

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

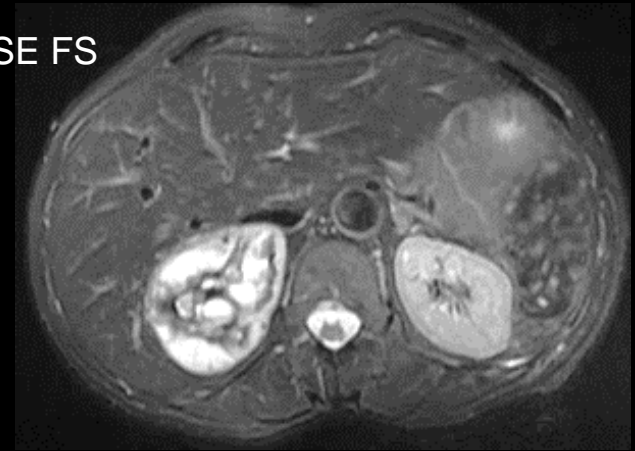
Large zone de nécrose centrale

Dosages hormonaux

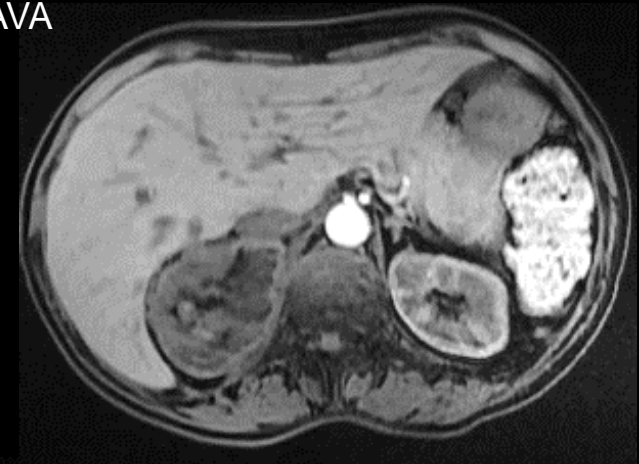
Élévation des métanéphrines plasmatiques

