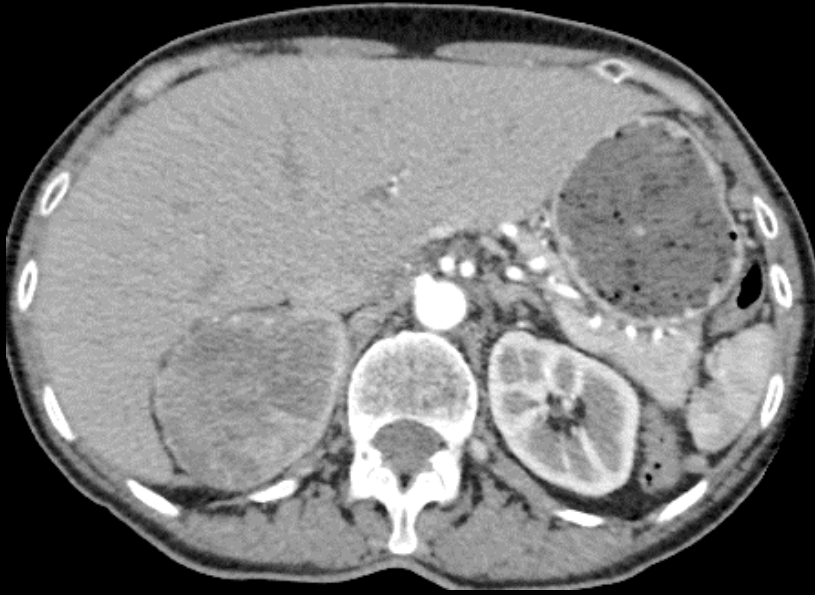


Mme H, 75 ans

Découverte d'une masse rétropéritonéale au scanner



Lésion solide, hétérogène, de 7 cm de grand axe

développée aux dépens de la surrénale droite

Rehaussement progressif périphérique



Clémence Balaj IHN

hypothèses diagnostiques ?

Lésion surrénalienne > 4 cm à contours irréguliers, avec nécrose centrale :
lésion maligne probable

Métastase surrénalienne ?

Pas de tumeur primitive évidente sur TDM TAP

Phéochromocytome ?

Intérêt des dosages hormonaux :

Corticosurréalome ?

- Test de freinage à la dexaméthasone
- Dosage des dérivés méthoxylés urinaires
ou des métanéphrines plasmatiques

IRM

hypersignal T2 hétérogène

Séquences injectées dynamiques :

Idem TDM

Rehaussement périphérique progressif

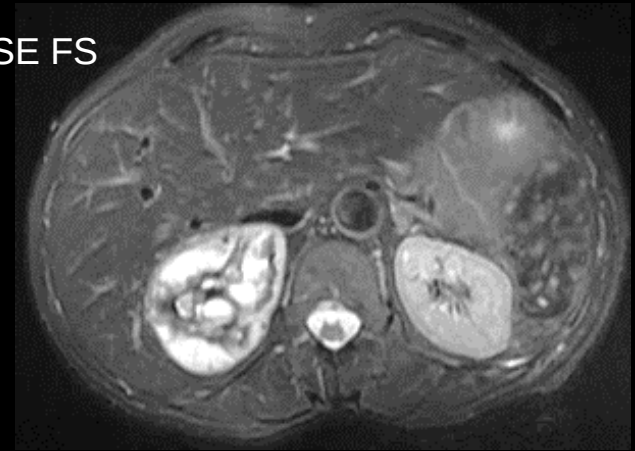
Large zone de nécrose centrale

Dosages hormonaux

Élévation des métanéphrines plasmatiques

phéochromocytome

T2 FSE FS



LAVA



Réalisez-vous un bilan complémentaire et pourquoi ?

TEP Dopa



Confirme le diagnostic de phéochromocytome

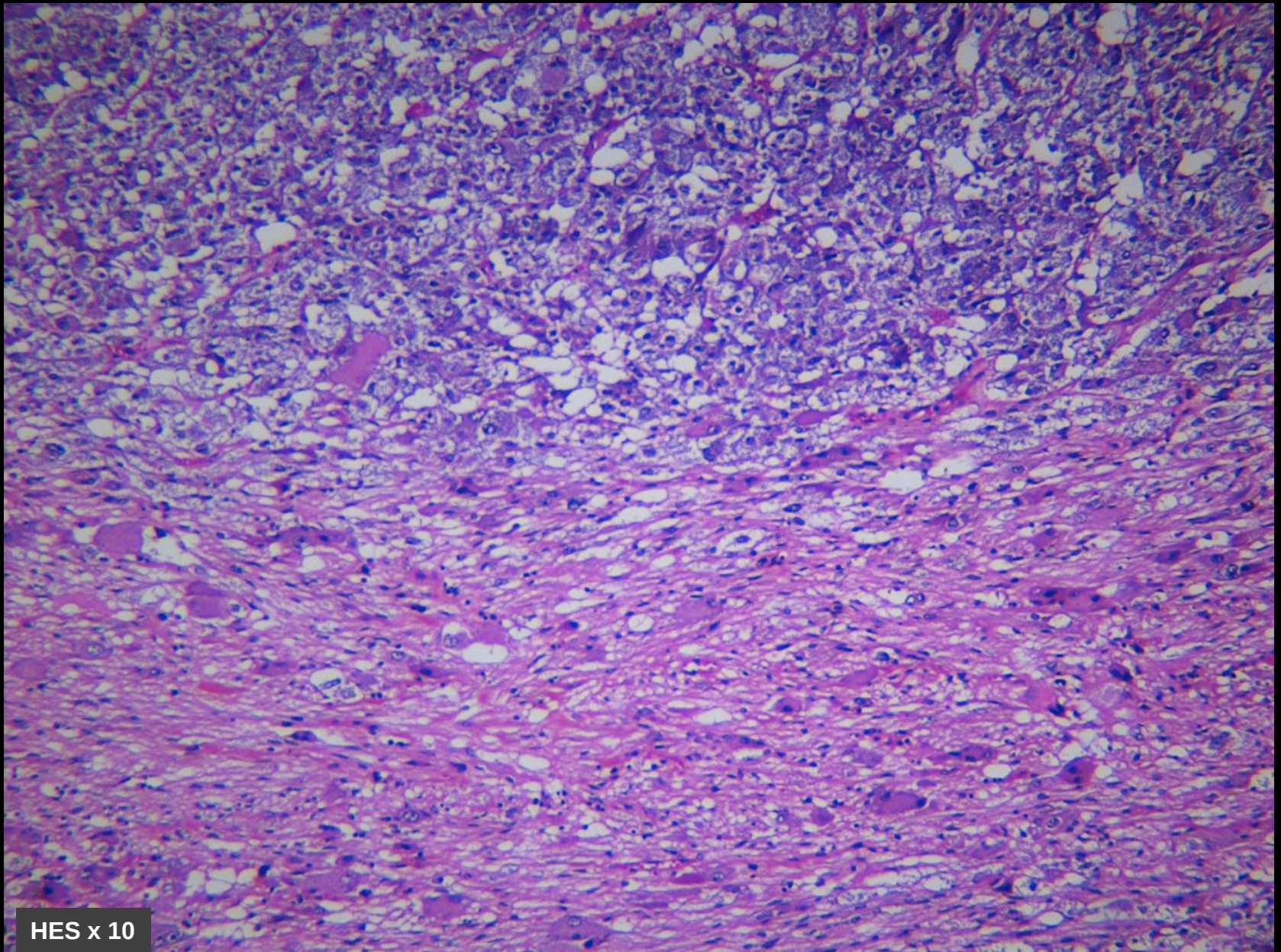
Recherche de **localisations extra-surréaliennes**

