



Case report

Douleur Lombaire, Diabète et Hypertension Artérielle Liés à un Phéochromocytome

Lumbar pain, diabetes and arterial hypertension secondary to pheochromocytoma

Kabeyene OAC^{1,2}, Akaba D^{1,3}, Atangana JPA^{1,4}, Mendimi Nkodo MJ^{1,5}, Fewou Amadou^{1,6}, Essame Oyono JL¹, Sando Z^{1,7}

- 1- Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales de l'Université de Yaoundé I
- 2- Centre Hospitalier de Recherche et de Chirurgie Endoscopique et Reproduction Humaine
- 3- Hôpital Central de Yaoundé
- 4- Centre Pasteur du Cameroun.
- 5- Hôpital Jamot de Yaoundé
- 6- Hôpital Général de Douala
- 7- Hôpital Gynéco-Obstétrique et Pédiatrique de Yaoundé.

Auteur correspondant :

Okono Angèle Clarisse Kabeyene

Email : kabeyenea@yahoo.fr

Tel: +237 699474464

Mots clés : Phéochromocytome, Douleur, Malignité, Yaoundé, Cameroun

Keywords: Pheochromocytoma, Pain, Malignity, Yaoundé, Cameroon

RÉSUMÉ

Le phéochromocytome est une tumeur développée à partir des cellules chromaffines dérivées de la crête neurale ; Cette tumeur est localisée dans 90% dans la glande surrénale et est bénigne dans 90% des cas. Le but de cet article était de présenter les difficultés du diagnostic de malignité d'un phéochromocytome dans un contexte aux ressources matérielles limitées. Il s'agissait d'une patiente de 49 ans souffrant d'une lombalgie depuis 10 ans et traitée pour hypertension artérielle et diabète de type II. Le Scanner a montré une masse surrénalienne droite et la biologie une élévation de la glycémie et des métanéphrines. La suspicion de phéochromocytome a été confortée par l'analyse de la pièce opératoire qui a montré des cordons de cellules polygonales ou ovoïdes présentant des atypies cytonucléaires plus ou moins marquées. Les suites opératoires ont été satisfaisantes.

ABSTRACT

Pheochromocytoma is a tumor developed from chromaffin cells, derived from the neural crest. 90% of these tumors are localized in the adrenal gland and 90% of these cases are benign. The aim of this study was to show the difficulties of histological diagnosis in a poor resource setting. It was the case of a 49 year old woman presenting back ache for ten years and undergoing treatment for hypertension and diabetes type II. The result of the scanner showed a mass of the adrenal gland and the laboratory analyses showed an increased blood glucose level and urinary metanephrines. The suspicion of pheochromocytoma was confirmed by the analysis of a specimen collected during operation (Biopsy), which showed large trabeculae of polygonal and oval cells presenting cytonuclear atypies more or less marked. The follow up after operation was successful.

INTRODUCTION

Le phéochromocytome est une tumeur développée à partir des cellules chromaffines dérivées de la crête neurale et sécrétant des catécholamines. Dans 90% des cas, la tumeur se localise dans la surrénale(1). Les paragangliomes sont les localisations extra surrénaliennes et ceux-ci peuvent se situer au niveau thoraco abdomino- pelvien, dans le médiastin et le rétro péritoine. Les paragangliomes non sécrétants sont moins symptomatiques et se localisent au niveau de la tête et du cou. (2). Le tableau clinique est dominé par des troubles tensionnels. En effet, la tumeur est responsable de 0,05 à 0,6% des hypertensions artérielles permanentes (3). La répartition est égale dans les deux sexes et bilatérale dans 10% des cas(4) ; La tumeur est bénigne dans 90% des cas mais les localisations extra surrénaliennes sont malignes dans 30% des cas (5). Le diagnostic anatomo pathologique est d'un grand intérêt pour la suite de la prise en évidence; cependant le diagnostic de malignité est difficile. Très peu de cas ont été rapportés; Nous

présentons un cas de phéochromocytome chez une patiente hypertendue d'une quarantaine d'années.

