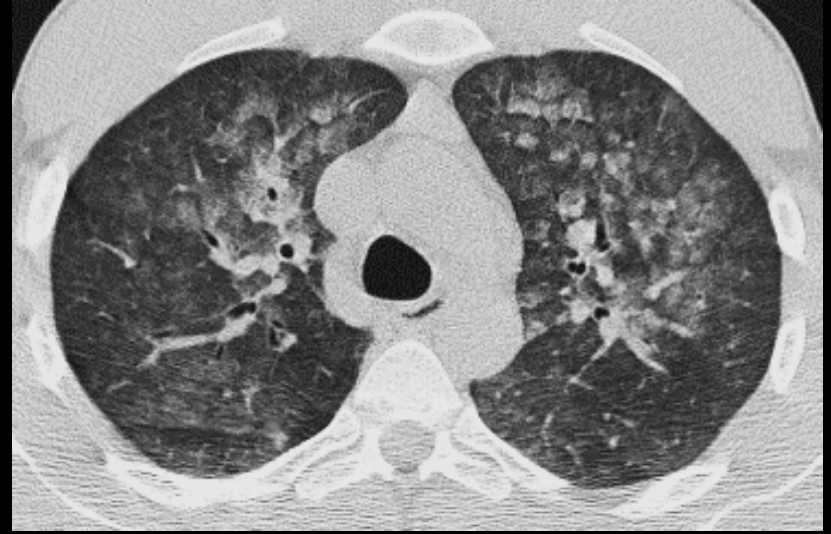


Placage violent d'un rugbyman de 26 ans, sans antécédent notable. Un scanner CTAP (réalisé en externe) conclue à des contusions cérébrales, pulmonaires et splénique.

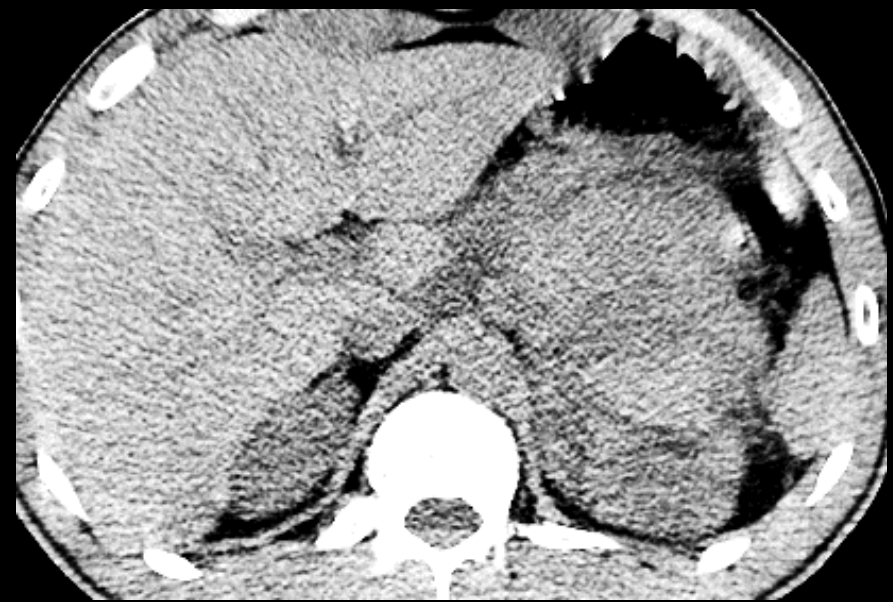
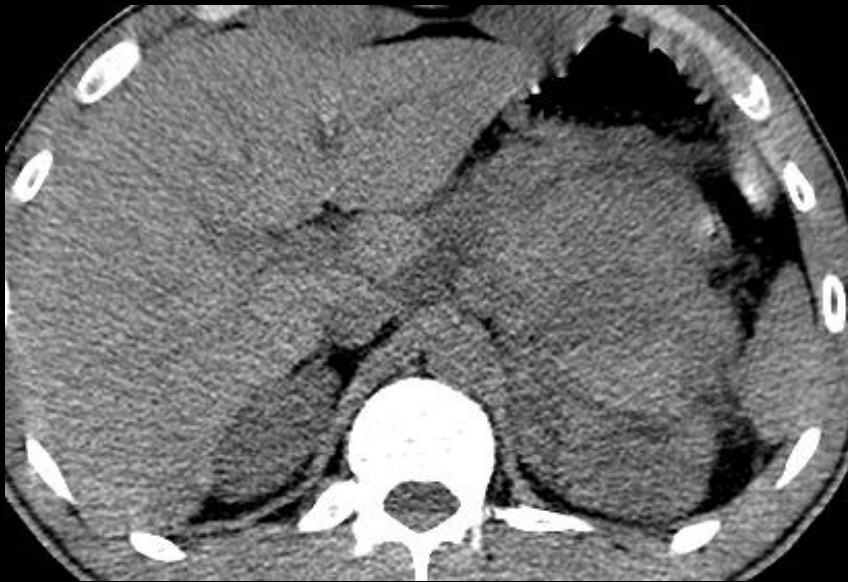


Devant la dégradation de l'état cardio-respiratoire, une **ETT** est réalisée et retrouve un **VG** globalement hypokinétique et une **FE** très abaissée.