= **paragangliomes** si forme familiale

ou métastases si forme maligne

Pièce de surrénalectomie droite parvenue ouverte
Poids : 135 g
Taille : 7 x 5 x 5 cm
Lésion tumorale en partie hémorragique

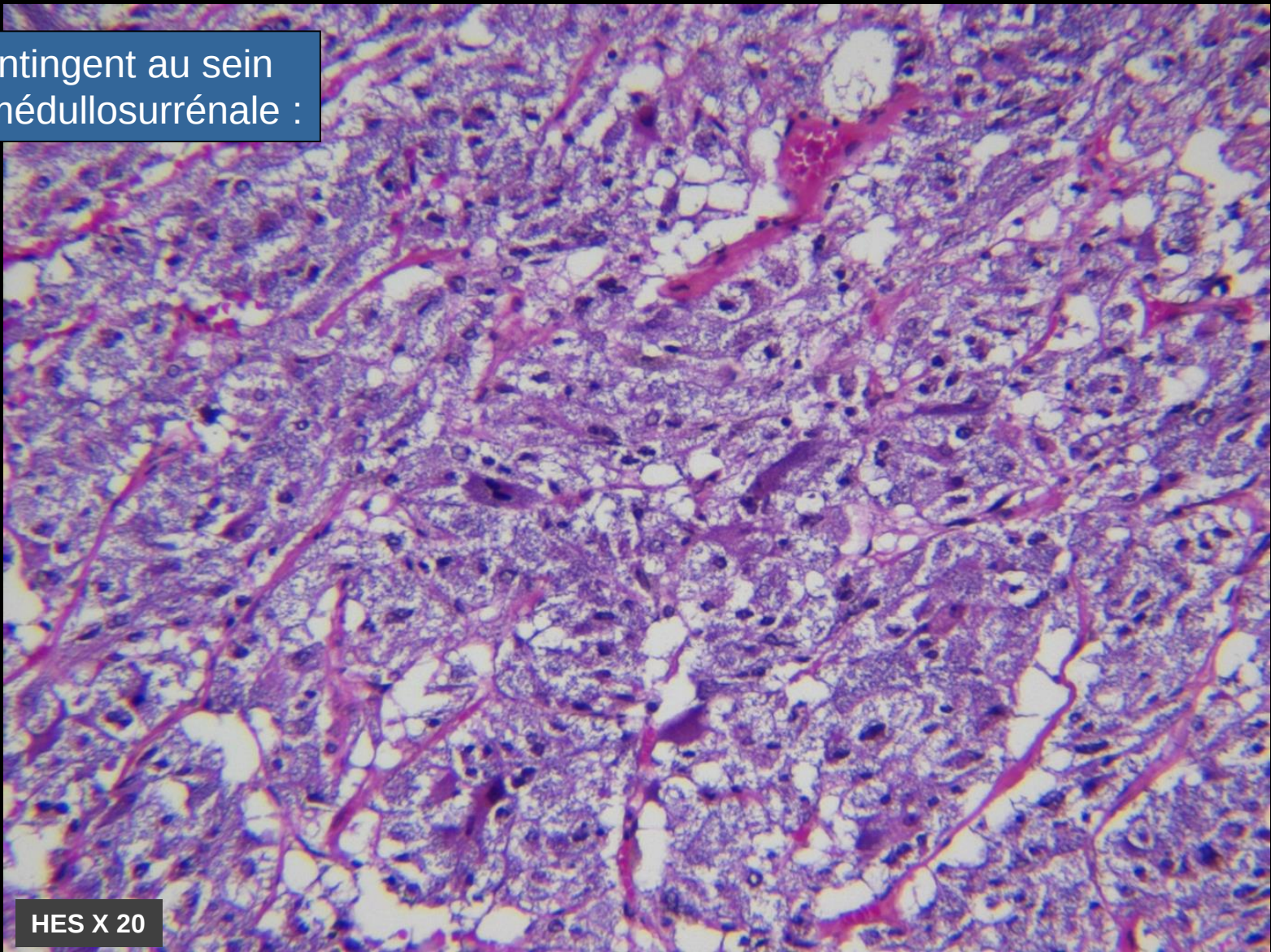




HES x 10

Présence de deux contingents étroitement mêlés au sein de la médullosurrénale

