar
4. Raby L, harrahill M, Moore K. Bilateral pheochromocytoma: Incidental finding in a trauma patient. J Emerg Nurs. 2011; 37(5):512-1. Google Scholar
5. Plouin PF, Gimenez-Roqueplo AP, Duclos JM. Progrès récents dans le diagnostic, l'évaluation pronostique et le traitement des phéochromocytomes. Rev Med Interne. 2000; 21(12):1075-8. Google Scholar
6. Pacak K, Eisenhofer G, Ahlman H, et al. Pheochromocytoma: recommendations for clinical practice from the First International Symposium. Nat Clin Pract Endocrinol Metab. 2007; 3(2):92-102. PubMed | Google Scholar
7. Noblet-Dick M, Grunenberger F, Brunot B, et al. Le phéochromocytome en médecine interne : particularités et place de la scintigraphie à la MIBG 123. La revue de médecine interne. 2003; 24(6):358-65. Google Scholar
8. El Malki HO, Benkabbou A, Lahmidani S, et al. La prise en charge chirurgicale du phéochromocytome bilatéral. Tun Med. 2009; 87(1): 17-21. Google Scholar
9. Cherkhi S, Causeret S, Liffante JC, et al. Traitement actuel des phéochromocytomes : à propos de 50 cas. Ann Chir 2003; 158(4):232-36. Google Scholar