**phéochromocytome**

T2 FSE FS

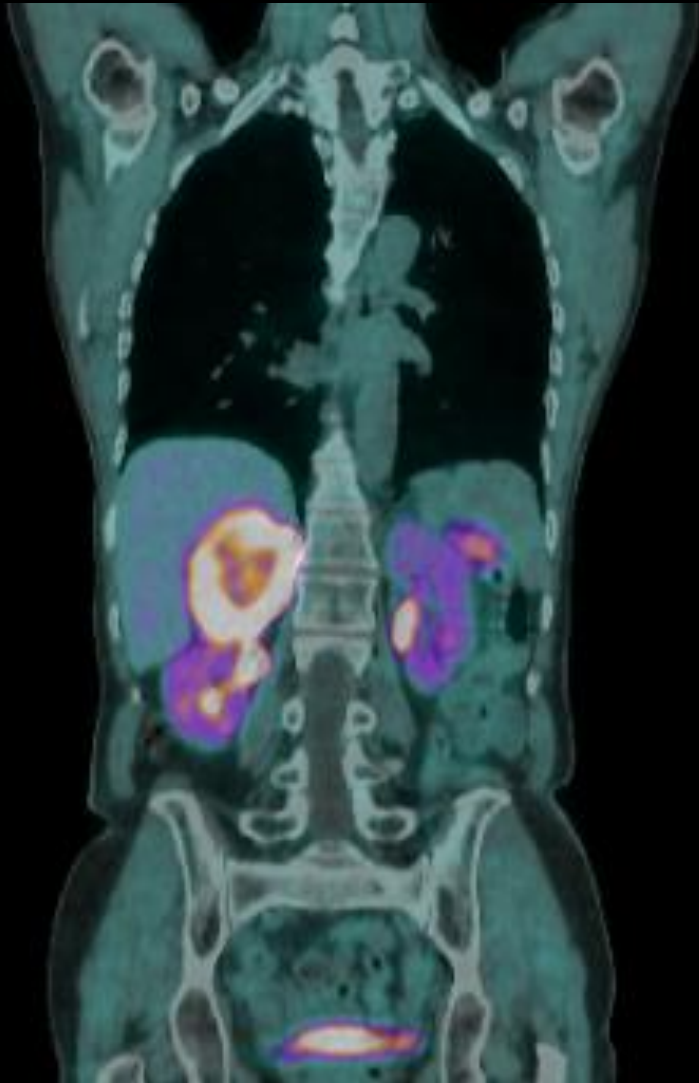


LAVA



# Réalisez-vous un bilan complémentaire et pourquoi ?

TEP Dopa



Confirme le diagnostic de phéochromocytome

Recherche de **localisations extra-surréaliennes**

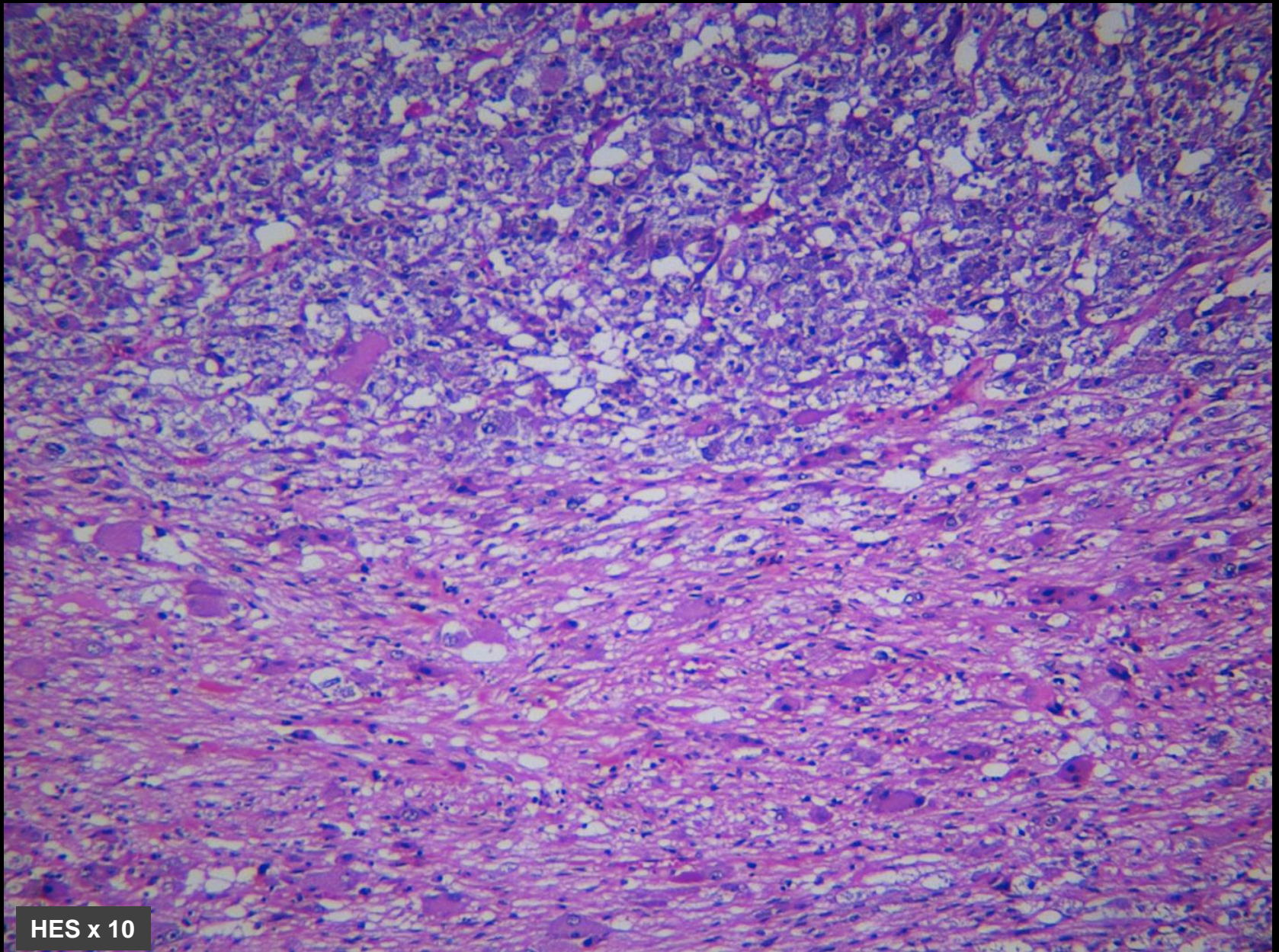