êtes vous d'accord avec ce diagnostic de contusion pulmonaire



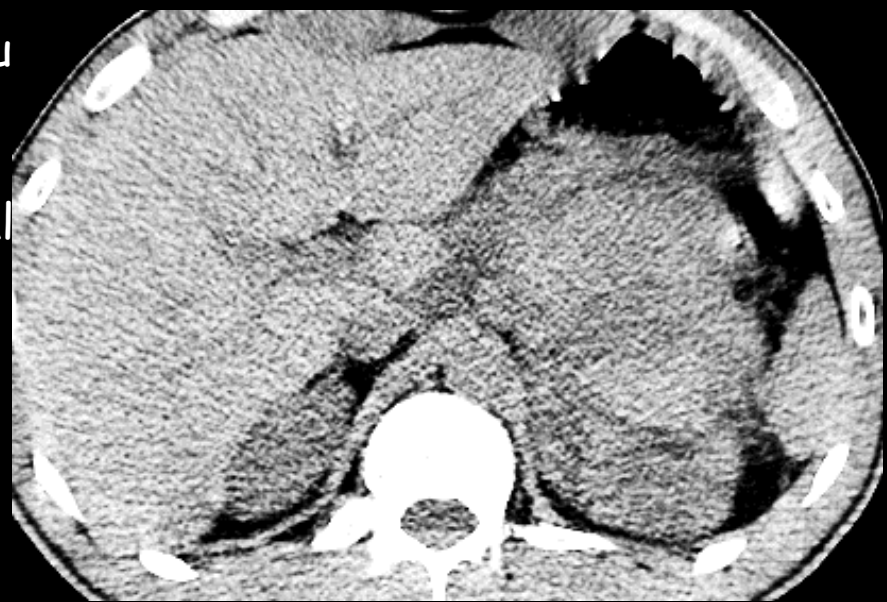
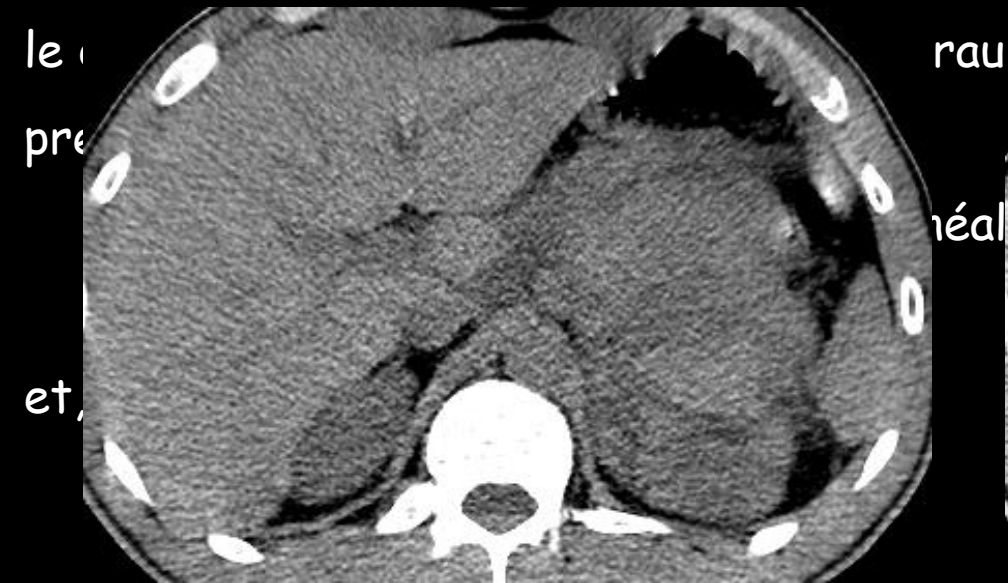
Muhammed Yesilov IHN



sur les coupes sans injection après optimisation du fenêtrage (en pinçant la fenêtre : largeur réduite à 200 UH niveau 30 UH, on objective une masse hyperdense de l'hypochondre gauche (et une discrète hypodensité du sang circulant avec, en particulier, une visibilité spontanée des branches portales intrahépatiques)

quelles sont, compte tenu du contexte , vos hypothèses diagnostiques

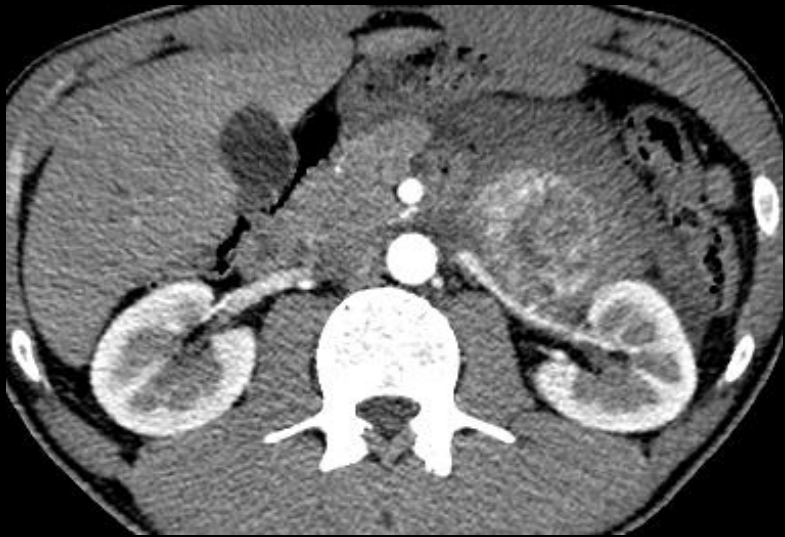
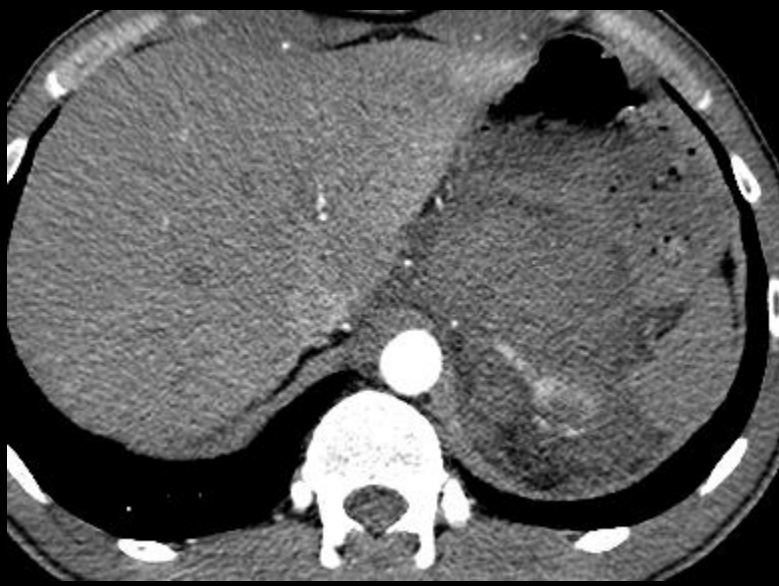




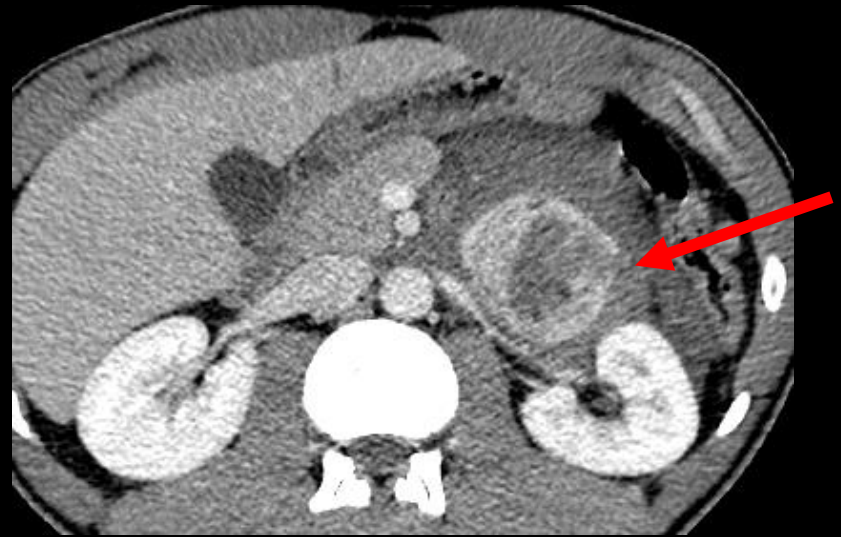
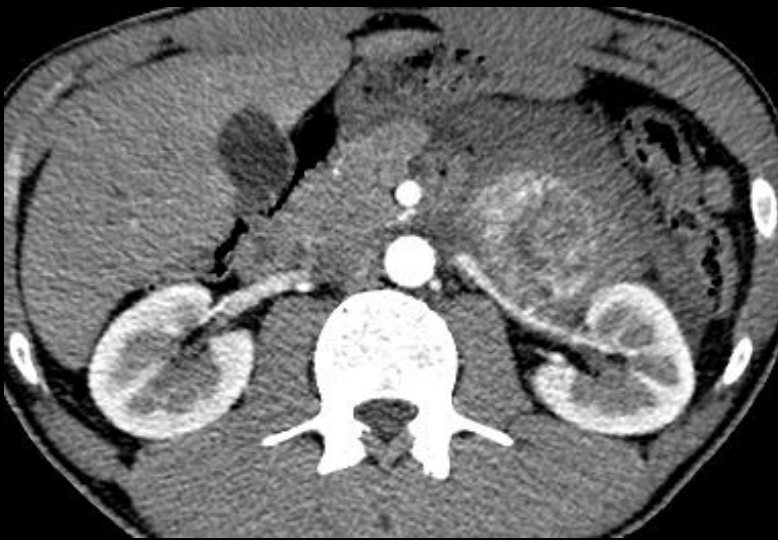
l'hypothèse la plus probable serait celle d'une **fracture du rein** après 'un hématome ou uro-hématome rétropéritonéal.