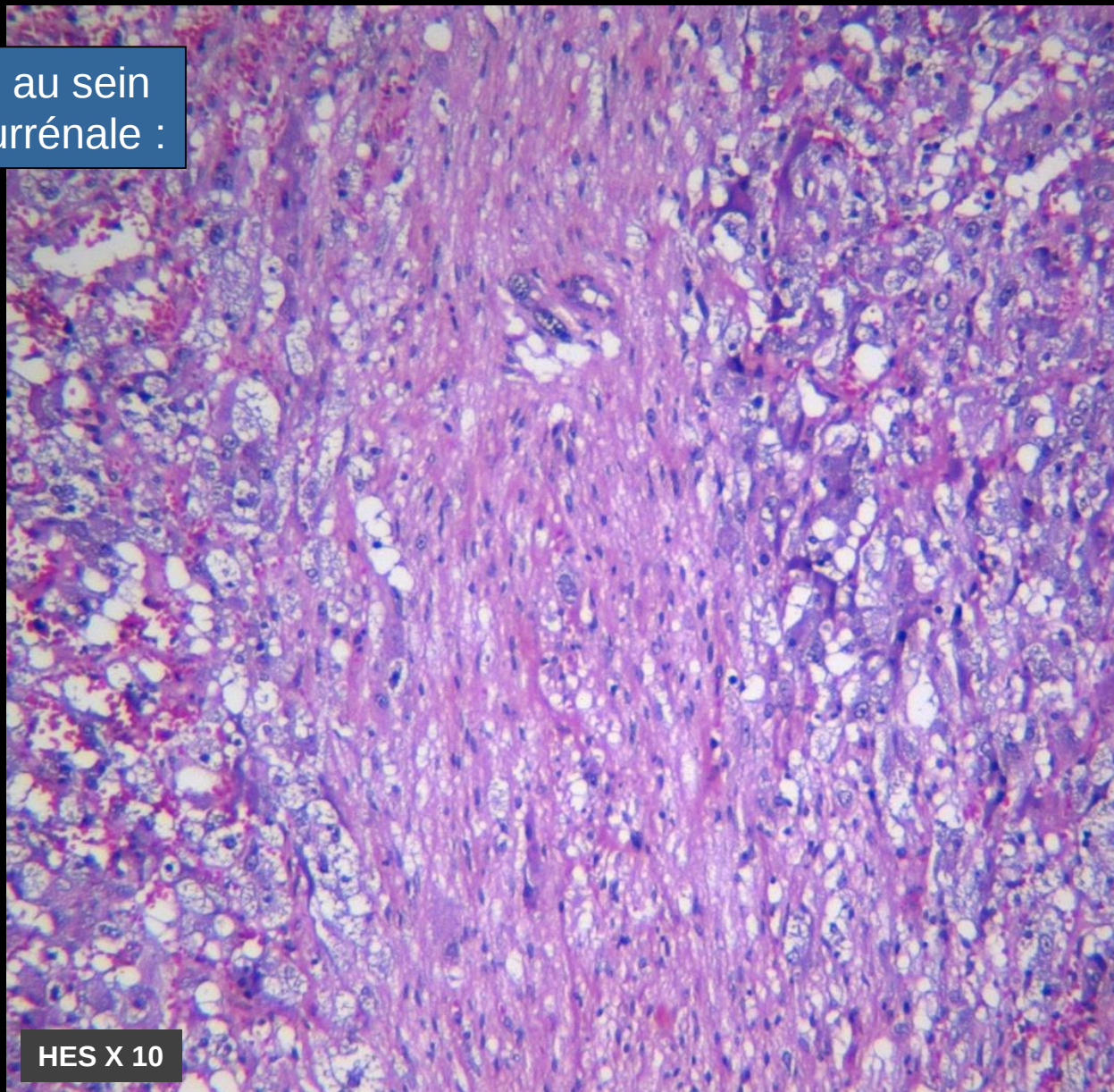
1^{er} contingent au sein
de la médullosurrénale :



HES X 20

Nids de cellules basophiles cerclés par des travées conjonctivo-vasculaires
Cellules polygonales à cytoplasme granuleux

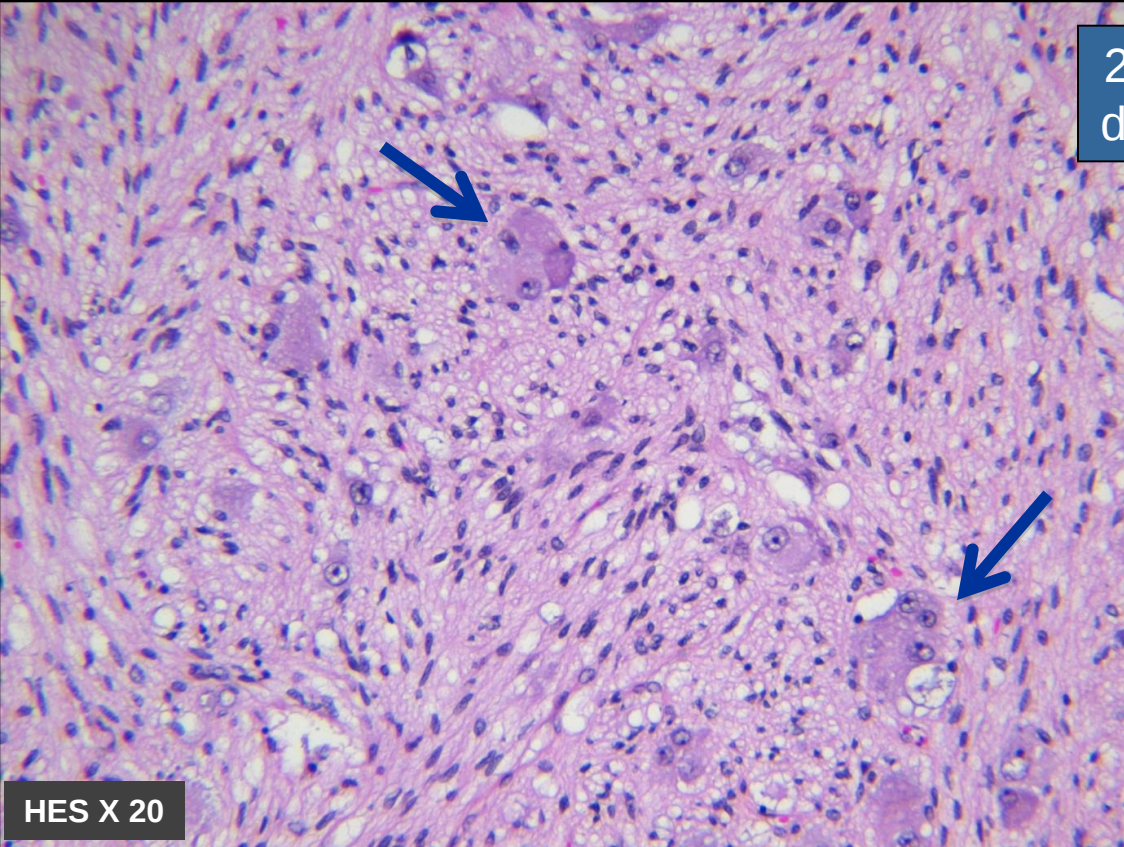
2^{ème} contingent au sein
de la médullosurrénale :



