

# Phéochromocytome et cardiopathie congénitale; complication ou association ?

N. SAHLI, M. ANTIT, M. MOKKADEM, I. ROJBI, Dr N. HBEILI, R. GHARBI, F. KANOUN, M. CHIHAOUI, F. CHAKER, M. YAZIDI, Pr H. SLIMANE  
CHU La Rabta, Tunis; Tunisie

## Introduction :

La cardiopathie congénitale a été rapportée dans 25 cas de phéochromocytome dans la littérature, dont 2 cas seulement de communication inter-auriculaire (CIA). S'agit-il d'une simple association ou d'une véritable complication ?

**Observation :** Nous rapportons le cas d'une patiente de 47 ans opérée à l'âge de 35 ans pour CIA fermée par patch. Le phéochromocytome a été diagnostiqué dans le cadre de l'exploration d'une HTA avec hypokaliémie avec des normétanéphrines à 10 fois la normale. La TDM (Fig1) a montré une masse rétro-péritonéale de 5,5cm et la scintigraphie MIBG-I123 un phéochromocytome para-rénal droit sans métastases (Fig2). Au bilan de retentissement : hypertrophie ventriculaire gauche avec insuffisance coronaire asymptomatique. Le bilan de NEM était négatif.

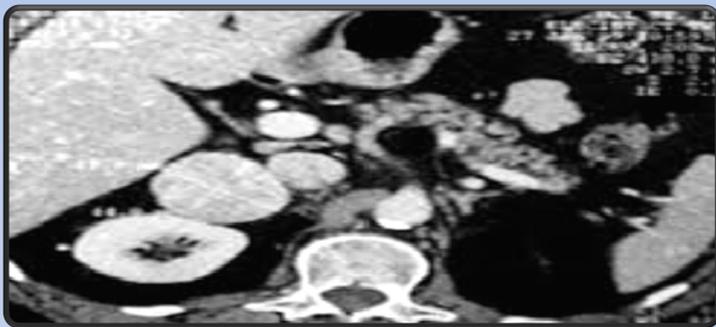


Fig1: masse rétro-péritonéale de 5,5cm à la TDM

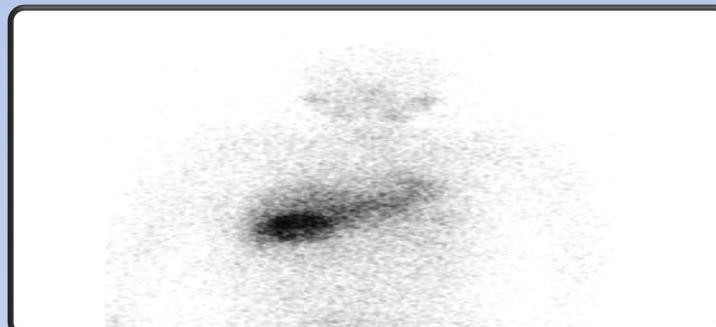


Fig2: scintigraphie MIBG-I123 un phéochromocytome para-rénal droit

La patiente a eu une tumorectomie par voie sous costale droite sans complications, le phéochromocytome a été confirmé par l'anatomopathologie avec disparition de l'HTA en postopératoire. Elle est décédée à j18, quatre jours après sa sortie de cause non déterminée.

**Discussion :** Les patients atteints de CIA ( shunt gauche-droit ), sont à haut risque de développer des complications liées à l'hypoxémie chronique. De nouvelles complications sont prévisibles vu l'amélioration de leur espérance de vie. La survenue d'un phéochromocytome en ferait-elle partie ? Ou serait-elle une nouvelle association syndromique? La fréquence de cette association de deux maladies rares dans la littérature contraste avec le faible risque calculé d'association fortuite(1)

Deux hypothèses sont proposées: La première met en cause l'hypoxie chronique qui favoriserait l'érythropoïèse et la prolifération des cellules de la crête neurale (2) . Par ailleurs, on reconnaît le rôle du gène HIF dans la tumorigenèse et angiogenèse (ainsi le développement de phéochromocytome tumeur richement vascularisée) dont la voie de signalisation est altérée en cas de pseudo-hypoxie tissulaire reconnue dans le phéochromocytome par mutation des gènes VHL et SDH et donc par similitude on suggère le même mécanisme dans l'hypoxie chronique des cardiopathies congénitales (3)

La deuxième est génétique suggérée devant l'existence d'analogies entre des régions chromosomiques communes aux deux maladies mais ces mutations ne sont pas encore identifiées; sachant que 25 à 30 % des phéochromocytomes sont génétiquement déterminés (4)

**Conclusion:** Ainsi, outre la classique triade de Ménard, l'aggravation de l'insuffisance cardiaque ou la survenue de symptômes inattendus doit faire suspecter le diagnostic de phéochromocytome chez tout patient atteint de cardiopathie congénitale cyanogène

## Références:

- (1) Le Bras, Maëlle; Phéochromocytome : une nouvelle complication du syndrome d'Eisenmenger? observation clinique et revue de la littérature; thèse, faculté de Nantes, 28-05-2010;
- (2) Dela Monte, S.M. Hutchins, and GW. Moore, Peripheral neuroblastic tumors and congenital heart disease. Possible role of hypoxic states in tumor induction. Am J Pediatr Hematol Oncol, 1985. 7(2); p.109-16
- (3) Rankin, E.B and A.J. Giaccia, The role of hypoxia-inducible factors on tumorigenesis. Cell Death Differ, 2008. 15(4) : p678685
- (4) Neumann? H.P, et Al., Germ-line mutations in nonsyndromic pheochromocytoma. N Engl J Med, 2002. 346(19)/ P; 1459-66