= **paragangliomes** si forme familiale

**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**





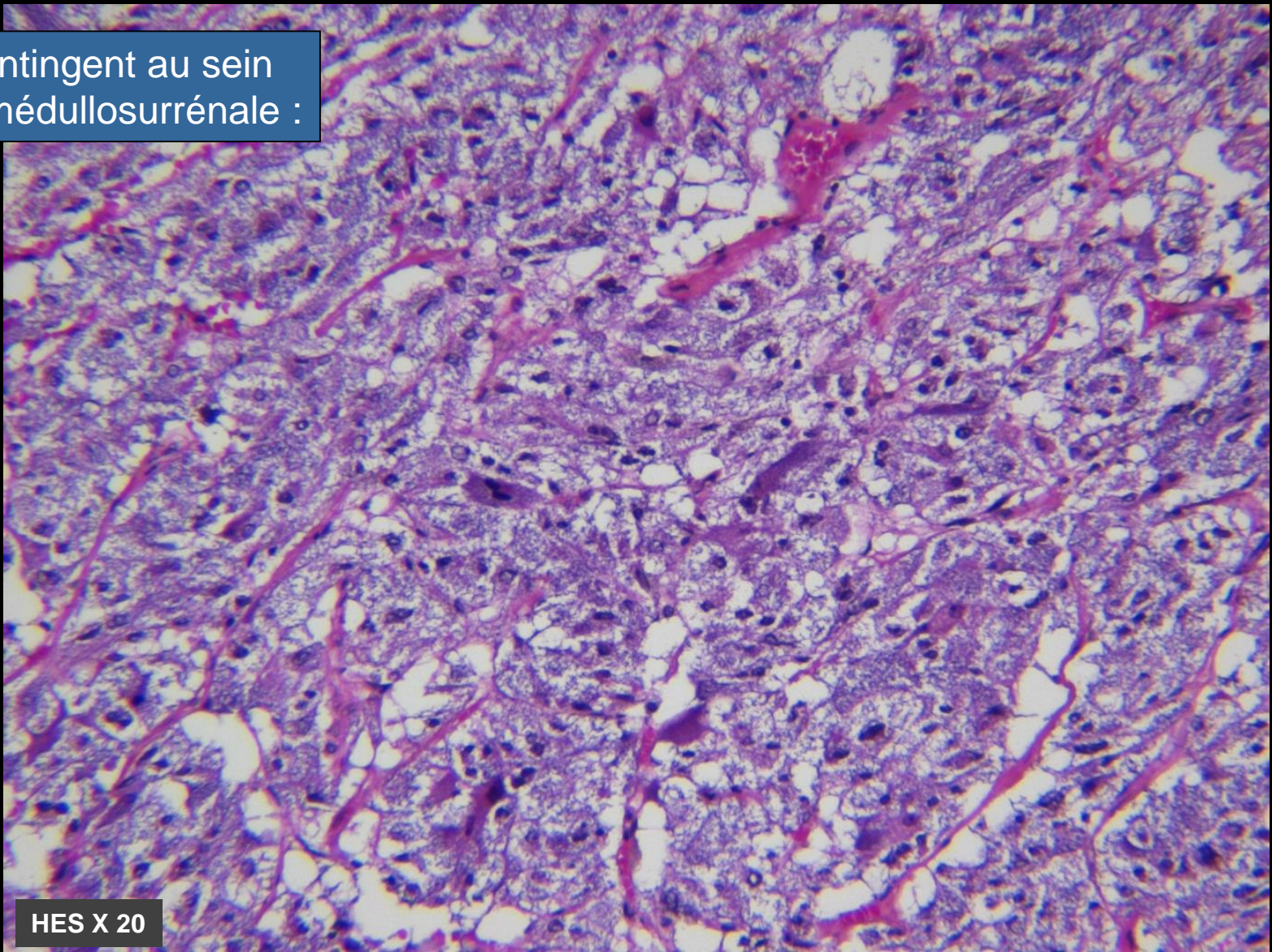


HES x 10

**Présence de deux contingents étroitement mêlés au sein de la médullosurrénale**



1<sup>er</sup> contingent au sein  
de la médullosurrénale :

