

Phéochromocytome et paragangliome : rôle du scanner multi-barrette (Burkina Faso)

Adjirata KOAMA¹, Bénilde Marie Ange TIEMTORE/KAMBOU^{2,5},
Nina Astrid N'DE/OUEDRAOGO^{2,5}, Pakisba Ali OUEDRAOGO^{3,5},
Laure Clarisse YAMEOGO^{4,5}, Claire Kiswendsida NITIEMA^{4,5},
Ousséni DIALLO^{3,5}, Rabiou CISSE^{3,5}

Résumé

Le phéochromocytome est une tumeur endocrine rare sécrétant des catécholamines, responsables de complications cardiovasculaires redoutables. L'imagerie notamment le scanner joue un rôle important dans sa prise en charge [1,2]. Il s'est agi de 4 cas colligés en 12 ans. Tous les patients ont bénéficié d'un scanner abdomino-pelvien avec injection intraveineuse de produit de contraste iodé (PDCI). Le diagnostic était confirmé par l'histologie. Il s'agissait de 2 femmes et de 2 hommes d'un âge moyen de 42 ans. Les signes cliniques étaient l'hypertension artérielle (4 cas) et les douleurs abdominales (3 cas). Le dosage des métanéphrines a été réalisé dans 1 cas. Le scanner montrait une masse surrénalienne dans 3 cas dont un cas de bilatéralité, une localisation extra surrénalienne dans 1 cas, latéro-aortique gauche. Dans tous les cas, la masse était bien limitée hétérogène à centre nécrotique de taille comprise entre 4 et 9 cm. Le scanner est l'imagerie de choix dans notre contexte. Il précise le nombre, le siège et les rapports de la tumeur. Il fait habituellement suite au diagnostic clinico-biologique.

Mots-clés : Phéochromocytome, paragangliomes, scanner abdominal.

Pheochromocytoma and paraganglioma: role of multi-slice CT (Burkina Faso)

Abstract

Pheochromocytoma is a rare endocrine tumor secreting catecholamines, responsible for formidable cardiovascular complications. Imaging, in particular CT, plays an important role in its management [1,2]. These were 4 cases in 12 years. All patients underwent abdominal-pelvic CT with inject of intravenous iodinated contrast. The diagnosis was confirmed by histology. There were 2 women and 2 men with an average age of 42 years. The clinical signs were arterial hypertension (4 cases) and abdominal pain (3 cases). The metanephrine assay was performed in 1 case. The CT scan showed an adrenal mass in 3 cases, one case of bilaterality, an extra adrenal localization in 1 case, left lateral aortic. In all cases, the mass was well limited heterogeneous necrotic center size between 4 and 9 cm. CT is the imaging of choice in our context. It specifies the number, the seat and the reports of the tumor. It usually follows the clinical-biological diagnosis.

Keywords: Pheochromocytoma, paragangliomas, abdominal CT scan.

¹ Service de radiologie CHR de Koudougou. 01 BP 300, Burkina Faso ; adjikoama@gmail.com

² Service de radiologie, CHU de Bogodogo. Burkina Faso. ; kbenildema@yahoo.fr ; ninawed@hotmail.com

³ Service de radiologie, CHU Yalgado Ouédraogo (CHUYO). Burkina Faso ; paliouedraogo@yahoo.fr ;

⁴ Service de chirurgie générale, CHU Yalgado Ouédraogo (CHUYO). Burkina Faso ; marieclaire19@yahoo.fr

⁵ UFR/SDS, Université Joseph Ki-Zerbo, Burkina Faso. 03 BP 7021. ; odiallo75@yahoo.fr ; cissrab@gmail.com

* Correspondant : Dr KOAMA Adjirata. Tél. : 0022670177667 ; Email: adjikoama@gmail.com ; ORCID: 0000 - 0001 - 5626 - 3561

Introduction

Le phéochromocytome est une tumeur endocrine rare développée au dépend des cellules chromaphines de la médullosurrénale ou extra surrénaliennes (paragangliome) [1,2]. Elle est caractérisée par une importante sécrétion de catécholamines, responsable de complications cardiovasculaires et métaboliques redoutables [1,3]. Le diagnostic positif est suspecté devant la présence de la triade de Ménard associée à une hypertension artérielle paroxystique [1,3]. Il est conforté par un taux élevé des catécholamines plasmatiques ou urinaires [1,3]. Au scanner, certains aspects peuvent faire évoquer le diagnostic positif pour peu que le radiologue soit informé de la suspicion clinique [1,2]. Nous rapportons une série de 04 cas histologiquement prouvée en insistant sur les aspects radiologiques les plus rencontrés dans notre contexte.