le refoulement du corps de l'estomac vers l'avant va bien dans ce sens d'une masse rétropéritonéal

mais ce n'est pas la bonne explication ! **cherchez encore** ...!



l'injection de produit de contraste et l'acquisition multiphasique lèvent toute équivoque. Elle révèle la présence d'une **tumeur très hypervasculaire de la glande surrénale gauche** qui est anatomiquement toujours pré-rénale .



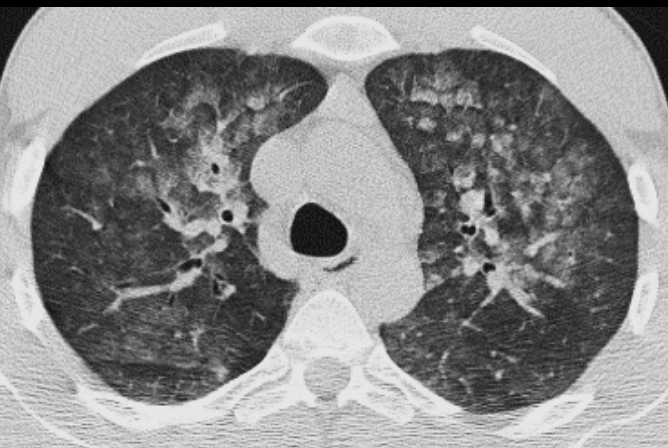
la rupture du bord latéral de la glande à l'origine du développement de l'hématome rétropéritonéal est bien visible

compte tenu du caractère très hypervasculaire de la lésion, de l'âge du sujet et de l'absence d'adénocarcinome du rein , l'hypothèse de très loin la plus plausible est celle d'un **phéochromocytome gauche rompu, post-traumatique.**

mais comment expliquer les images et la symptomatologie clinique respiratoire



les images observées dans le parenchyme ont été initialement décrites comme des contusions parenchymateuses pulmonaires .



C'est une erreur d'analyse puisqu'il s'agit en fait des plages de verre dépoli bilatérales et symétriques péri-hilaires, non influencées par les forces de gravité évoquant avant tout un **œdème aigu du poumon cardiogénique** (bat Wings oedémato; œdème en aile d'ange ou en aile de papillon)



comment peut-on expliquer l'enchaînement: rupture traumatique d'un phéochromocytome surrénalien gauche-œdème aigu du poumon cardiogénique



la libération massive des sécrétions hormonales
médullo-surréaliennes a pour conséquence le
développement rapide d'une **myocardiopathie**
adrénergique aiguë qui évolue vers une insuffisance
cardiaque aiguë hypertensive . Ces phases évolutives
peuvent être révélatrices

Acute myocarditis revealing a pheochromocytoma
Case report and literature review

F. Tréguer, J. Jeanneteau *, F. Rouleau, A. Furber



ELSEVIER

Disponible en ligne sur www.sciencedirect.com

SCIENCE @ DIRECT®

Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation 25 (2006) 46–49

Annales
françaises
d'ANESTHÉSIE
ET DE RÉANIMATION
<http://france.elsevier.com/direct/ANNFAR/>

Cas clinique

Le phéochromocytome comme cause inhabituelle de choc cardiogénique

Phaeochromocytoma as an unusual aetiology of cardiogenic shock

A. Ouchikhe ^{a,*}, P. Lehoux ^a, A. Gringore ^a, P. Renouf ^a, R. Deredec ^a, M. Tasle ^a, M. Massetti ^b,

la biologie établit le **diagnostic positif**
en mettant en évidence
l'hypersécrétion de catécholamines

on dose préférentiellement les **dérivés
méthoxylés** (méтанéphrines et
normétanéphrines):

plasmaticues : très sensibles mais
peu spécifiques (doivent être $> 4N$
pour être évocateur)