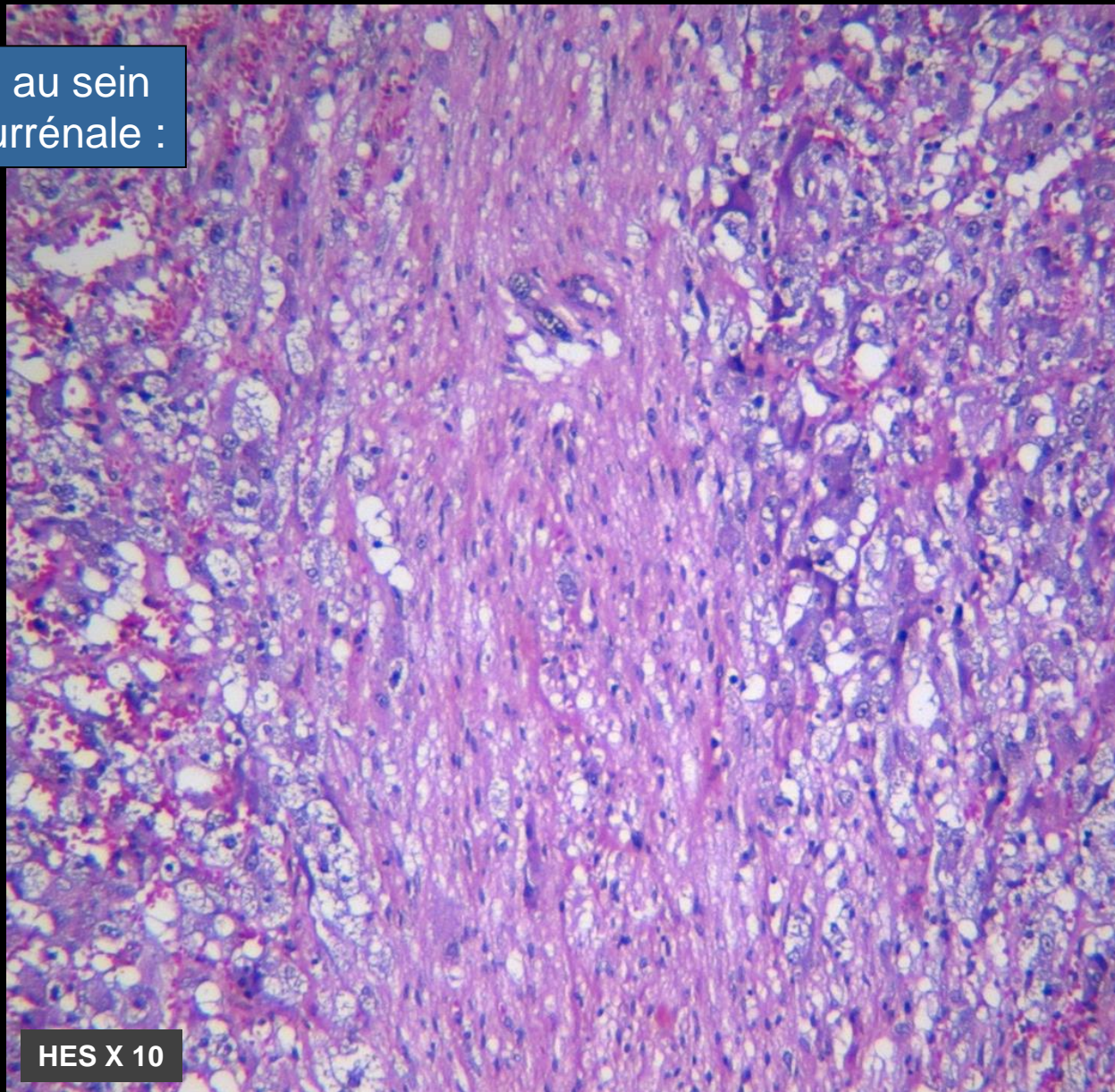


HES X 20

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



2<sup>ème</sup> contingent au sein  
de la médullosurrénale :