Présentations des cas

Cas 01 : patiente de 41 ans, reçue pour altération de l'état général, tachycardie et instabilité hémodynamique. On a retrouvé une notion de palpitations, de céphalées et une hyperglycémie. Un phéochromocytome a été suspecté. Le dosage urinaire des métanéphrines est revenu à 6 fois la valeur normale. Le scanner abdomino-pelvien a retrouvé une masse surrénalienne droite bien limitée d'aspect kystique. Elle présentait une paroi épaisse et un contenu hétérogène avec niveau liquide – liquide de densité hématique surmonté d'une densité liquidienne. Elle mesurait 6,5 cm (figure 1a et b).

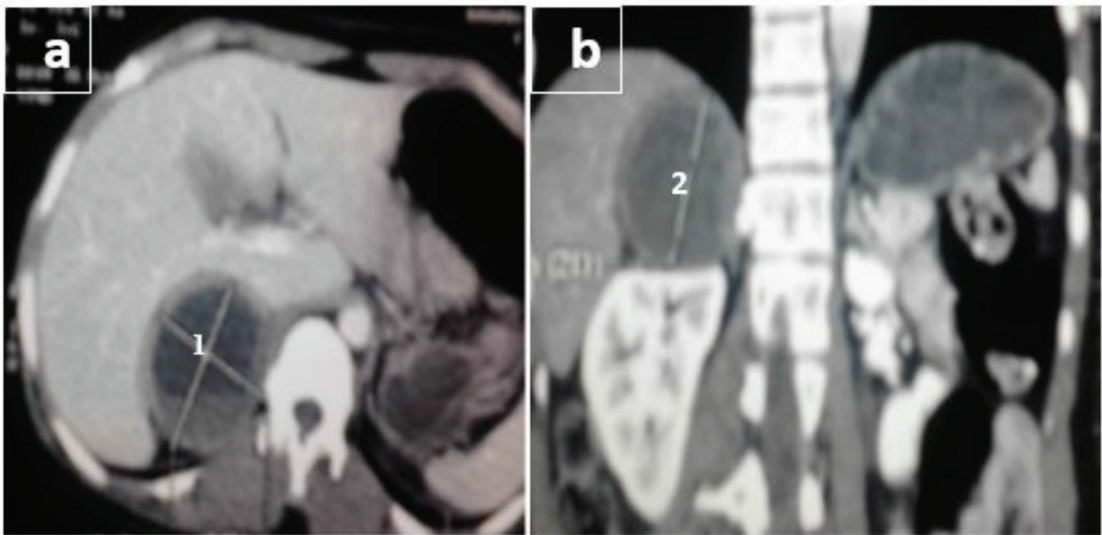


Figure 1 : Scanner abdomino-pelvien avec injection intraveineuse PDCI au temps portal, coupe axiale (a) et reformation coronale (b). Masse surrénalienne droite, kystique arrondie, mesurant 65 mm de grand axe (1 et 2), bien limitée, de contenu hétérogène avec niveau liquide - liquide (1) de densité hématique et liquidienne.

Le diagnostic de phéochromocytome a été évoqué et une surrénalectomie droite réalisée. L'histologie de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic. Avec un recul d'un an, l'examen clinique était normal. La patiente a ensuite été perdue de vue.