urinaires : - plus spécifiques (ex.
de référence)
- sur les urines de 24H

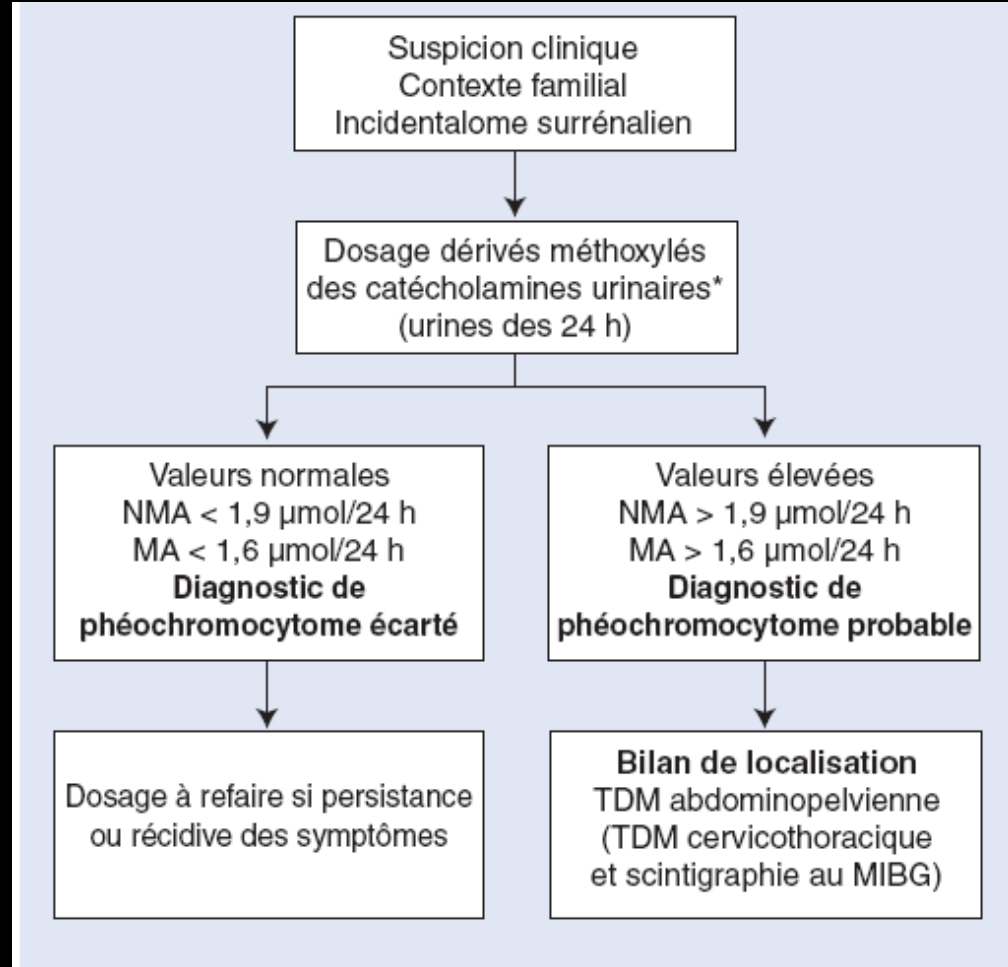


Figure 1. Arbre décisionnel. Dépistage et diagnostic de phéochromocytome. TDM : tomodensitométrie ; MIBG : méta-iodobenzylguanidine ; NMA : normétadrénaline ; MA : metadrénaline. Certains auteurs recommandent la mesure des dérivés méthoxylés des catécholamines plasmaticues dans un premier temps. Des valeurs normales (normétadrénaline NMA < 112 ng/l ; métadrénaline MA < 61 ng/l) permettent d'écarter le diagnostic de phéochromocytome. Des valeurs au moins quatre fois supérieures à la normale (NMA > 400 ng/l ; MA > 230 ng/l) sont très en faveur d'un phéochromocytome. Des mesures intermédiaires rendent indispensables la réalisation des dosages urinaires.

l'hypertension artérielle est une cause majeure d'insuffisance cardiaque aiguë c'est la pression artérielle élevée qui est responsable des altérations radio- cliniques pulmonaires aiguës (OAP), tandis que la fonction ventriculaire systolique gauche est préservée.

**Insuffisance
cardiaque aiguë
hypertensive**

Les signes et symptômes de l'insuffisance cardiaque sont accompagnés d'une pression artérielle élevée et d'une fonction ventriculaire systolique gauche préservée avec une radio du thorax compatible avec un œdème pulmonaire ; associée de crépitants à l'auscultation pulmonaire et d'une saturation artérielle en oxygène < à 90 % à l'air ambiant.

les phéochromocytomes

Tumeur **neuroendocrine** rare : incidence à 1/100 000

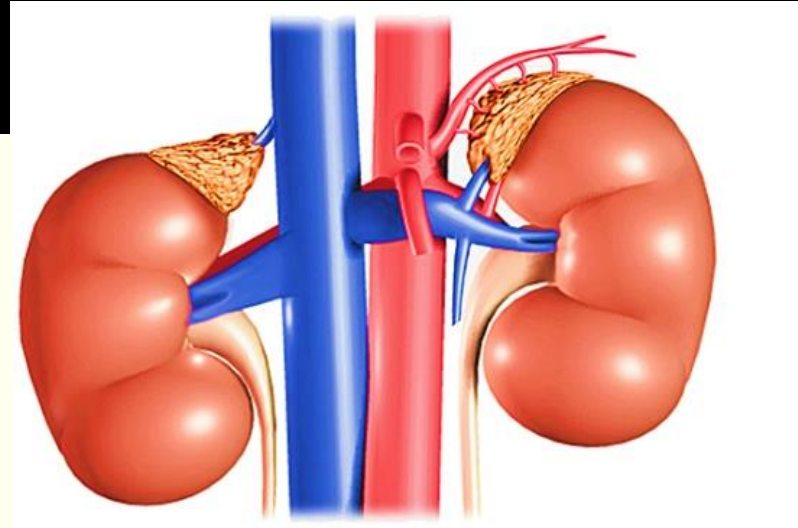
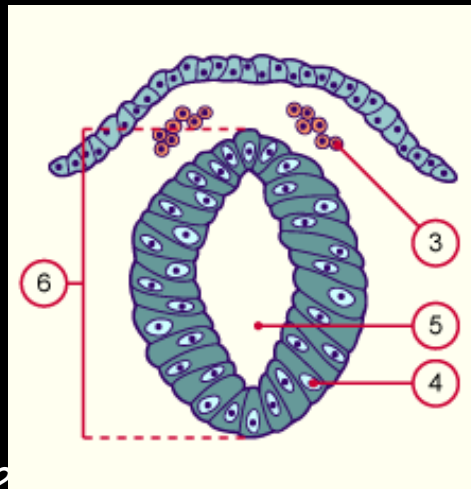
Développée à partir des cellules chromaffines issues des *crêtes neurales*

Localisation : - **surrénalienne** (médullo-) = **phéochromocytome**

- extra-surrénalienne = paragangliome (de la base du crâne
au pelvis) : développé à partir du SNA Σ ou para- Σ

4% des **incidentalomes** surrénaliens

0,1 à 0,2% des patients hypertendus



Localisation

- 95% à 98% sont sous-diaphragmatiques
- 80 à 85% surrénalienne (= phéochromocytome)
- 15 à 20% extra-surrénalienne (= paragangliome)
: prédominance dans la région para-aortique
(organe de Zuckerkindl)
- Les localisations abdominales sont le plus svr
secrétantes
- Les paragangliomes de la tête et du cou sont
souvent non fonctionnels

