

Phéochromocytomes silencieux à propos de 2 cas

S. DOUBI , Dr F. AZIOU AZ, Dr L. AGERD, Pr F. AJDI
service d'endocrinologie et maladies métaboliques du CHU Hassan II Fès

Introduction:

Le phéochromocytome est une tumeur grave par ses complications cardiovasculaires. La rareté des signes spécifiques et l'existence de forme asymptomatique 10% rend le diagnostic parfois difficile.

Nous rapportons deux observations de phéochromocytomes silencieux.

Observation1:

Patiente G.L, âgée de 23 ans, sans antécédents (ATCD) particulier, présentant un incidentalome surrenalien gauche de 8 cm, découvert sur TDM abdominale demandée par son gastrologue pour syndrome subocclusif.

L'examen clinique trouve une TA à 130/80mmhg, un nodule thyroïdien droit de 1.5 cm sans adénopathies cervicales.

Les catécholamines, la thyro-calcitonine sont élevées sans hyperparathyroïdie associée.

La TDM thoraco-abdomino-pelvienne : pas de paragangliome associé.

La patiente a bénéficié d'une surrenalectomie bilatérale et thyroïdectomie totale avec curage ganglionnaire.

L'étude anatomopathologique : phéochromocytome bénin avec carcinome médullaire de la thyroïde.

Observation2:

Patiente S.E 29 ans, sans ATCD, présentant une masse surrenalienne gauche de 7.3 cm, découverte fortuite sur TDM abdominale.

La TA était à 120/70mmhg, la fonction rénale était normale.

L'aspect TDM évoque la bénignité.

L'exploration hormonale a éliminé un phéochromocytome, un hyperaldostéronisme primaire et un syndrome de cushing.

Devant la grande taille de la tumeur une surrenalectomie a été réalisée, l'étude anatomopathologique : phéochromocytome.

Le bilan des néoplasies endocriniennes (NEM2) était négatif.

Les 2 patientes ont été mises sous traitement substitutif avec une bonne éducation concernant leurs insuffisance surrenalienne définitive.

L'étude génétique est en cours.

Conclusion:

Ces observations attestent du bien-fondé d'une exploration hormonale systématique de tout incidentalome surrenalien.

En effet ces phéochromocytomes, cliniquement muets, auraient pu avoir des conséquences dramatiques s'ils n'avaient pas été diagnostiqués et pris en charge.

Discussion:

Le phéochromocytome est une tumeur rare développée à partir des cellules chromaffines dérivées de la crête neurale.

La triade classique des symptômes comprend des céphalées, une transpiration profuse et des palpitations. Ces symptômes ne sont toutefois pas obligatoires et d'autres signes cliniques peuvent se présenter : troubles de la pression artérielle (hypertension persistante ou paroxystique, hypotension orthostatique) douleur thoracique, anomalies électrocardiographiques, troubles de la vision, perte pondérale, intolérance à la chaleur, hyperglycémie, nausées, vomissements et troubles psychiatriques (anxiété)[1].

Tous ces symptômes peuvent apparaître seuls et ne sont pas spécifiques, rendant le diagnostic clinique difficile dans certains cas. De plus il reste parfaitement asymptomatique dans 10 % des cas environ bien qu'il soit parfois sécrétant [2-3] .

L'exploration hormonale qui doit être réalisée devant tout incidentalome surrenalien est aujourd'hui bien codifiée [3].

Même si la tumeur est de grande taille et que l'indication opératoire est indiscutable (comme dans la première observation), la recherche du caractère sécrétant de la tumeur est comme pour tout incidentalome indispensable afin d'anticiper les risques anesthésiques toujours possibles. Le quart des phéochromocytomes est ainsi aujourd'hui découvert par le biais de l'exploration de ces Incidentalomes [2].

Le diagnostic biologique des phéochromocytome repose sur le dosage des méthanéphrines (MN) plasmatiques et/ou urinaires, une concentration normale de MN exclut un phéochromocytome [4].

Le dosage de la chromogranine A est de plus en plus demandé permettra de rattraper les faux négatifs des MN[5]. .

L'examen anatomopathologique reste l'examen qui confirme ou infirme le phéochromocytome [4], comme en atteste notre deuxième observation.

Références:

- 1- Baguet JP, Hammer L, Mazzuco TL, Chabre O, Mallion JM, Sturm N et al. Circumstances of discovery of phaeochromocytoma: a retrospective study of 41 consecutive patients. Eur J Endocrinol 2004;150:1-7.
- 2- Cheikh A, Fall, Olivier Dupuy, Cyril Garcia, Loreline Giraud, Yousef Almehezi, Lyse Bordier, Herve Mayaudon. Phéochromocytomes asymptomatiques sécrétants : intérêt de l'exploration de tout incidentalome surrenalien. La presse médicale tome 42 > n87-8 > 2013
- 3- Tabarin A, Bardet S, Bertherat J, Dupas B, Chabre O, Hamoir E et al. French Society of Endocrinology Consensus Exploration and management of adrenal incidentalomas. French Society of Endocrinology Consensus. Ann Endocrinol (Paris) 2008;69:487-500.
- 4- J. Renarda,b, T. Clerici c, M. Lickerd, F. Triponeza. Phéochromocytomes et paragangliomes abdominaux. Journal de Chirurgie Viscérale (2011) 148, 463—471
- 5- D.E. Boudiaf , M.A. Himeurb, D. Foudil , M. Semrouni. Chromogranine A et phéochromocytomes : démasquer le caméléon. Annales d'Endocrinologie 74 (2013) 322—344