Journal of african clinical cases and reviews / Journal africain des cas cliniques et revues

www.jaccrafrica.com ISSN 1859-5138 Open access

Cas clinique

Le phéochromocytome : description d'un cas à l'« Hôpital du Mali » (Bamako)

Pheochromocytoma: a case report at «Hôpital du Mali» (Bamako)

M Bah*[1,2], Sow D Sylla[2], A Togo[2,3], N Ouologuem[2], ML Mariko[2,4], A Kone[2], M Konate[2], A Djibo[2,5], Sidibe A Traore[2]

Résumé

Nous rapportons un cas de phéochromocytome diagnostiqué à l'hôpital du Mali. Il s'agit d'un homme de 43 ans hospitalisé dans le service de médecine et d'endocrinologie en provenance du service d'accueil des urgences pour une hypertension artérielle labile associée à une masse surrénalienne droite fortuitement découverte lors d'une échographie abdominale. L'interrogatoire a retrouvé une notion de céphalée accompagnée de palpitation et de sueur abondante ce qui nous a permis d'évoquer l'hypothèse d'un phéochromocytome. Le bilan biologique a permis de confirmer le diagnostic en mettant en évidence une augmentation des métanéphrines et des normétanéphrines plasmatiques. Une surrénalectomie droite réalisée après une préparation médicale a permis de normaliser la pression artérielle et de dissiper les autres signes cliniques. Le patient est resté asymptomatique avec une pression artérielle normale sans traitement antihypertenseur pendant une année de suivi.

Mots-clés : Phéochromocytome, métanéphrines, surrénalectomie, hôpital du Mali.

Abstract

We report a case of pheochromocytoma diagnosed at Mali hospital. This is a 43-year-old man hospitalized in the medicine and endocrinology department from the emergency department for labile high blood pressure associated with a right adrenal mass fortuitously discovered during an abdominal ultrasound. Interrogation found headache, palpitation and profuse sweating which allowed us to evoke a pheochromocytoma. Laboratory tests revealed an increase in plasma metanephrines and normetanephrines which confirms the diagnosis. A right adrenalectomy performed after medical preparation normalized the blood pressure and dissipate other clinical signs. The patient remained asymptomatic with normal blood pressure without antihypertensive drug for one year of follow-up.

Keywords: Pheochromocytoma, metanephrines, adrenalectomy, Mali hospital.

Introduction

Les phéochromocytomes sont des tumeurs neuro-endocrines développées aux dépens de cellules dérivées embryologiquement de la crête neurale.

Les phéochromocytomes proprement dits se développent sur la médullosurrénale et représentent 80 à 90 % des cas et le terme de paragangliomes désigne les tumeurs localisées sur les paraganglions sympathiques extra-surrénaux (abdomen, thorax, pelvis). Ils peuvent produire une ou plusieurs types de catécholamines (adrénaline, noradrénaline ou dopamine) dont l'excès de production est responsable de l'expression clinique de la maladie.

Les phéochromocytomes constituent une cause rare d'hypertension artérielle (HTA) puisque leur prévalence chez l'hypertendu est estimée entre 0,1 et 0,6 %. Chez les patients porteurs d'un incidentalome surrénalien, leur prévalence est de 4 à 5 %. Dans la population générale, leur incidence annuelle varie de 0,2 à 0,9 pour 100 000 personnes. Leur incidence est beaucoup plus élevée dans plusieurs maladies familiales telles que la neurofibromatose de type 1 (NF1), la maladie de von Hippel Lindau (VHL) et la néoplasie endocrinienne multiple de type 2 (NEM2). Les séries autopsiques estiment que 0,05 à 0,1 % de l'ensemble des phéochromocytomes ne sont pas diagnostiqués, et que plus de 50 % des phéochromocytomes retrouvé à l'autopsie n'étaient pas cliniquement suspectés en raison du caractère asymptomatique de certains d'entre eux [1, 2, 3, 4].