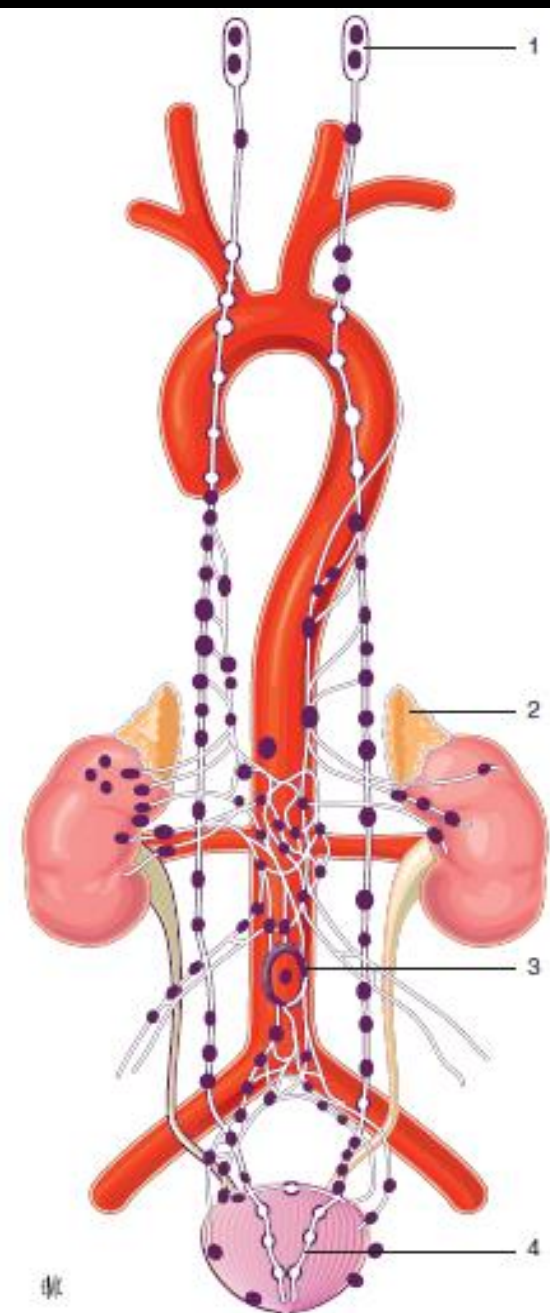
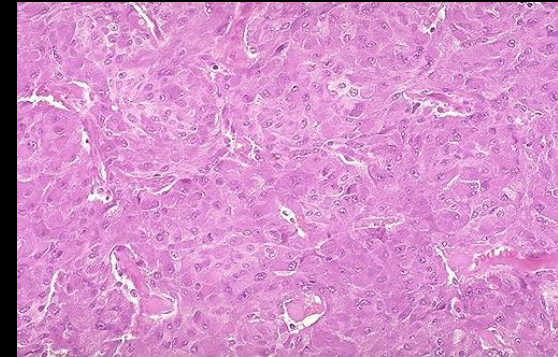


Figure 2. Localisations possibles des phéochromocytomes et des paragangliomes. 1. Paragangliomes tête et cou; 2. phéochromocytomes (glandes surrénales); 3. organe de Zuckerkindl; 4. paragangliomes vésicaux.

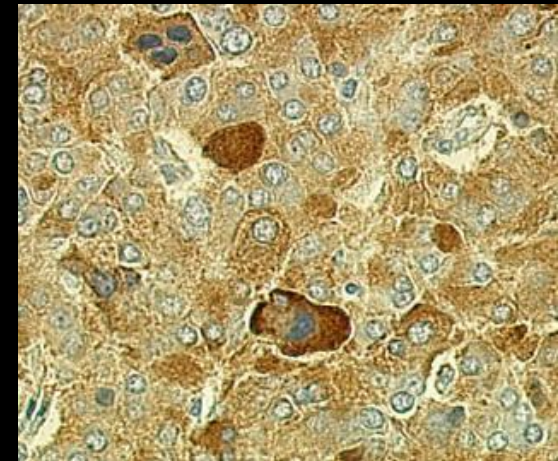
Anatomie-pathologique - formes héréditaires

- Il n'y a **pas de critères histologiques** formels **pour différencier une tumeur bénigne d'une forme maligne**
- En pratique, **seul la présence de métastases** (ganglionnaires, foie, poumon, os) **affirme la malignité** (10% des cas)
- Les formes familiales ou les paragangliomes sont **plus souvent associés à une malignité.**



Nids de grandes cellules roses en microscopie

<http://library.med.utah.edu/WebPath>

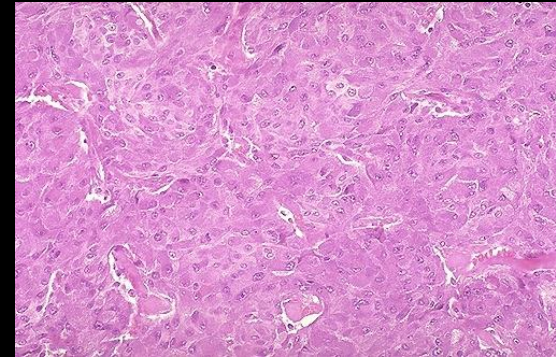


Immunohistochimie –
Chromogranine A

Anatomopathologie – formes héréditaires

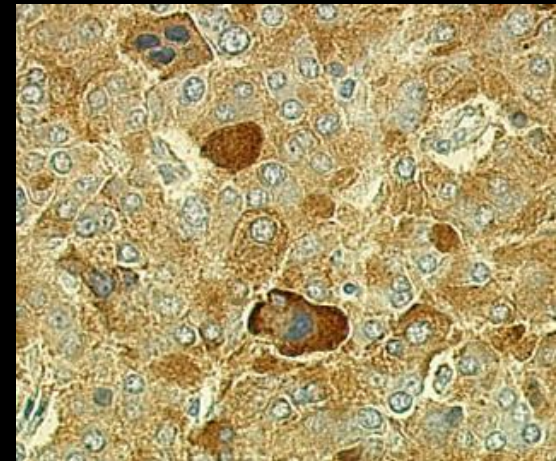
Prévalence des **formes génétiques de 25 à 35% des cas, selon auteurs**

- Une analyse génétique est proposée même en l'absence d'antécédent ou d'élément clinique (mais surtout pour les patients jeunes, les formes familiales, les paragangliomes ou la présence de signes cliniques évocateurs)
- Associées à :
 - la **NEM 2** (A et B)
 - la maladie **de VHL**
 - la **NF de Von Recklinghausen**
 - le **paragangliome familial**