Cas 02 : Patient de 24 ans, présentant des douleurs abdominales, une tachycardie et des sueurs profuses évoluant depuis 5 mois. Il a été admis aux urgences dans un tableau d'oligo-anurie, de vertige, d'amaigrissement, d'hyperthermie, de vomissements, d'altération de l'état général et de l'état de conscience. Il présentait une élévation des chiffres tensionnels. Une infection urinaire haute avait été suspectée. Le bilan biologique notait une hyperglycémie à 17,92 mmol/L et une CRP à 44,43 mg/L. L'échographie abdominale réalisée objectivait un hématome inter hépatorénales droit et inter hépatosplénique ainsi qu'une souffrance rénale bilatérale. Pendant l'hospitalisation le patient a présenté une poussée hypertensive à 220/140 mm hg et un syndrome de condensation pulmonaire. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien a objectivé des masses surrenaliennes bilatérales, bien limitées, hétérogènes très rehaussées en périphérie avec un centre nécrotique. Elle mesurait 4 cm de grand axe à droite et 8 cm à gauche. Le diagnostic de phéochromocytome bilatéral a été évoqué. Une surrénalectomie bilatérale a été réalisée. Une instabilité tensionnelle a été notée en per opératoire et s'est poursuivie en postopératoire. Le décès est survenu à J7 post opératoire dans un tableau d'insuffisance surrenalienne. L'histologie des pièces opératoires a confirmé le diagnostic.

Cas 03 : Patient de 52 ans, admis en consultation de cancérologie pour une voussure douloureuse à l'hypochondre gauche évoluant depuis 3 mois avec une perte pondérale non chiffrée. Il était hypertendu connu non suivi. L'examen physique a retrouvé une masse profonde et douloureuse du flanc gauche. Le scanner abdomino-pelvien réalisé sans et avec injection de PDCI a retrouvé une masse bien limitée du flanc gauche, hétérogène d'aspect kystique avec une paroi épaisse et un contenu nécrotique. Elle contenait une macro calcification centrale et mesurait 9 cm de grand axe. Elle longeait le bord gauche de l'aorte abdominale jusqu'à la bifurcation iliaque. L'épicentre de la lésion se trouvait à hauteur de la naissance de l'artère mésentérique inférieure (figure 2a et b).

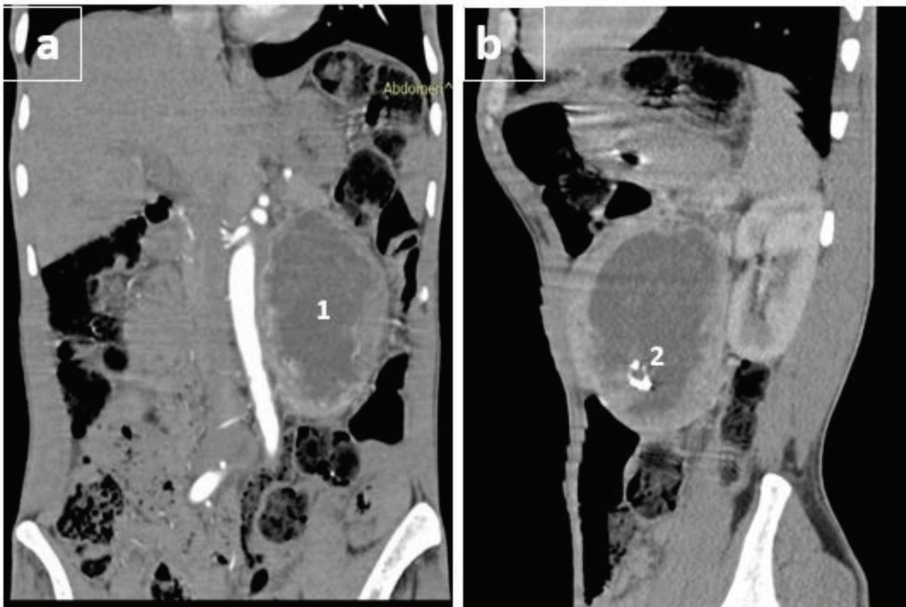


Figure 2 : Scanner abdomino-pelvien avec injection intraveineuse de PDCI au temps artériel en reformation coronale (a) et au temps portal en reformation sagittale (b). Masse latéro - aortique gauche (1) d'aspect kystique à centre nécrotique avec une paroi épaisse rehaussée par le PDCI et contenant une macro calcification (2).

Une tumeur de la queue du pancréas fut évoquée. En peropératoire, la masse était indépendante du pancréas et un pic hypertensif à 240 mm Hg a été noté à sa mobilisation. Le diagnostic de phéochromocytome a été confirmé par l'histologie de la pièce opératoire. Avec un recul de 18 mois le patient ne présente aucune plainte.