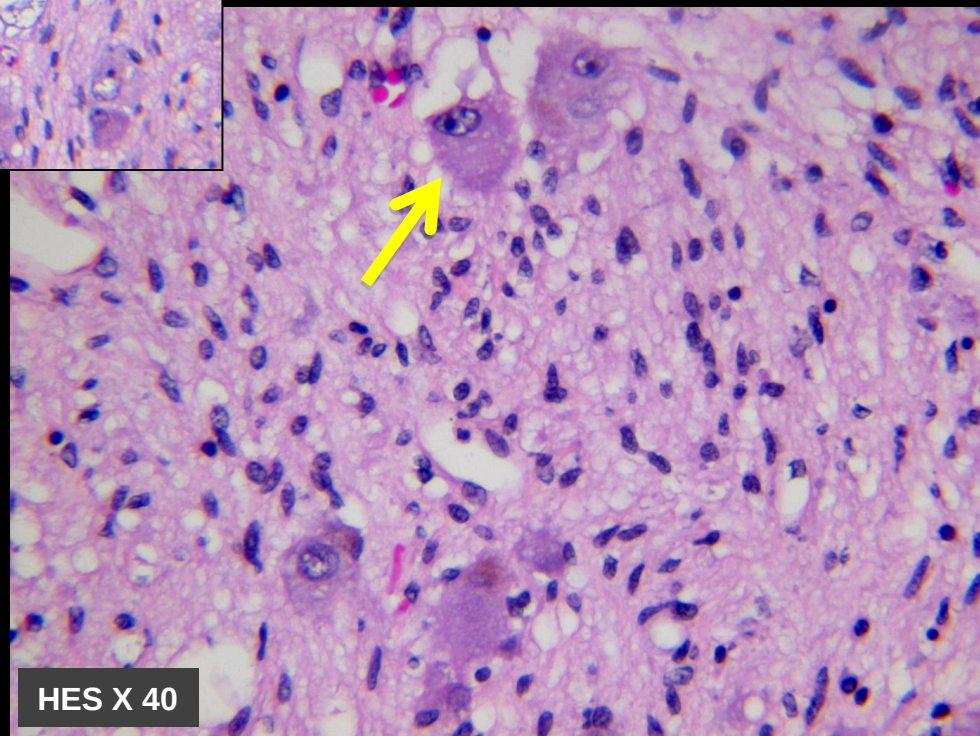
HES X 10

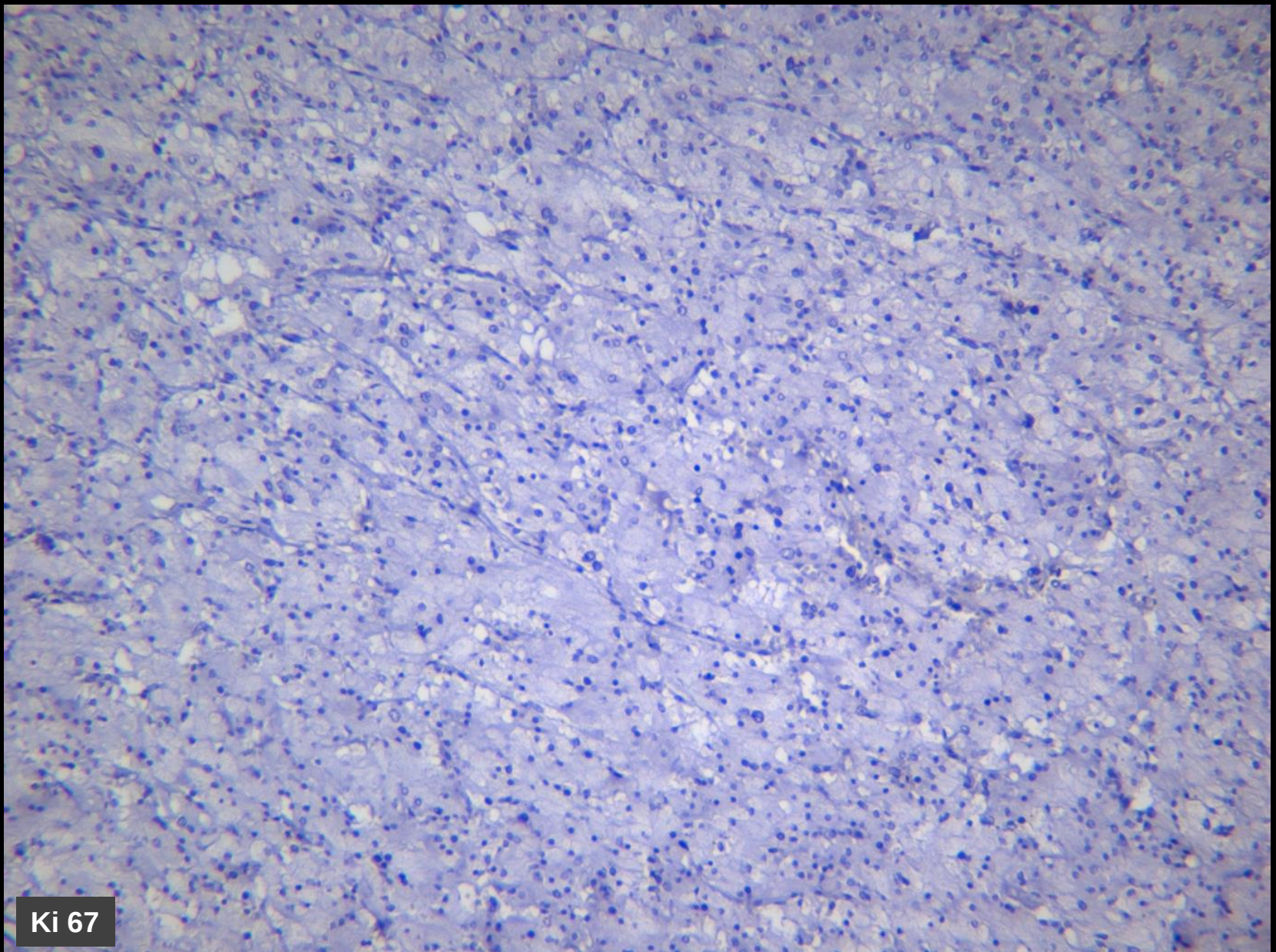
Nombreuses cellules ondulées,
fusiformes, organisées en faisceaux

2^{ème} contingent au sein
de la médullosurrénale :



Cellules à cytoplasme éosinophile,
à noyaux excentrés et nucléoles
saillants,
avec granulations basophiles