Nids de grandes cellules roses en microscopie

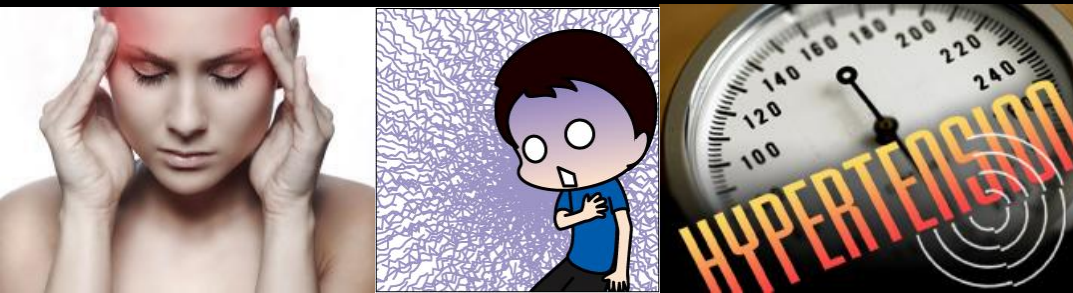
<http://library.med.utah.edu/WebPath>



Immunohistochimie –
Chromogranine A

Clinique

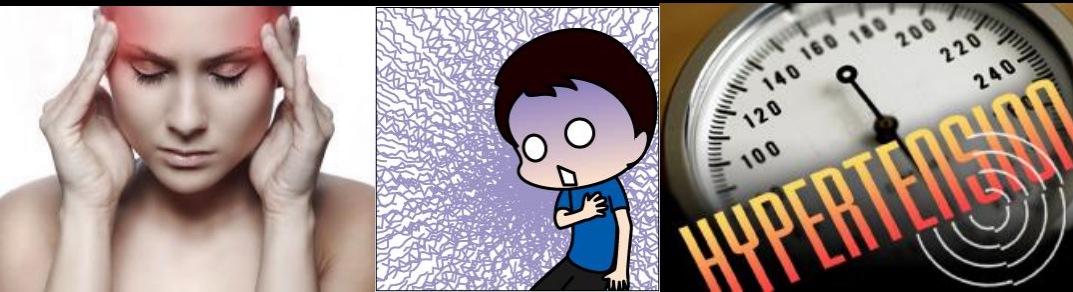
- Liée à la **sécrétion de catécholamines**
- **Grande variabilité** : en fonction de l'hormone en excès (adré, noradré ou dopamine) et de son taux de sécrétion
- Peut être asymptomatique
- **HTA**, paroxystique ou permanente, souvent associée à une hypotension orthostatique (liée à la dopamine)
- Classique triade de Ménard : céphalées, sueurs et palpitations
- **crise aiguë adrénérgique**



S Laboureau et al, EMC 10-015-B, 2013

Clinique

- Les symptômes peuvent être *spontanés* ou *déclenchés* par la prise alimentaire, une miction, un rapport sexuel (localisation vaginale), la mise en place d'un speculum, la manipulation chirurgicale, certains produits (dont le glucagon...), l'injection sélective d'une artère rénale lors d'une angiographie ou *un traumatisme*



S Laboureau et al, EMC 10-015-B, 2013

Imagerie

imagerie radiologique en coupes des phéochromocytomes TDM,

IRM :

- masse tissulaire, hypervasculaire, souvent > 3 cm
- nécrose centrale et calcifications possibles
- hypoT1 et surtout hypersignal T2 caractéristique en IRM par son intensité
- attention aux formes pseudo-kystiques !

imagerie des phéochromocytomes en médecine nucléaire :

examens "corps entier" permettant la recherche de localisations bilatérales, extra-surréaliennes (paragangliomes) et de métastases

-scintigraphie au **MIBG** marqué à l' I^{131} ou I^{123}

-scintigraphie à l'**octréotide** marqué (**Octréoscan®**) : plus sensible et plus spécifique que la scintigraphie au MIBG; pour irathérapie vectorisée

-**TEP au 18F-DOPA** : Se pour les localisations de la tête et cou mais < au **TEP 18FDG** en cas de mutation **SDHB**