Il est important de poser le diagnostic en raison d'une curabilité chirurgicale dans 90 % des cas, d'une évolution spontanément mortelle en l'absence de traitement, de leur caractère malin dans 10 % des cas [2, 3, 5].

Ici, nous rapportons un cas de phéochromocytome diagnostiqué dans le service de Médecine et d'Endocrinologie de l'hôpital du Mali à Bamako.

Cas clinique

Il s'agit d'un homme de 43 ans, chauffeur, résidant à Bamako, qui a été hospitalisé dans le service de médecine et d'endocrinologie de l'hôpital du Mali, en provenance du service d'accueil des urgences pour une hypertension artérielle labile associée à la découverte fortuite d'une masse nodulaire surrénalienne droite de 65x64x61 mm (incidentalome surrénalien) à l'échographie abdominale effectuée pour explorer une douleur abdominale.

L'épisode en question remonte à 2 semaines avant son hospitalisation, marqué par l'apparition de vomissements alimentaires post prandiaux tardifs associés à une douleur abdominale diffuse. Il rapporte aussi une notion de sueur abondante, de palpitation et de céphalée accompagnées de flou visuel et de bourdonnement d'oreille. Il signale avoir vécu un épisode similaire il y a 7 ans, qui avait durée 2 à 3 jours et spontanément résolutive. Nous n'avons retrouvé aucun de facteur déclenchant pour les 2 épisodes.

Il n'a pas d'antécédent personnel particulier. Comme antécédents familiaux, son père et sa mère sont hypertendus et son oncle paternel est diabétique. Il est tabagique (42 paquets/année) et consomme de l'alcool occasionnellement.

A l'admission dans le service, le patient était conscient et bien orienté dans le temps et dans l'espace. On notait une tachycardie régulière à 120 battements par minute avec une pression artérielle élevé et une hypotension orthostatique (TA débout à 220/98 mmHg et couchée à 110/60 mmHg). Il mesure 188 cm et pesait 77 kg avec un indice de masse corporelle (IMC) à 21,78 kg/m^2. L'abdomen respirait bien, il n'y avait pas de masse palpable et les bruits hydroaériques étaient bien perçus. Le reste de l'examen physique était sans particularité.

Dans ce contexte, nous avons fortement suspecté le phéochromocytome. Ce que le bilan réalisé a permis de confirmer avec les résultats ci-dessous :

- Dérivés méthoxylés plasmatiques :
    - Métadrénaline : 90 912 nmol/l (> 60 fois la normale supérieure)
    - Normétadrénaline : 27 017 nmol/l (> 12 fois la normale supérieure)
    - 3-Orthométhyl dopamine : 2393

nmol/l (< 2 fois la normale supérieure)

- Le scanner abdominal, réalisé en prévision de la chirurgie, a mis en évidence un processus tissulaire hétérogène de la surrénale droite, mesurant 68x60 mm, de contours nets avec des plages de nécrose, se rehaussant après injection d'iode ; sans adénopathies ni microcalcifications. La surrénale gauche, le foie, les reins, le pancréas et la rate ont un aspect normal.

La préparation médicale préopératoire a consisté à une réhydratation suffisante et un traitement antihypertenseur à base de nifédipine, les antagonistes alpha adrénergique n'étant pas disponible. Après une semaine d'hospitalisation, il n'avait plus de plainte fonctionnelle, la pression artérielle s'était normalisée ainsi que la fréquence cardiaque. Pour des raisons financières, la chirurgie a été différée.

Trois mois plus tard, le patient est réadmis dans le service pour vertiges, palpitation et vomissements avec une pression artérielle à 210/140 mmHg et une tachycardie importante à 168 battements/minutes dans un contexte d'arrêt du traitement antihypertenseur. Une semaine après une nouvelle préparation médicale, il a bénéficié d'une laparotomie qui a permis l'exérèse d'une tumeur surrénalienne droite de 150x100 mm sans signe de localisation secondaire loco-régionale (foie, péritoine). [Figure 1]

L'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire était compatible avec un phéochromocytome.