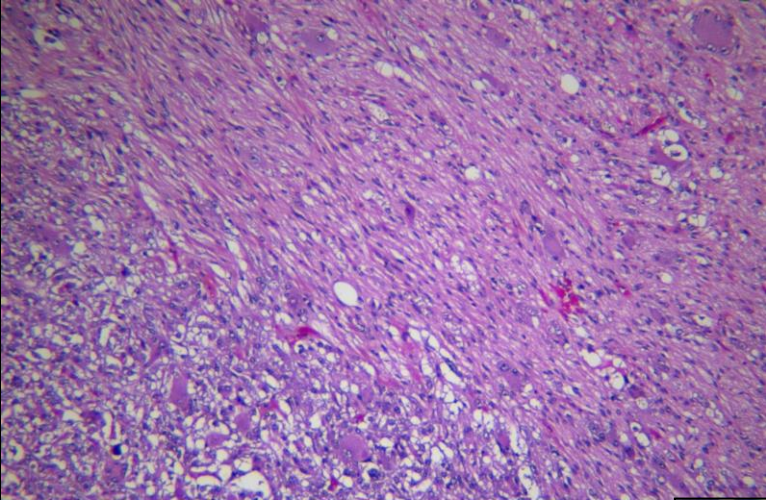




Ki 67

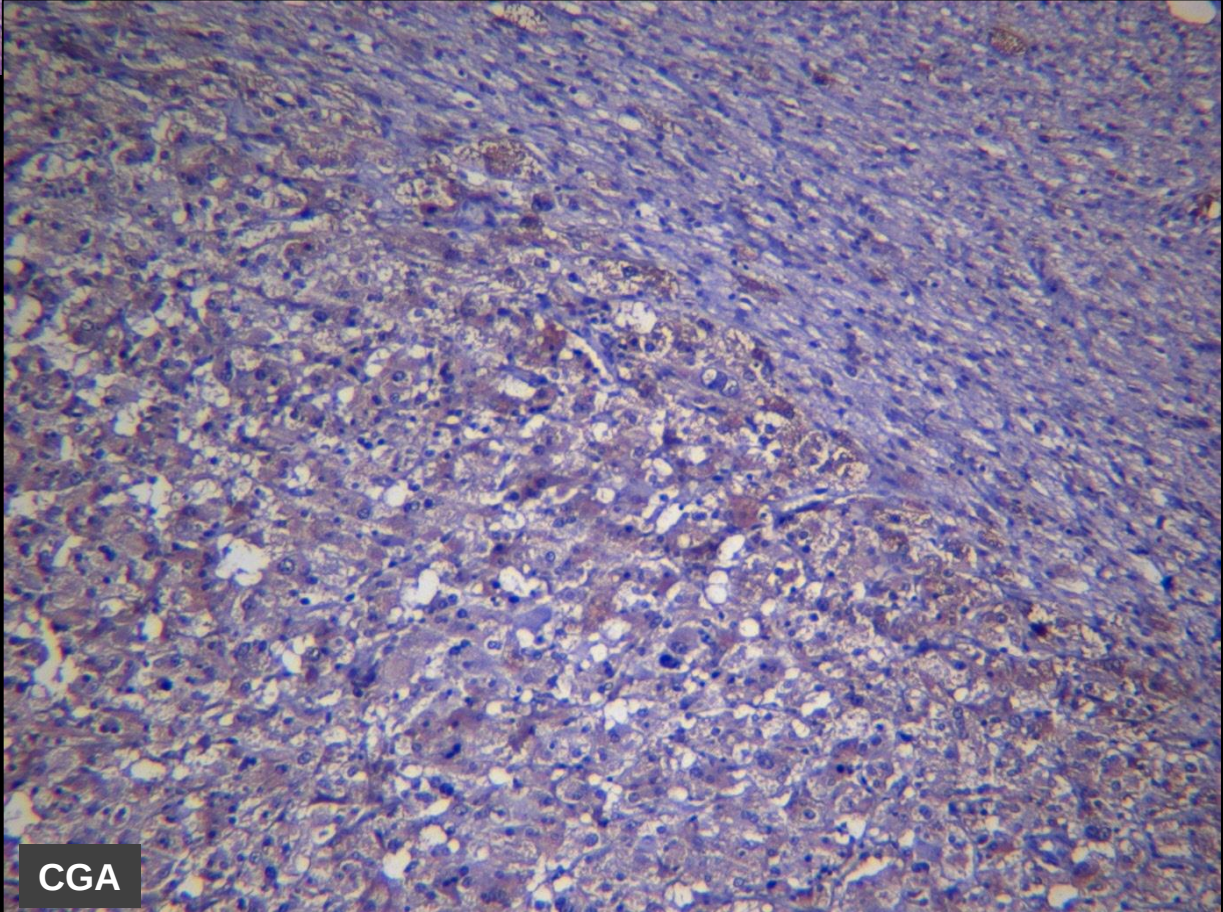
Ki 67 Marquage faible estimé à 1%

**Marquage granuleux cytoplasmique
des phéochromocytomes par la CGA
(chromogranine A)**



HES X 10

A low-magnification histological section stained with Hematoxylin, Eosin, and Saffron (HES). The tissue shows a dense population of cells with pink cytoplasm and purple nuclei, typical of a pheochromocytoma.

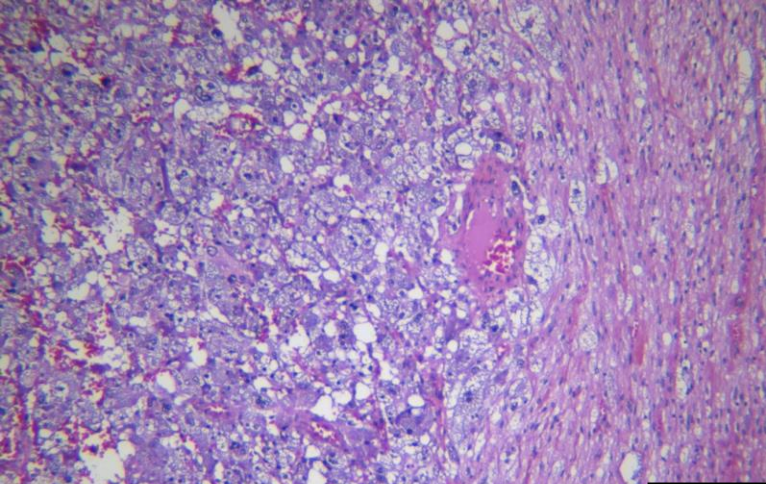


CGA

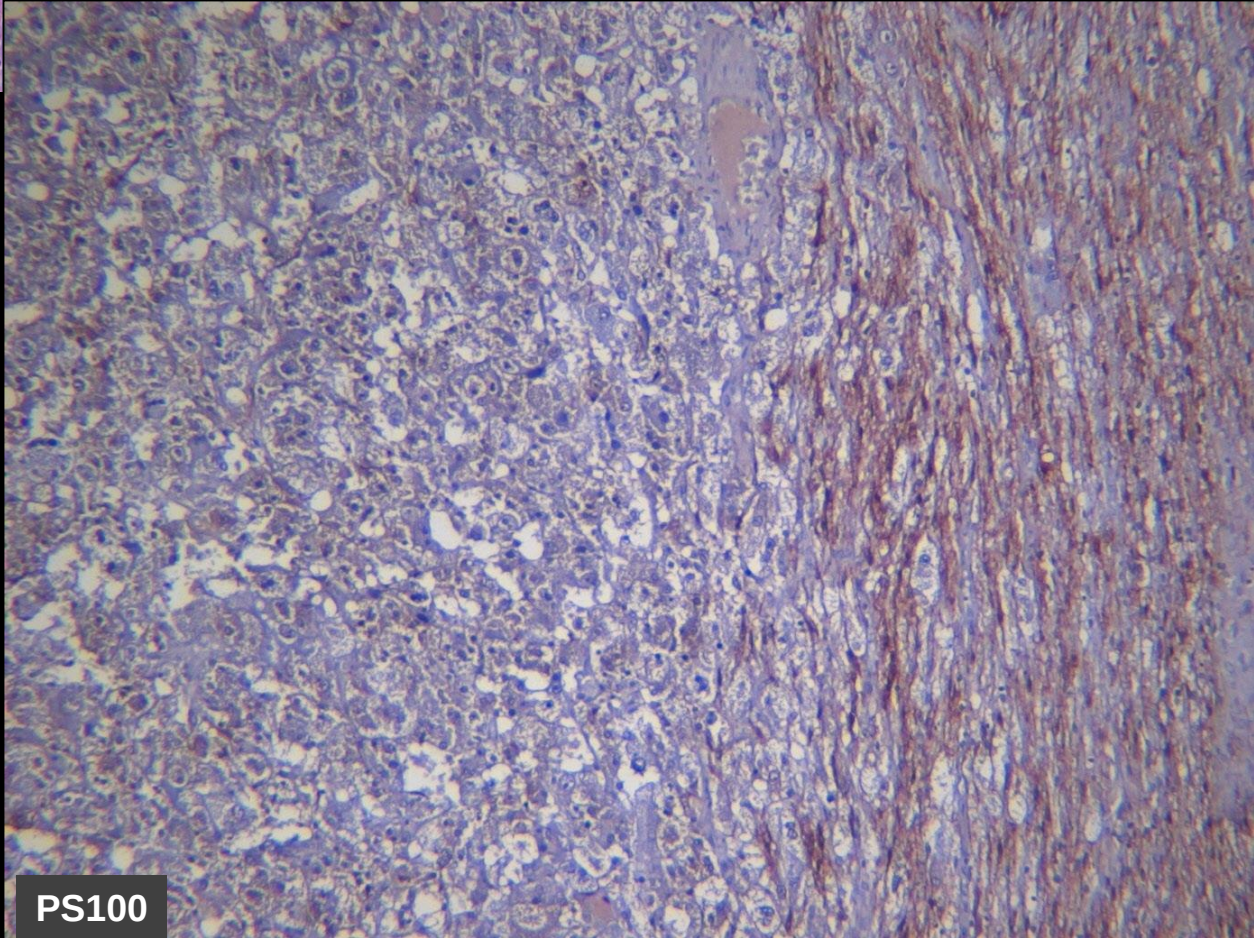
A high-magnification immunohistochemical section showing brown granular cytoplasmic staining for Chromogranin A (CGA) in pheochromocytoma cells. The nuclei are counterstained with hematoxylin, appearing blue.