-**TEP au 18-FDG** > à la scinti au MIBG et à la TEP au 18 F-DOPA

Preuves biochimiques de phéochromocytome

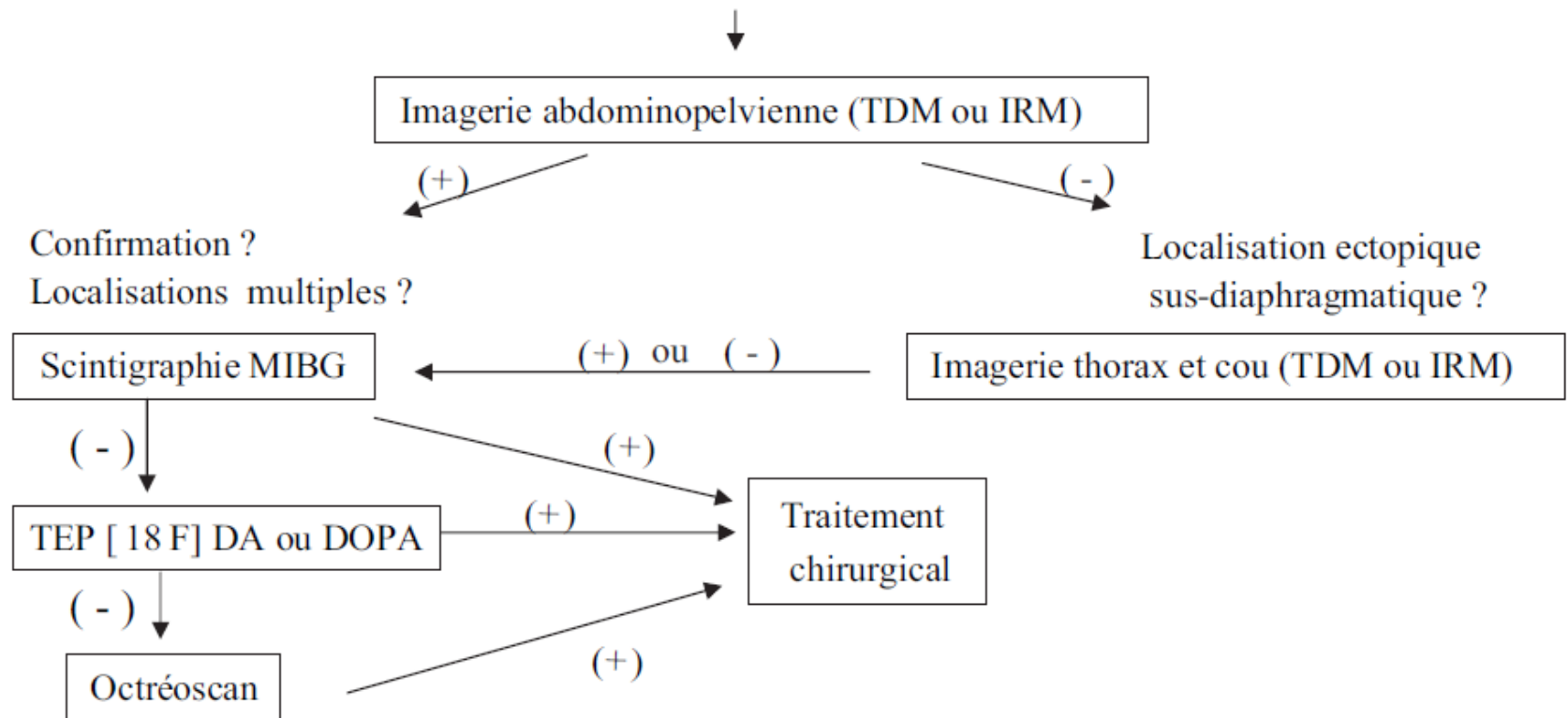
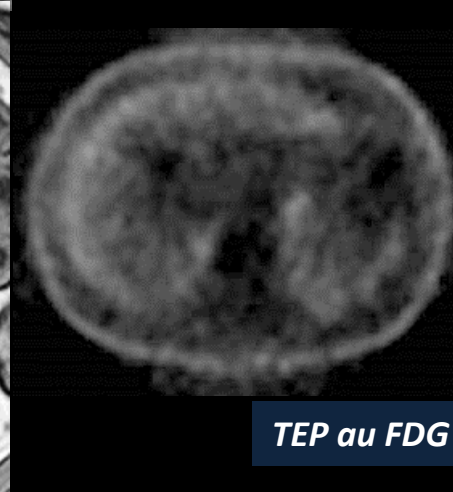
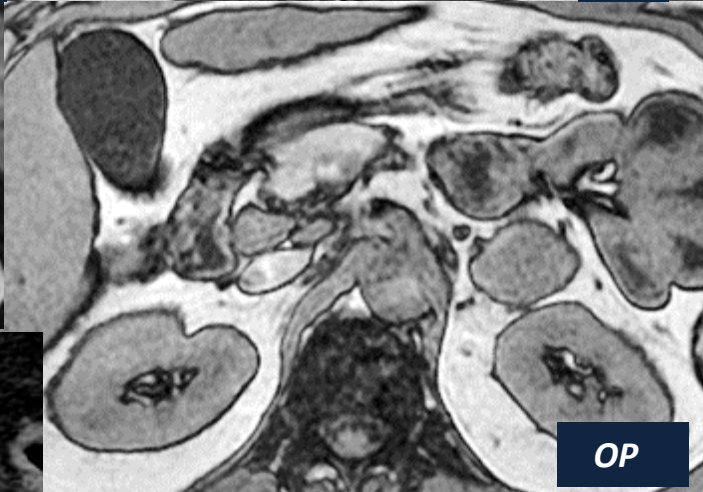
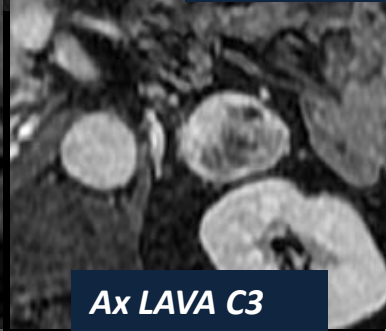
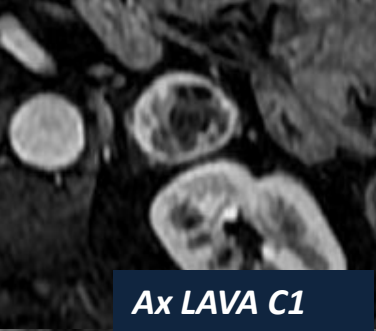
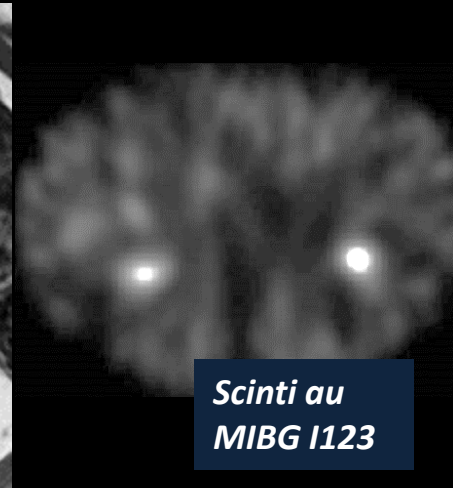
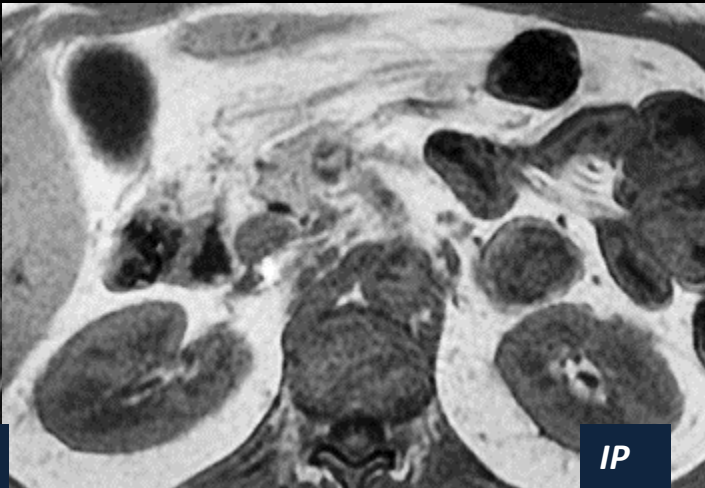
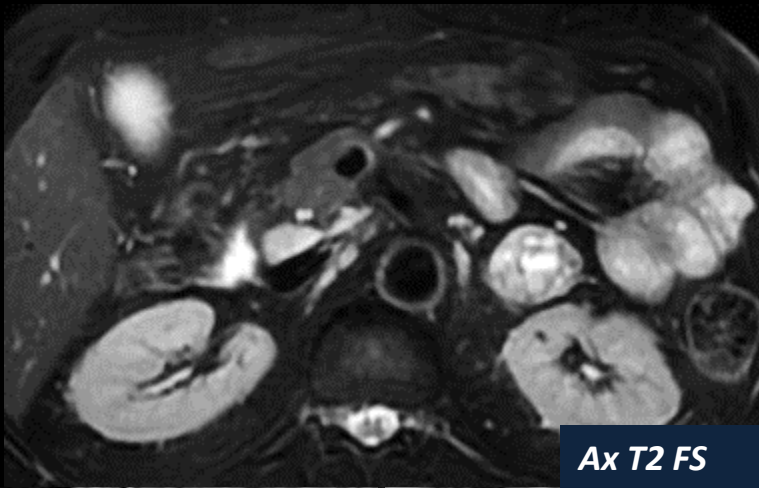


Figure 4. - Place des examens complémentaires d'imagerie dans le cadre du diagnostic de phéochromocytome. Algorithme décisionnel.

Cas compagnon. Suivi de cirrhose chez un homme de 41 ans.



Masse surrénalienne G tissulaire à composante kystique,, hypervasculaire, ne fixant pas le 18FDG; fixation physiologique des surrénales au MIBG marqué à I123.
Les dosages urinaires confirmeront le phéochromocytome.

Incidentalome surrénalien G kystique de 8 cm. Atcd de splénectomie pour motif inconnu.