Cas 04 : Patiente de 50 ans, reçue pour des douleurs abdominales vives, angoissantes avec sueurs profuses. Elle avait des antécédents de diabète et d'hypertension artérielle. L'examen clinique a noté une tension artérielle à 150/100 mm Hg, une tachycardie et une masse abdominale profonde du flanc gauche, ferme, peu mobilisable. L'échographie abdominale a évoqué une masse de la queue du pancréas. La tomodensitométrie abdomino-pelvienne réalisée avec et sans injection de PDCI a montré une masse tissulaire bien limitée de rehaussement hétérogène avec des zones de nécrose. Elle se projetait au niveau de la queue du pancréas. Cette masse mesurait 7 cm et refoulait le pédicule rénal gauche. Une tumeur de la queue du pancréas a été évoquée. La laparotomie a permis l'exérèse d'une masse indépendante de la queue du pancréas. Une instabilité tensionnelle allant du collapsus cardio-vasculaire à l'accès hypertensif à 290/160 mm Hg a été notée en peropératoire. L'examen histologique de la pièce opératoire a permis d'établir le diagnostic de phéochromocytome. Revue régulièrement pendant un an, aucune anomalie clinique n'a été notée puis la patiente a été perdue de vue.

Discussion

Le phéochromocytome est une tumeur rare, son incidence est comprise entre 0,4 et 2 cas pour 1.000.000 personnes-années [1,3]. Il sécrète des catécholamines dont les effets vasculaires, cardiaques ou métaboliques diffèrent d'un individu à l'autre. L'ubiquité et la diversité des récepteurs aux catécholamines sont responsables d'un polymorphisme clinique [4]. Mais la triade symptomatique de Ménard associant céphalées, sueurs et palpitations peut orienter le diagnostic [3]. Elle existerait dans 25 % des cas. [3]. Aucun de nos patients n'a présenté ce tableau typique. L'examen biologique clé du diagnostic est le dosage des catécholamines ainsi que de leurs dérivés dans le plasma et les urines [4,5]. Bien que les arguments cliniques et biologiques soient suffisamment solides pour évoquer le diagnostic, l'imagerie reste incontournable. La radiographie de l'abdomen sans préparation et l'échographie sont d'une sensibilité et d'une spécificité très limitées dans l'exploration de ces tumeurs. L'échographie réalisée dans nos cas 1 et 3 n'a orienté le diagnostic dans aucun cas. Le scanner est sans doute le meilleur examen dans notre contexte de travail. Il permet de préciser le nombre, le siège et les rapports de la ou des tumeurs [3,6]. Plusieurs études ont démontré que le scanner peut détecter des lésions dès 0,5 cm de diamètre. Sa sensibilité serait de 89 % et sa spécificité de 98 % [2]. Les phéochromocytomes et les paragangliomes peuvent prendre de nombreux aspects à l'imagerie. Ils peuvent être uniquement tissulaires, contenir de la graisse ou des calcifications [1,2]. Dans sa forme classique, le phéochromocytome apparaît comme une masse tissulaire, de densité spontanée supérieure à 10 UH, bien limitée de taille supérieure à 2 cm, très rehaussée par le produit de contraste avec un lavage tardif [3,7]. Les formes atypiques sont fréquentes. L'existence d'une hypodensité centrale correspond à de la nécrose [2,3]. Cette nécrose est d'autant plus fréquente que la tumeur est volumineuse, pouvant aboutir à l'extrême à des formes kystiques comme dans nos cas 1 et 3. L'hématome spontané et les macro calcifications sont possibles [1,2] comme dans notre cas 3. Dans notre série, le scanner a évoqué le diagnostic dans les localisations surrenaliennes ou phéochromocytome (cas 1 et 2). Cependant, dans les localisations ectopiques ou paragangliome (cas 3) le diagnostic de masse pancréatique a été faussement évoqué. La fréquence des localisations