PS 100 marque les cellules de Schwann,
ainsi que quelques cellules sus-tentaculaires

**⇒ confirme le diagnostic de phéochromocytome
associé à un ganglioneurome**



HES X 10



PS100

Association phéochromocytome et ganglioneurome

mêlés au sein d'une lésion tumorale unique sans individualisation
macroscopique de chacun des 2 composants lésionnels



phéochromocytome "composite"

Tumeur dérivée des cellules chromaffines de la médullosurrénale, sécrétant des catécholamines.

Initialement décrite par Poll en 1905.



Le terme de paragangliome doit être réservé aux localisations extra-surréaliennes

Épidémiologie :

Incidence annuelle : 0,4-9 cas/million habitants (USA)

Pic : 50 ans

Sex ratio = 1

Clinique : présentations variables

Rare cause d' HTA (0,1-0,6%)

HTA paroxystique, céphalées, sueurs, palpitations (**triade de Ménard**)

⇒ dues à la sécrétion de catécholamines agissant sur les récepteurs adrénergiques

1. Formes sporadiques : 80%

La plus fréquente
Forme souvent bénigne

2. Formes héréditaires : 25-30%

Association à :

- NEM 2A et B (50%)
- Maladie de Von Hippel Lindau de type 2 (10-30%)
- Neurofibromatoses (1-4%)
- **syndrome paragangliomes/phéochromocytomes héréditaires**

Apparition à un âge plus précoce

Bilatéral d'emblée ou au cours de l'évolution

clinique atypique (HTA dans 1/3 des cas seulement)

Diagnostic génétique repose sur la recherche de mutations :

- gène RET
- gène VHL
- gène NF1
- sous unités B,C,D de la succinate déshydrogénase (SDH B,C,D)**

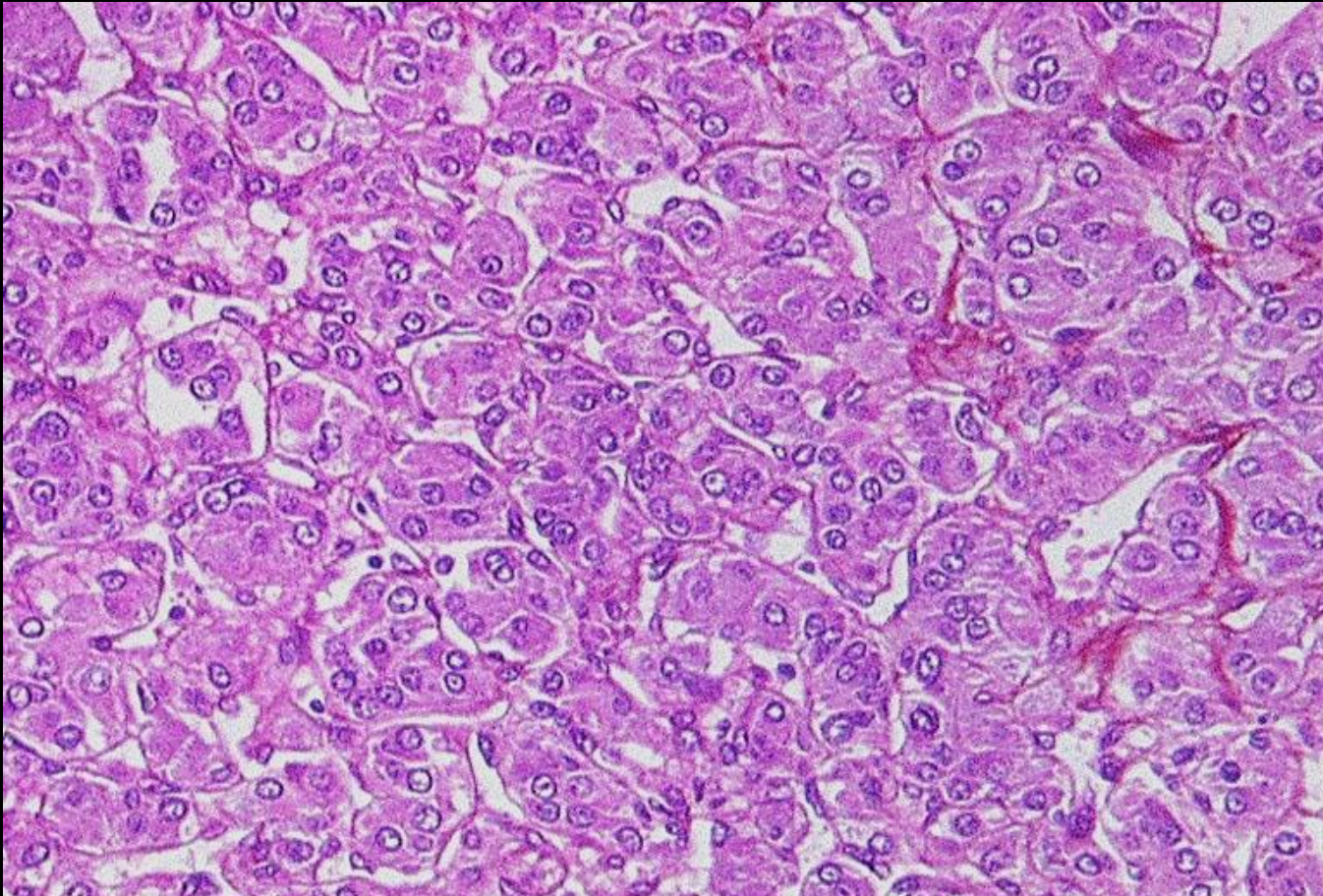
PHEOCHROMOCYTOME

Macroscopie

- Lésion tumorale bien limitée
- Souvent dépourvue de capsule
- Taille moyenne : 6 cm
- Poids : de 5 à 3500 g