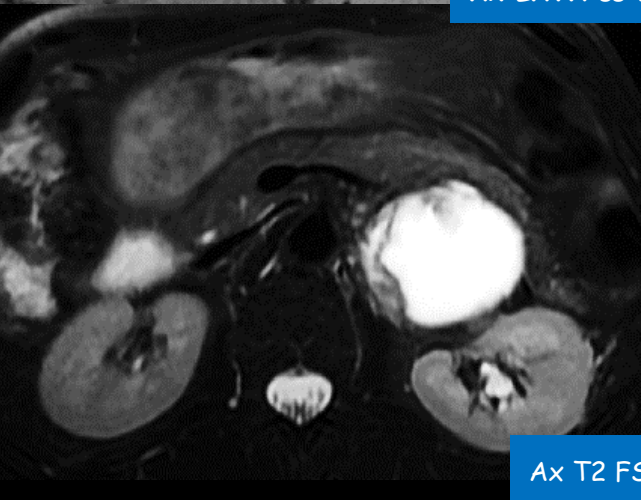
Ax LAVA ss inj



Ax LAVA C1



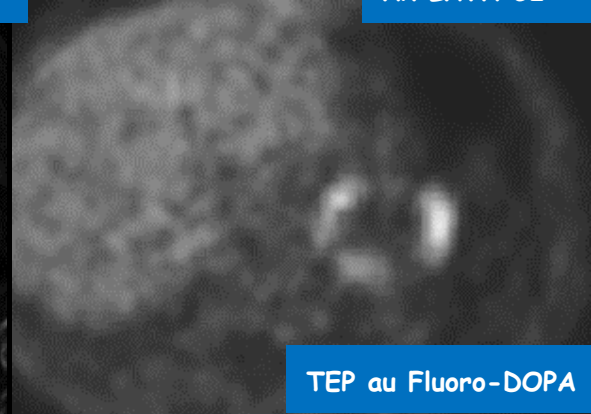
Ax LAVA C2



Ax T2 FS



Ax T2 FS



TEP au Fluoro-DOPA



TEP au F-DOPA

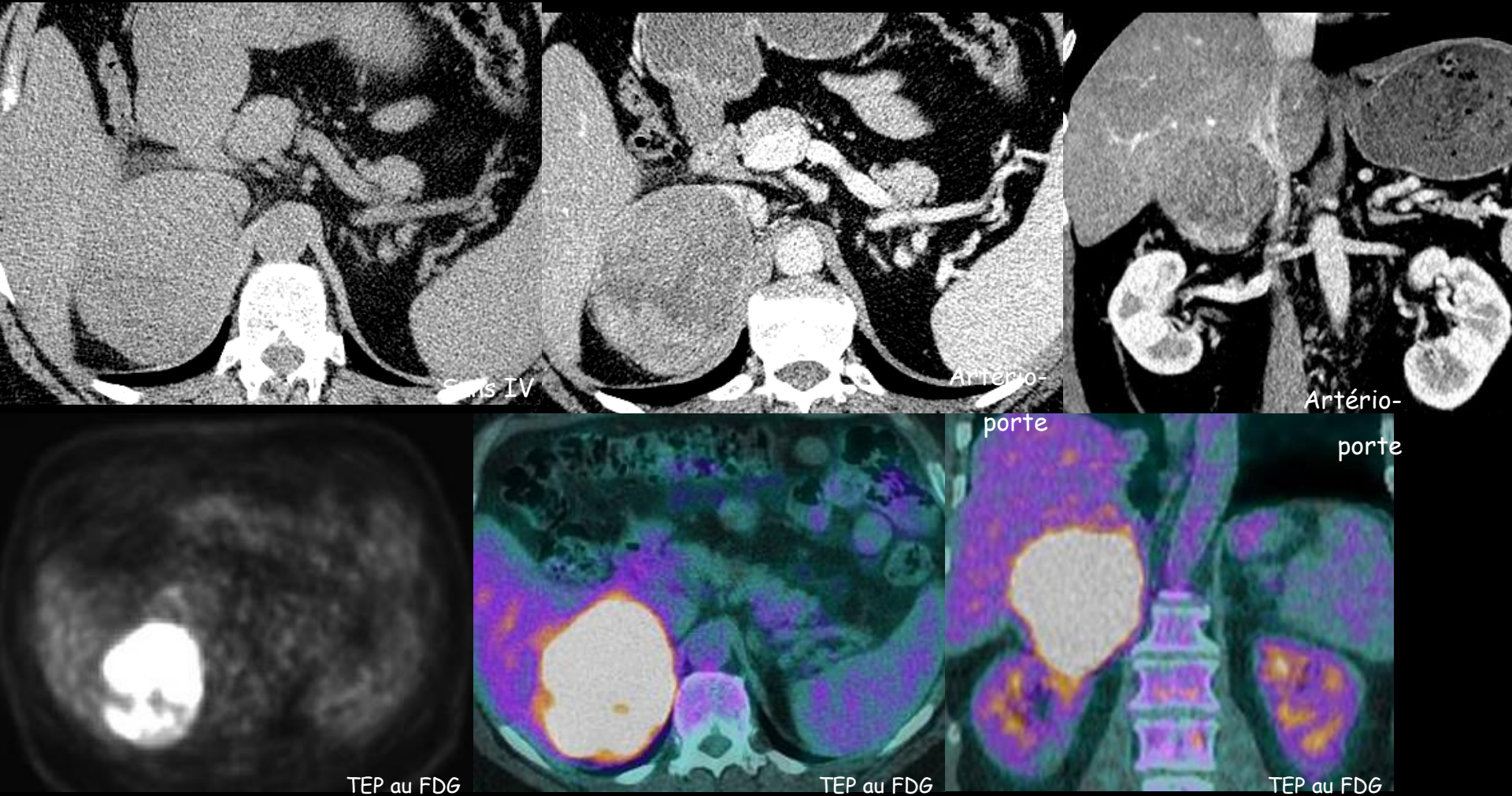
Volumineux kyste surrénalien G à parois épaisses.

hématome surrénalien (ATCD)? Phéochromocytome kystique?

Fixation au 18 F-DOPA en périphérie de la lésion avec dosages hormonaux plasmatiques et urinaires en faveur d'un phéochromocytome...

Principal diagnostic différentiel

Masse surrénalienne droite de 10 cm découverte dans le cadre de l'exploration d'une HTA résistante chez un homme de 52 ans



Masse tissulaire, hypovasculaire, hétérogène, bien limitée, avide de FDG.

Corticosurrénalome

Messages à retenir

- ☞ Le phéochromocytome est une tumeur neuroendocrine développée à partir des cellules de la crête neurale **de localisation surrénalienne**.
- ☞ Les formes extra-surrénaliennes sont appelées **paragangliomes** et représentent 15 à 20% des cas.
- ☞ Seul la présence de métastase(s) permet d' affirmer la malignité d'un phéochromocytome.
- ☞ Connaître la **possible révélation sous forme d'une crise aiguë adrénergique** (un choc cardiogénique sans signe de coronaropathie chez un sujet jeune doit faire évoquer le diagnostic).

☞ La biologie affirme le diagnostic et l'imagerie permet la localisation tumorale (c'est l'inverse dans les incidentalomes).

☞ En imagerie, le phéochromocytome correspond le plus souvent à une masse hypervasculaire, nécrotique en son centre et **en hypersignal T2 en IRM** (attention aux formes pseudo-kystiques!).

☞ L'imagerie isotopique hybride permet de rechercher des localisations extra-surréniennes, des métastases ou des formes bilatérales.