extra surréaliennes de ces tumeurs [2] compliquent la démarche scanographique. C'est toute la nécessité de s'aider des arguments cliniques et biologiques. Le paragangliome ou phéochromocytome extra surrénalien siège dans 95 % des cas en sous diaphragmatique [3]. Il s'agit de localisation à proximité du pédicule rénal, au niveau de l'organe de Zuckerkandl en latéro - aortique à hauteur de la naissance de l'artère mésentérique inférieure (cas 3) ou encore en para vésicale [2]. Dans le thorax, la tumeur siège au niveau du médiastin [2]. Au niveau cervical, elle siège au niveau du para ganglion du corpuscule carotidien, du glomus jugulaire ou du tronc du nerf vague [1]. Le scanner permet d'évoquer le diagnostic de phéochromocytome ou de paragangliome. Elle peut également montrer certains arguments présageant de la nature maligne de la tumeur. Ce sont les contours irréguliers avec envahissement des organes voisins, l'existence ou la survenue de métastases, la grande taille et les récidives [2,6]. Dans notre série, les tumeurs avaient des contours bien limités et il n'existait pas de localisation secondaire au moment du diagnostic. Toutefois, une lésion maligne ne peut être exclue car les tumeurs étaient de grande taille, aussi le recul n'a pas été suffisamment long pour écarter la survenue d'une récidive ou l'apparition de métastase. L'IRM offre des résultats plus performants que le scanner dans la recherche de métastase et à l'étage thoracique [3]. Elle est peu accessible dans notre contexte de travail et peut être réservée aux contre-indications du scanner. La scintigraphie à la MIBG est une technique d'imagerie fonctionnelle très performante dans le diagnostic des formes ectopiques et de très petite taille [4]. Elle permet de rechercher les métastases et de préciser les formes multiples grâce à un balayage du corps entier [3,4]. Aucun de nos patients n'a bénéficié de cet examen du fait de la non disponibilité. Le diagnostic préopératoire permet une meilleure préparation afin de réduire les incidents peropératoires et d'améliorer le pronostic [4,7].

Conclusion

Le phéochromocytome est une pathologie rare mais grave. A la suite du diagnostic clinico-biologique, la topographie lésionnelle, le nombre, la taille et la recherche d'éventuelles localisations secondaires seront précisés à l'imagerie anatomique ou fonctionnelle. Dans notre contexte, le scanner est un excellent examen pour le diagnostic et guide au mieux le geste chirurgical. A contrario, toute masse abdominale au niveau des surrénales ou le long des chaînes ganglionnaires, de grande taille, hétérogène contenant de la nécrose, des calcifications ou du saignement doit faire évoquer le diagnostic et susciter une enquête clinico-biologique. La confirmation diagnostique reste histologique et sa prise en charge est multidisciplinaire.

Références bibliographiques

- Baez JC, Jagannathan JP, Krajewski K and al.** Pheochromocytoma and paraganglioma: imaging characteristics. *Cancer Imaging*. 2012; 12:153-162. DOI:10.1102/1470-7330.2012.0016. PubMed.
- Blake MA, Kalra MK, Maher MM and al.** Pheochromocytoma: an Imaging Chameleon. *Radiographics*. 2004 oct 1;24 (No suppl-1): S87-99. <https://doi.org/10.1148/rg.24si045506>.
- Loosli N, Köhler Ballan B, Pechère-Bertschi A, Karenovics W, Triponex F.** Phéochromocytome et paragangliome : que doit retenir le praticien ? *Rev Med Suisse*. 2014 Sep ; 10 : 1650-5.
- Ohana MV, Faucher MY, Jeung G, Bazille J, Charton D, Charneau CR.** Conduites à tenir face à une anomalie surrénalienne. *Communication orale JFR 2011*. <https://www.pe.sfrnet.org/Data/.../69da8ad0-c371-45ca-94cb-3c52199e6af8.pdf>
- Northcutt BJ, Trakhtenbroit MA, Gomez EN, Fishman EK, Johnson PT.** Adrenal adenoma and pheochromocytoma: comparison of multidetector CT venous enhancement levels and wash out characteristics. *Journal of Computer Assisted Tomography*. 2016 Mar; 40(2):194-200. DOI: 10.1097/RCT0000000000000343, PMID 29978001. PubMed.
- Sharon Z, Adam, MD Paul Nikolaidis, MD Jeanne M. Horowitz and al.** MR Imaging of the Adrenal Gland: Principles, Pitfalls, and Applications. *RadioGraphics*. 2016; 36:414–432. DOI: 10.1148/rg.2016150139. PubMed.
- Fishbein L, Orłowski R, Cohen D.** Pheochromocytoma/Paraganglioma: Review of perioperative management of blood pressure and update on genetic mutations associated with pheochromocytoma. *J Clin Hypertens*. 2013 Jun; 15(6): 428–434. doi:10.1111/jch.12084.