- Aspect ferme
- Couleur gris/blanchâtre
- Souvent hémorragique +/- remaniements (kystiques, calcifications)



Cellules chromaffines regroupées en nids (« Zellballen ») et entourées de cellules sus-tentaculaires

Riche réseau vasculaire

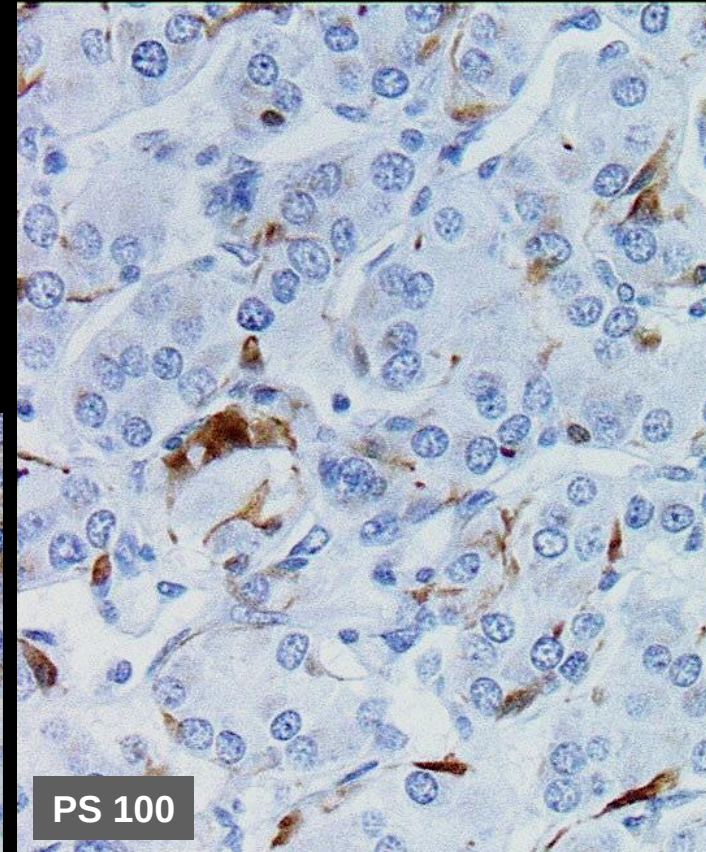
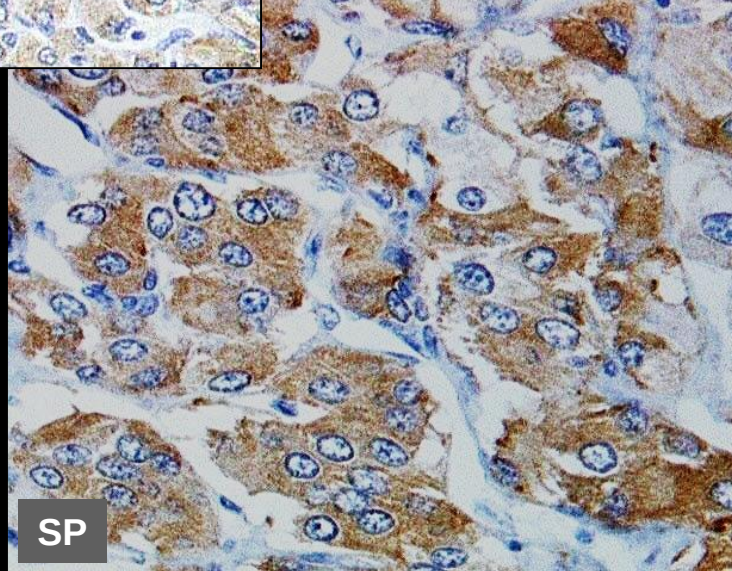
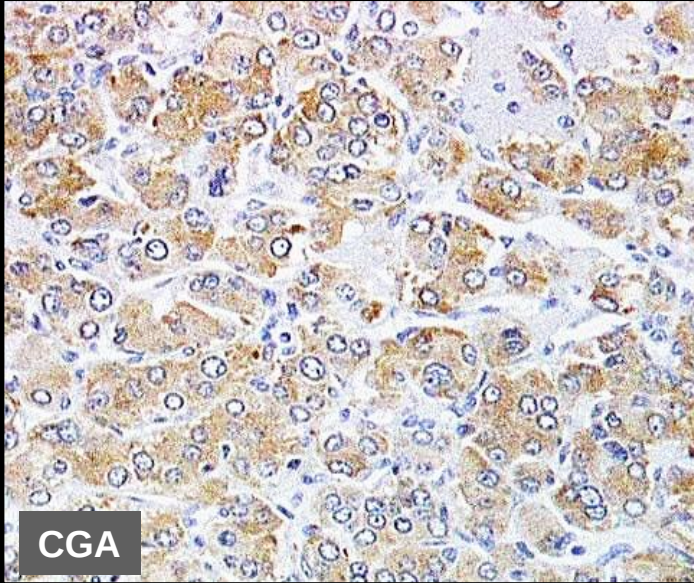
Autres formes architecturales : trabéculaire, diffuse

Cytoplasme granuleux éosinophile

Noyaux « poivre et sel » avec chromatine dispersée

PHEOCHROMOCYTOME

Immunohistochimie



CGA et synaptophysine : marquage cytoplasmique des phéochromocytes
Cellules sustentaculaires : marquage par PS100

PHEOCHROMOCYTOME

Bénin ou malin ?

7 à 35% des phéochromocytomes sont malins.

Définition de l'OMS : présence de métastase dans un organe ne contenant pas de tissu chromaffine.

Ses caractéristiques cliniques ne sont pas différentes du phéochromocytome bénin.

Comment distinguer un phéochromocytome bénin et malin ?

- Calcul du **score PASS** établi en 2002 (Thompson)

Pheochromocytoma of the Adrenal gland Scaled Score

Score établi d'après une étude rétrospective portant sur 100 phéochromocytomes (issus de l'institut de pathologie des forces armées américaines).

43 femmes et 57 hommes ont été inclus (moyenne d'âge = 46,7 ans).

Différents critères histologiques rencontrés préférentiellement dans les phéochromocytomes malins ont été dégagés.

Le score PASS a ensuite été validé par deux études rétrospectives, mais une variation inter- et intra-observateurs a été décrite.