OBSERVATION

Madame Z, 49 ans est venue en consultation de chirurgie générale à l'hôpital général de Yaoundé pour douleur lombaire droite évoluant depuis 10 ans. Il s'agissait d'une douleur subaiguë associée à une hypertension artérielle paroxystique avec des pics atteignant 220 mm hg. Ces poussées étaient accompagnées de céphalées, hypersudation, trouble de vision et palpitations. Par ailleurs la patiente était diabétique de type II connue depuis 10 ans et traitée avec un sulfonylurée (Daonil) ; L'examen clinique n'a pas révélé de masse lombaire mais le scanner a révélé une masse hétérogène de la loge surrénalienne droite mesurant 8,5 x7 x5 cm avec des zones calcifiées refoulant vers le bas la loge rénale. La masse se rehaussait fortement au temps artériel de manière hétérogène avec une zone centrale non rehaussée.

Bilan biologique

Le bilan biologique a révélé une glycémie à jeun à 1,23 gr/l et le dosage des métanéphrines urinaires de 24 heures pendant trois jours successifs a montré des taux élevés.

VMA -J1 10 mg/24 h (N inf: 8 mg/24 h)

VMA -J2 41 mg/24 h

VMA-J3 41 mg/24h

En per opératoire la patiente a bénéficié d'une préparation à base de alpha bloquants et de beta bloquants et d'un inhibiteur calcique. La surrenalectomie après laparotomie médiane n'a pas provoqué une instabilité hémodynamique lors de la mobilisation de la tumeur et les suites opératoires ont été satisfaisantes avec retour de la tension à la normale et normalisation de la glycémie

Examen anatomopathologique macroscopique.

La pièce opératoire a été acheminée au laboratoire d'anatomie pathologique après une fixation au Formol dilué au 1/10 ème ; L'examen macroscopique a montré une masse tissulaire encapsulée mesurant 10 x6 x3,5 cm sans effraction de la capsule. Après plusieurs coupes ,la tumeur était de consistance fibroélastique, de couleur chamois avec des zones de remaniements hémorragiques et quelques foyers de kystisation



Figure 1 : Vue macroscopique

Microscopie

On notait la présence d'une prolifération tumorale faite de cordons de cellules polygonales ou ovoïdes ayant des atypies cytonucléaires plus ou moins marquées telles une anisocaryose, des noyaux hyper chromatiques

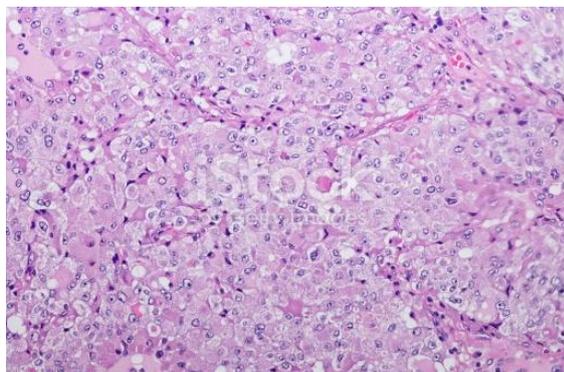


Figure 2 : Aspect histologique

Évolution

Les suites opératoires ont été satisfaisantes avec normalisation de la tension et de la glycémie

DISCUSSION

Le diagnostic de phéochromocytome a été évoqué chez une patiente présentant une douleur lombaire , une hypertension artérielle paroxystique associées à des céphalées, des sudations nocturnes, des troubles de la vision et des palpitations. Dans la majorité des cas, le phéochromocytome est suspecté devant une symptomatologie peu spécifique dominée par l'hypertension artérielle, la sueur et les palpitations .cependant l'hypertension du phéochromocytome est caractérisée par une instabilité importante ;elle est paroxystique uniquement dans 50% des cas , permanente dans 29% des cas et inexistante dans 13% des cas (6). Dans ces cas, les tumeurs sont de découverte fortuite lors d'un bilan systématique de maladies familiales. On retrouve même une hypotension orthostatique dans 10% des cas le phéochromocytome est une cause rare d'hypotension orthostatique, Il convient donc de l'évoquer par un dosage des catécholamines devant l'association à des poussées hypertensives (7). La faible spécificité de ces symptômes explique les délais qui existent parfois entre l'apparition de la symptomatologie et le diagnostic. La douleur lombaire peut être associée au phéochromocytome si il y'a compression des organes voisins et cela dépendant de la taille de la tumeur. La douleur dans notre cas est une présentation exhaustive.