En post opératoire, l'évolution a été marquée par la normalisation de la pression artérielle sans traitement hypotenseur et la disparition des autres signes cliniques. Jusqu'à un an après la chirurgie, la pression artérielle était restée normale sans traitement et le patient n'avait présenté aucun épisode de malaise. Malgré nos efforts pour mettre en place un suivi régulier à long terme, nous avons perdu de vu le patient.



Figure 1 : Masse surrénalienne droite extirpée chez notre patient

Discussion

Le phéochromocytome est une tumeur neuroendocrine rare dans la population générale.

Nous rapportons un cas diagnostiqué dans notre service après un bilan hormonal réalisé dans un autre pays en raison de l'incapacité pour nos laboratoires de biologie médicale de réaliser certains dosages hormonaux spécialisés.

En Afrique, l'insuffisance de laboratoire d'hormonologie spécialisée diminue la capacité diagnostique de la maladie. Cela est parfaitement illustré par l'augmentation du nombre de cas rapporté dans la littérature au fil des années et du niveau d'amélioration des plateaux techniques. Tandis que Leye et al. [6] ainsi que Takongmo et al. [7] rapportaient chacun 9 cas respectivement entre 1981 et 1998 dans 3 hôpitaux à Dakar (Sénégal) et entre 1985 et 2009 dans un seul service à Yaoundé (Cameroun) ; Nel et al. [8] ont colligé 60 cas de 2002 à 2019 dans un seul service au Cap (Afrique du Sud).

Les phéochromocytomes peuvent survenir à tout âge, mais ils sont habituellement observés entre 30 et 50 ans. Les 2 sexes sont touchés à égalité [2, 3, 9].

Notre patient était âgé de 43 ans à la découverte de la maladie. Dans les séries africaines, la moyenne d'âge varie de 32 à 47 ans par contre le sex ratio est très variable de 0,13 à 3,5 [6, 7, 8].

Il n'existe pas un signe clinique qui permet à

lui seul de retenir ou d'exclure le diagnostic de phéochromocytome. Dans la littérature, la triade classique qui lui est associée comprend les céphalées, l'hypersudation et les palpitations. Cette triade a une sensibilité et une spécificité respectivement de 89 % et de 67 %, ces chiffres passent respectivement à 91 % et 94 % en présence d'une HTA [2, 3, 9]. L'HTA est non seulement l'un des signes les plus fréquents mais aussi le premier signe observé chez la plupart des patients atteints de phéochromocytome. Plusieurs séries de cas ou d'études retrospective estiment sa prévalence entre 51 et 90 %. Habituellement stable et permanente, elle peut toutefois être paroxystique avec de larges fluctuations et résistante au traitement [3]. Bien qu'inhabituelle, des cas d'hypotension orthostatiques peuvent être observé [3]. Une HTA labile accompagnée de la triade classique céphalées, hypersudation et palpitation étaient observées chez notre patient. Leye et al. [6], Takongmo et al. [7] ainsi que Nel et al. [8] rapportent respectivement une HTA chez 77 %, 66.7 % et 87 % de leurs patients. Si Leye et al [6] ont noté la triade classique chez 55 % de leurs patients, Nel et al [8] n'en rapportent que 8 %. Ce qui conforte la mauvaise spécificité de ce paramètre. D'autres signes moins communs peuvent être observés entre autres l'asthénie physique, la perte de poids, l'anxiété, la constipation, la douleur abdominale, les nausées et les vomissements [2]. Notre patient avait présenté des vomissements et une douleur abdominale.