CRITERES	POINTS
Larges îlots ou architecture diffuse > 10% du volume tumoral	2
Nécrose localisée au centre des îlots ou confluente	2
Cellularité élevée	2
Monotonie cellulaire	2
Aspect fusiforme (même si focal)	2
Mitoses > 3/10 HPF	2
Mitoses atypiques	2
Infiltration du tissu adipeux	2
Invasion vasculaire	1
Infiltration capsulaire	1
Pléiomorphisme nucléaire marqué	1
Hyperchromatisme nucléaire	1
TOTAL SCORE PASS	20

Score < 4 : en faveur de la b nignit 

Score ≥ 4 : en faveur d' un potentiel agressif

- score de Pass

- Ki 67

Est corrélé à la malignité (cut off variable de 1 à 6%)

- Réduction ou absence de cellules sus-tentaculaires

Corrélée à la malignité selon certaines études

TDM :

Taille > 3 cm

Hétérogène

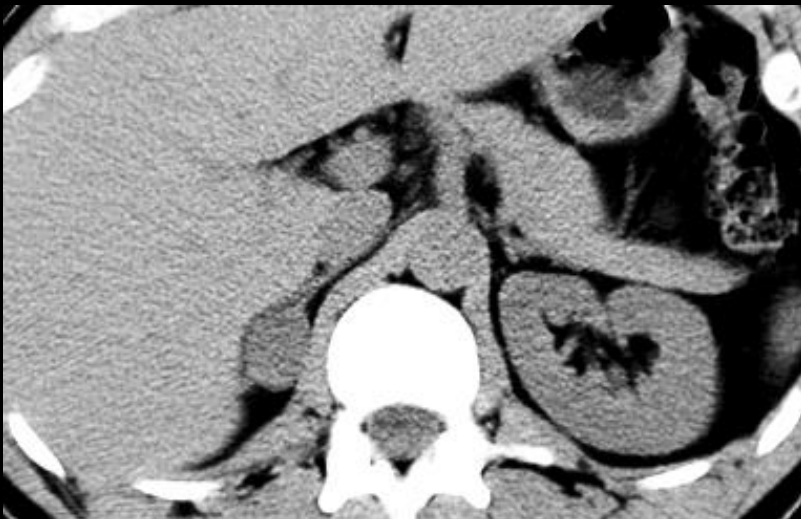
Densité spontanée > 10 UH

Rehaussement intense et précoce

(si > 100 UH à 60 s : phéo +++)

Wash-out absolu < 60% à 10 min

relatif < 40 %



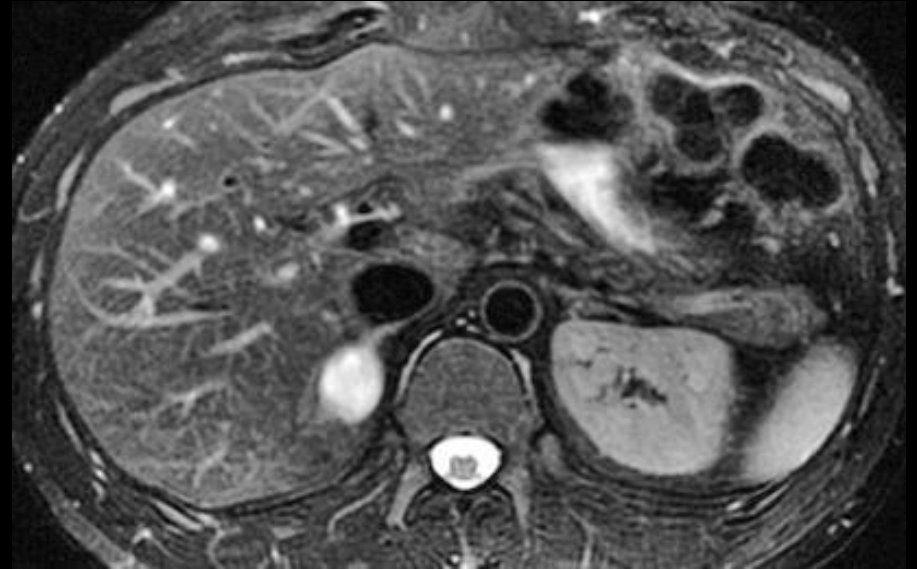
PHEOCHROMOCYTOME

Imagerie

IRM :

Hyposignal T1

Hyperisignal T2 intense +++



En faveur d'un phéochromocytome malin :

Taille > 4 cm

Contours irréguliers

Nécrose centrale

Tumeur bénigne et rare développée à partir du système nerveux sympathique

Non sécrétant => asymptomatique

Découverte fortuite

Développée à partir du système nerveux sympathique

Imagerie non spécifique

Evolution lentement progressive

Pronostic lié à la compression des organes de voisinage

Prise en charge :

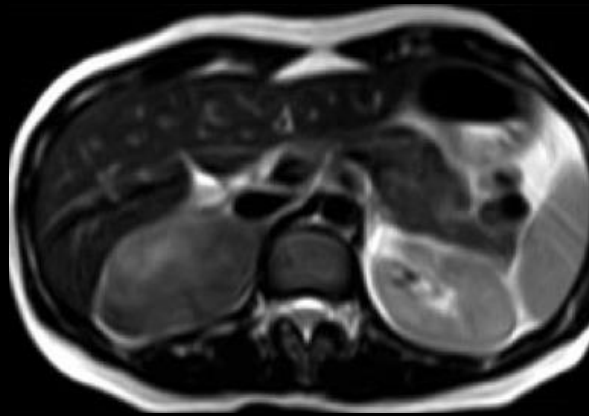
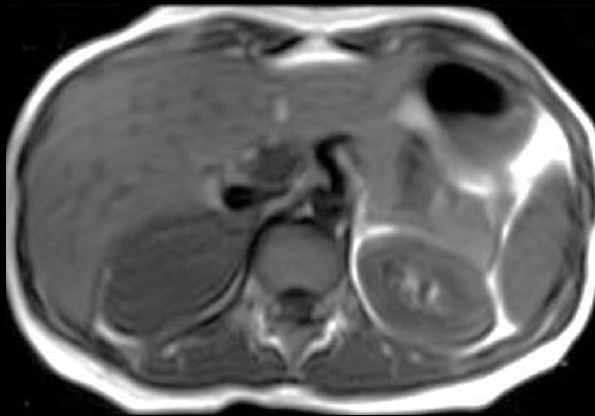
Abstention thérapeutique ou chirurgie



TDM :

Calcifications dans 50% des cas

Lésion hypodense bien limitée



IRM

Hyposignal T1

Signal T2 variable

Rehaussement variable

PHEOCHROMOCYTOME

Forme composite

Représente 3% des tumeurs surrénaliennes et 1 à 9% des phéochromocytomes.

Sex ratio = 1

Age médian : 50 ans

Clinique : asymptomatique ou HTA, diarrhées (VIP)

Définie par l'association de deux contingents histologiques
mêlés dont un phéochromocytome typique

+

un ganglioneurome (80%)

ou

un ganglioneuroblastome (20%)

ou

un neuroblastome

ou

une tumeur maligne des gaines nerveuses périphériques