En ce qui concerne le diabète, il y'a une corrélation entre le diabète de type II et le phéochromocytome. D'autres études révèlent une fréquence environ de 35% de diabète parmi les cas de phéochromocytome (8). En effet les catécholamines sont responsables d'une diminution de la sécrétion d'insuline et d'une augmentation de la sécrétion de glucagon avec une activation de la glycogénolyse et donc une fréquence élevée d'anomalies glucidiques

Le diagnostic de phéochromocytome repose également sur les examens radiologiques. En effet le scanner chez notre patiente a révélé une tumeur surrenalienne droite de grande taille avec des foyers de calcifications refoulant vers le bas la loge rénale et se rehaussant de manière hétérogène. Dans notre cas la tumeur avait une localisation unilatérale. En effet l'atteinte surrenalienne peut être unilatérale ou bilatérale. La présence de la forme bilatérale, surtout avant 50 ans, fait souvent suspecter une mutation germinale et incite à faire un arbre généalogique afin de détecter les autres cas. Une mutation génétique est souvent retrouvée dans 80% de ces cas. Ces formes familiales surviennent souvent dans le cadre de néoplasies endocriniennes multiples ou phacomatoses. Parfois du fait de la possibilité de formes multiples. Une scintigraphie au MIBG (Methyl-iodo-Guanidine) marquée est souvent requise car ce produit est capté de manière spécifique par les cellules adrénergiques. Elle permet également le suivi du patient et la détection de métastases. En effet le MIBG est proche de la noradrénaline et est capté préférentiellement

dans le tissu adrénérrique (9). Malheureusement nous ne disposons pas de cette technique dans notre environnement. Cependant cette scintigraphie peut être à l'origine de 15% de faux négatifs chez des patients ayant un phéochromocytome confirmé histologiquement. Par ailleurs, cette sensibilité est moins bonne dans les tumeurs malignes ou elle est environ à 60%. Elle est également médiocre dans les formes familiales, de l'ordre de 50%. Dans ces situations, la performance de la scintigraphie à octroscan serait supérieure (10)

L'intérêt des examens biologiques reste certain dans le diagnostic du phéochromocytome. Dans le cas que nous reportons, ce diagnostic a été posé par le dosage des métanéphrines de 24 h pendant 3 jours successifs. Cependant cette méthode est de plus en plus abandonnée car elle est contraignante, peu sensible et peu spécifique à cause des multiples interférences (alimentaires, thérapeutiques et sécrétoires). Elle devrait être remplacée par le dosage des catécholamines urinaires libres par chromatographie liquide haute performance (HPLC) ou la mesure des monoxydes dans les urines méthode dont la sensibilité approche 99% (11). D'autre part, le dosage des métanéphrines libres plasmatiques constituent le meilleur reflet de la production tumorale et elle est peu sensible à l'insuffisance rénale (12)

Le diagnostic a été confirmé par l'étude anatomopathologique de la pièce de résection. Sur le plan macroscopique ; il s'agissait d'une tumeur encapsulée mesurant 8x 5x 4 cm de couleur polychrome avec des zones chamois et des zones de remaniements hémorragiques, de consistance fibroélastique avec des zones de kystisation. Il n'y avait pas de signes évidents d'effraction de la capsule. Le phéochromocytome peut avoir une taille variable d'une prune à un pamplemousse. C'est une tumeur souvent richement vascularisée, qui peut avoir des foyers de nécrose, des formes kystiques. En microscopie, on a trouvé une prolifération tumorale faite de cordons de cellules polygonales ou ovoïdes aux atypies cytonucléaires plus ou moins marquées telles un