La rareté cette maladie associée à l'absence de signe clinique spécifique sont donc responsables du retard diagnostique. Ainsi, dans 25 % des cas, c'est la découverte fortuite lors d'un examen d'imagerie d'une masse surrénalienne qui conduit au diagnostic, ce qui représente 5 % de l'ensemble des incidentalomes surrénaliens [1, 3, 4]. Chez notre patient, le diagnostic de phéochromocytome a été évoqué devant une HTA labile associée à la découverte d'un incidentalome surrénalien. Cette tendance est aussi observée dans les séries africaines. Dans la série de Takongmo et al [7], chez 44 % des patients, le diagnostic de phéochromocytome a été évoqué après la découverte d'une masse surrénalienne en peropératoire dans un contexte d'HTA connue ou survenue au cours de la chirurgie. Chez 23 % des patients dans la série de Nel et al [8], les incidentalomes surrénaliens étaient le mode de révélation de la maladie.

Après la suspicion clinique vient la confirmation de l'excès de production des catécholamines. Leur sécrétion dans le phéochromocytome peut être absente, modeste ou paroxystique, et leur demi-vie plasmatique est courte (10 à 100 secondes). Toutes choses qui rendent leur dosage moins sensible pour le diagnostic des phéochromocytomes. C'est pourquoi le dosage de leurs métabolites inactifs est recommandé. En effet, les catécholamines produites dans la tumeur sont partiellement ou totalement inactivé en métanéphrine et normétanéphrine qui ont une libération continue et indépendante de la sécrétion des catécholamines. Ainsi, il est recommandé pour le diagnostic du phéochromocytome un dosage des métanéphrines libres dans le plasma ou dans les urines des 24 heures. Selon les auteurs, le dosage plasmatique a une sensibilité de 90 à 100 % et une spécificité de 79 à 98 % ; le dosage urinaire est presque autant performant avec une sensibilité de 86 à 97 % et une spécificité de 69 à 95 %. Il y aurait une corrélation directe entre le niveau des hormones et la taille de la tumeur. Chez les patients symptomatiques, les métanéphrines plasmatiques et urinaires ont des performances identiques ; par contre chez les patients asymptomatiques, la mesure la plus sensible est celle des métanéphrines plasmatiques libres. [1, 2, 3, 4]

La chromogranine A, dont la libération accompagne la sécrétion des catécholamines, est élevée dans le phéochromocytome mais aussi dans plusieurs autres tumeurs neuroendocrines sécrétantes ou non [2]. Ce qui limite sont dosage dans le diagnostic du phéochromocytome.

Chez notre patient, le diagnostic fut confirmé par le dosage des métanéphrines et normétanéphrines plasmatiques qui étaient respectivement supérieur à 60 fois et à 12 fois les valeurs normales.

Une fois l'excès de sécrétion de catécholamine confirmé, l'étape suivante consiste à la localisation

de la tumeur. L'imagerie a pour objectif, en plus de la localisation de la tumeur, de préciser les rapports anatomiques de la tumeur (surtout vasculaire) et de rechercher d'éventuelles métastases.

L'échographie abdominale permet de localiser la tumeur chez seulement les patients symptomatiques chez qui la taille de la tumeur atteint déjà plusieurs centimètres. La tumeur peut revêtir plusieurs aspects qui va de solide, mixte solide et kystique à kystique [2]. Chez notre patient qui était symptomatique, c'est l'échographie abdominale qui a révélé la masse surrénale d'allure solide de plus de 6 cm. En Afrique, avant l'avènement des autres techniques de radiologie, l'échographie était le seul moyen pour localiser les tumeurs. Ainsi, dans la série de Takongmo et al [7], chez 6 patients sur 9 la tumeur a été localisée exclusivement par l'échographie.