certain degré d'anisocytose, d'anisocaryose et des noyaux hyper-chromatiques. En général, les phéochromocytomes sont caractérisés par un important polymorphisme architectural d'une zone à l'autre. Il est organisé en phéochromocytes organisés en formations trabéculaire ou rubané. Le diagnostic est étayé par la mise en évidence dans les cellules tumorales de granulations argiophiles par la coloration de Grimelus et par des techniques d'immunohistochimie (13). Plusieurs critères ont été évalués pour essayer d'objectiver les facteurs prédictifs de malignité (profil sécrétoire, Volume tumoral, localisation extra surrénaliennes protéine S100, Index prolifératif) mais aucun d'entre eux n'a pu être validé. Le seul critère universellement admis pour établir la malignité d'un phéochromocytome reste la présence d'adénopathies envahies ou de métastases à distance et cela dans un délai pouvant aller jusqu'à 15 ans (14). Cette prolifération de cellules chromaffines d'allure maligne ne permet pas souvent d'affirmer de manière formelle le caractère bénin ou malin de la pathologie. Ainsi, malgré la présence de ces atypies la tumeur est considérée comme bénigne si aucune métastase n'a été retrouvée (os, foie, poumons). Par ailleurs le caractère malin peut se révéler plusieurs années après l'exérèse tumorale (15)

CONCLUSION

Le phéochromocytome est une tumeur caractérisée par une clinique révélatrice souvent marquée par des troubles tensionnels. Les examens biologiques avec dosage de catécholamines urinaires libres qui sont élevés contribuent à soutenir le diagnostic. Toutefois la confirmation est histologique sur pièce d'exérèse chirurgicale basée sur les techniques de coloration classique à l'hématéine éosine et des colorations spéciales au grimelus. Cependant le diagnostic de malignité est difficile à établir et est souvent basé sur la recherche de métastases

REFERENCES

- 1-Elder EE, C Larson ; Phéochromocytoma and functional paraganglioma syndrome ;no longer 10% Tumor ;J Surg Onc 2005 ;89/ : 193-201
- 2-Grimenez roqueplo Paragangliomes et phéochromocytomes ;Annendrolo cahier (1) 2003 ;64(5) ;396-97
- 3- Brunaud L,Nguyen Thi ;Predictives factors for post operative morbidity after laparoscopic adrenalectomy for phéochromocytoma ;A multicenter retrospective analysisin 225 patients ;Surgical endoscopy ;March 2016,Vol 30,3 :1051 -1059
- 4-Mirallie E Cariou B Phéochromocytomes bilatéraux ;Genetique et traitement ;Ann Chir 2005 ; 130 :4 : 273-276
- 5-Amar L, Grimenez Roqueplo ;Epidémiologie et diagnostic des phéochromocytomes ;Métabolisme hormones diabète nutrition 2006 ;10(2) :56-60
- 6-Ramakrishna h, phéochromocytome resection :Current concept in anesthetic management ;J Anesthesiol clin Pharmacol 2015 31(3) 317-23
- 7-H Devillier,I Grillot et all :Phéochromocytome une cause exceptionnelle d'hypotension orthostatique chez le sujet agé ;Revue de Medecine interne, 2008 :37129 ;53,
- 8-Toni Beninato,Wounter P ;Resection of phéochromocytoma improuve diabete mellitius in the majoriry of patients ;May 2017 vol 24 ;Issue 5 ;1208-1213

- 9-Proyec :Aspects modernes de la prise en charge du phéochromocytome et des paragangliomes abdominaux ;Congres français de chirurgie 1998 N7 Paris vol 52 :669-704
- 10-Erwin Van der Harst,Wouter W, .Metaiodobenzylguanidine and octretideuptake in Benign and Malignant phéochromocytomas ;Journal of clinical Endocrinology and metabolism ,Vol 86 ; 2 ;l 2001 :685-693
- 11-Takongmo S,Wawoyonta E,Gonsu Kamga H, NgongangJ Phéochromocytome au Cameroun 9 observations Medecine tropicale 2010,Vol 70 :274-276
- 12-Michele d'Herbomez,Nathalie Rouaix et all Biological diagnosis of pheochromocytomas and paragangliomas Elsevier Vol 38 ;6 june 2009 ;927-934
- 13-Dubois R, Chappuis J P ;Phéochromocytome particularités pédiatriques 1997 :4(12) 1217-1225
- 14-Plouin P vuagnat A et all ;Phéochromocytome malin ;Histoire naturelle et traitement ;Revue Francaise endocrinol clin 1998 :39 :129-134
- 15-Hadj Omar El Malki, Aine Benkabbou, Raouf Mashine :La prise en charge chirurgicale du phéochromocytome bilatéral ;Tunisie Médical 2009 vol 87 N1 ;17-21