Le scanner permet de localiser les tumeurs de plus d'un centimètre avec une sensibilité de 87 à 100 %. Elles se présentent comme des masses tissulaires, souvent hétérogènes du fait de nécroses, d'hémorragie intratumorale, de région kystique ou de calcification. L'injection de produit de contraste non ionique ne provoque pas de poussée hypertensive. Les phéochromocytomes ont le plus souvent une densité spontanée > 10 UH. Toutefois, certains peuvent avoir une densité plus faible en raison de leur richesse en graisse. Un washout absolu > 60 % ou relative > 40 % est un élément en faveur du phéochromocytome [1, 2, 3]. Le scanner réalisé chez notre patient a mis en évidence un processus tissulaire hétérogène, de contours nets, arrondie avec des plages de nécrose se rehaussant après injection d'iode. Dans les séries de Laye et al [6] et Tokongmo et al [7], le scanner a permis la localisation de la tumeur dans certains cas.

L'imagerie par résonnance magnétique (IRM) a une performance diagnostic identique au scanner.

La tumeur mesure 68x60 mm chez notre patient. Dans la série Nel et al [8], la taille médiane de la tumeur est de 60 mm. Cela dénote du retard diagnostique en Afrique.

L'imagerie fonctionnelle fait appel à la scintigraphie et la tomographie par émission de positons (TEP) qui ne sont pas disponibles dans nos pays à ressources limités.

Le phéochromocytome peut être sporadique ou s'intégré dans un syndrome familial. C'est pourquoi une enquête génétique est recommandée dès le diagnostic de la maladie. Plus de 30 % des patients porteurs de phéochromocytome sont porteurs d'une mutation germinale transmise sur le mode autosomique dominant. A coté des mutations les plus connues (RET, NF1, VHL et SDH), près d'une vingtaine d'autres mutations sont associées au phéochromocytome. Une mutation somatique est observée dans 15 à 30 % des tumeurs. En plus de permettre le dépistage des autres membres de la famille, le diagnostic génétique a aussi des implications pronostiques [1, 2, 3, 4, 10]. Le plateau technique dans nos pays à ressources limités ne permet pas la réalisation de ces tests génétiques.

Une fois diagnostiquée et localisée, le traitement de choix du phéochromocytome est l'exérèse chirurgicale de la tumeur. La manipulation chirurgicale de la tumeur conduit à la libération massive de catécholamine et peut induire une crise hypertensive, une arythmie cardiaque, un infarctus du myocarde, un accident vasculaire cérébral ou un œdème pulmonaire, même chez les patients normotendus et asymptomatique. Afin de prévenir ces complications peropératoires, une prise en charge préopératoire multidisciplinaire est essentielle [2, 3, 4, 11]. Cela fait appel à une réhydratation suffisante et aux antihypertenseurs. Un antagoniste alpha adrénergique (phenoxybenzamine) est habituellement utilisé en première intention. Un antagoniste Bêta adrénergique (propranolol) peut être associé dans un second temps pour corriger la tachycardie reflexe induite par l'antagoniste alpha adrénergique. Les inhibiteurs calciques (nicardipine) peuvent être utilisés seuls ou en association à l'antagoniste alpha adrénergique. Cette préparation préopératoire dure environ 7 à 14 jours [2, 3, 4, 11]. Les alpha bloquants n'étant pas disponible chez nous, notre patient a été préparé par un inhibiteur calcique.

Actuellement, la surrénalectomie fait appel à la chirurgie mini-invasive par laparoscopie qui a supplanté la laparotomie réservée aux tumeurs extra

abdominales, très volumineuses ou devant l'échec de la laparoscopie [1, 2, 3, 4, 11]. Dans la série de Nel et al [8], chez 80 % des patients éligibles, la laparoscopie a été réalisée avec succès. Notre patient a bénéficié d'une laparotomie, la laparoscopie n'étant pas disponible dans notre structure.

Les patients opérés de phéochromocytome doivent bénéficier d'une surveillance régulière pour repérer une récidive ou une métastase à distance. Cela repose sur le dosage des métanéphrines. Un premier dosage est réalisé 2-6 semaines après la chirurgie pour s'assurer d'une exérèse complète ; puis tous les 1-2 ans en fonction du niveau de risque du patient. Une imagerie sera réalisée si une augmentation des métanéphrines est mise en évidence [1, 2, 3, 4, 11]. Notre patient n'a été suivi que pendant 1 an. Nous n'avons pas réalisé le dosage des métanéphrines pour des raisons financières. Nous n'avons observé pendant le suivi aucun signe clinique de récidive ou de métastase à distance. Nel et al [8] n'ont observé aucune récidive locale après un suivi moyen de 13 mois.

Conclusion

Le phéochromocytome est une pathologie rare mais l'essor de l'imagerie médicale dans nos pays va accroitre la découverte des incidentalomes surrénaliens dont l'exploration méthodique permettra de diagnostiquer de plus en plus de cas. Dans nos pays à ressources limitées, les patients adhèrent difficilement à un suivi régulier à long terme après une guérison clinique. Il est donc nécessaire de mettre en place des programmes d'éducation thérapeutiques adaptés pour accompagner ces patients.

***Correspondance**

Moctar BAH

bahmoctar20@yahoo.fr

Disponible en ligne : 12 Décembre 2023

1 : Service de Médecine, Hôpital Sominé DOLO, Mopti, Mali
2 : Service de Médecine et d'Endocrinologie, Hôpital du Mali, Bamako, Mali
3 : Centre de Santé de Référence de la Commune I du district de Bamako, Mali
4 : Service de Médecine, Hôpital de Sikasso, Mali
5 : Service de Médecine, Hôpital Mère-Enfant Le Luxembourg, Bamako, Mali

© Journal of African Clinical Cases and Reviews 2023

Conflit d'intérêt : Aucun

Références

[1] PF Plouin, A-P Gimenez-Roqueplo, A Hernigou et al. Phéochromocytomes et paragangliomes sécrétants. Médecine Clinique endocrinologie & diabète 2013 ; 62 : 21-25.

[2] FA Farrugia, A Charalampopoulos. Pheochromocytoma. Endocrine regulations 2019 ; 53 (3) : 191–212.

[3] PTK Gunawardane, A Grossman. Phaeochromocytoma and Paraganglioma. Adv Exp Med Biol. 2017 ; 956 : 239-259.

[4] A Jain, R Baracco, Gaurav Kapur. Pheochromocytoma and paraganglioma : an update on diagnosis, evaluation, and management. Pediatric Nephrology 2020 ; 35 : 581–594.

[5] Pacak K, Linehan M, Eisenhofer G et al. Recent advances in genetics, diagnosis, localization and treatment of pheochromocytoma. Ann Intern Med 2001; 134: 315-29.

[6] A Leye, A Pouye, B Fall et al. Pheochromocytoma in Dakar: report of nine cases. Dakar Med. 2003 ; 48 (2) :77-81.

[7] S Takongmo, E Wawo Yonta, H Gonsu Kamga et al. Phéochromocytomes au Cameroun: neuf observations. Med Trop 2010 ; 70 : 274-276.

[8] D. Nel, E. Panieri, F. Malherbe et al. Surgery for Pheochromocytoma: A Single-Center Review of 60 Cases from South Africa. World J Surg. 2020; 44 (6) : 1918-1924.

[9] EH Sidibé. Le phbochromocytome en Afrique : rareté, gravité et ectopie. Ann Ural 2001 ; 35 : 17-21.

[10] L B Mercado-Asis, K I Wolf, I Jochmanova et al. Pheochromocytoma : a genetic and diagnostic update. Endocr Pract. 2018; 24 (1) : 78-90.

[11] J Naranjo, S Dodd, YN Martin. Perioperative Management of Pheochromocytoma. J Cardiothorac Vasc Anesth. 2017; 31 (4) : 1427-1439.

Pour citer cet article :

M Bah, Sow D Sylla, A Togo, N Ouologuem, ML Mariko, A Kone et al. Le phéochromocytome : description d'un cas à l'«Hôpital du Mali» (Bamako). Jaccr Africa 2023; 7(4): 291-297