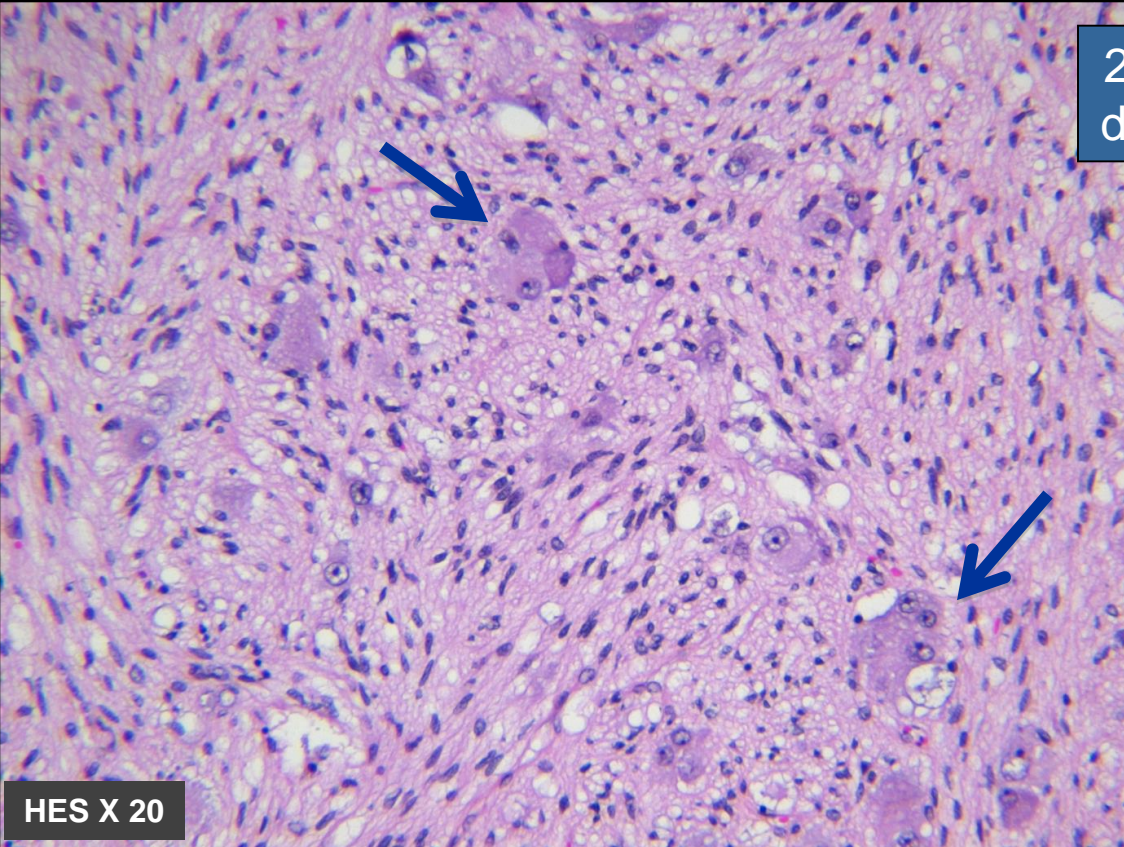


HES X 10

Nombreuses cellules ondulées,  
fusiformes, organisées en faisceaux

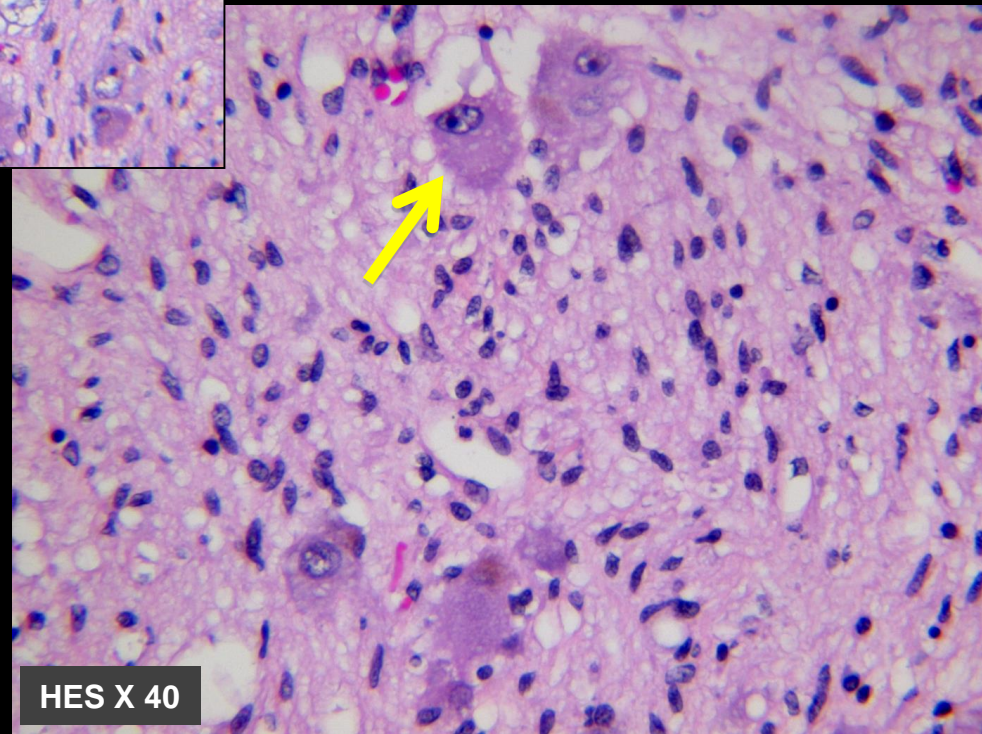


2<sup>ème</sup> contingent au sein  
de la médullosurrénale :



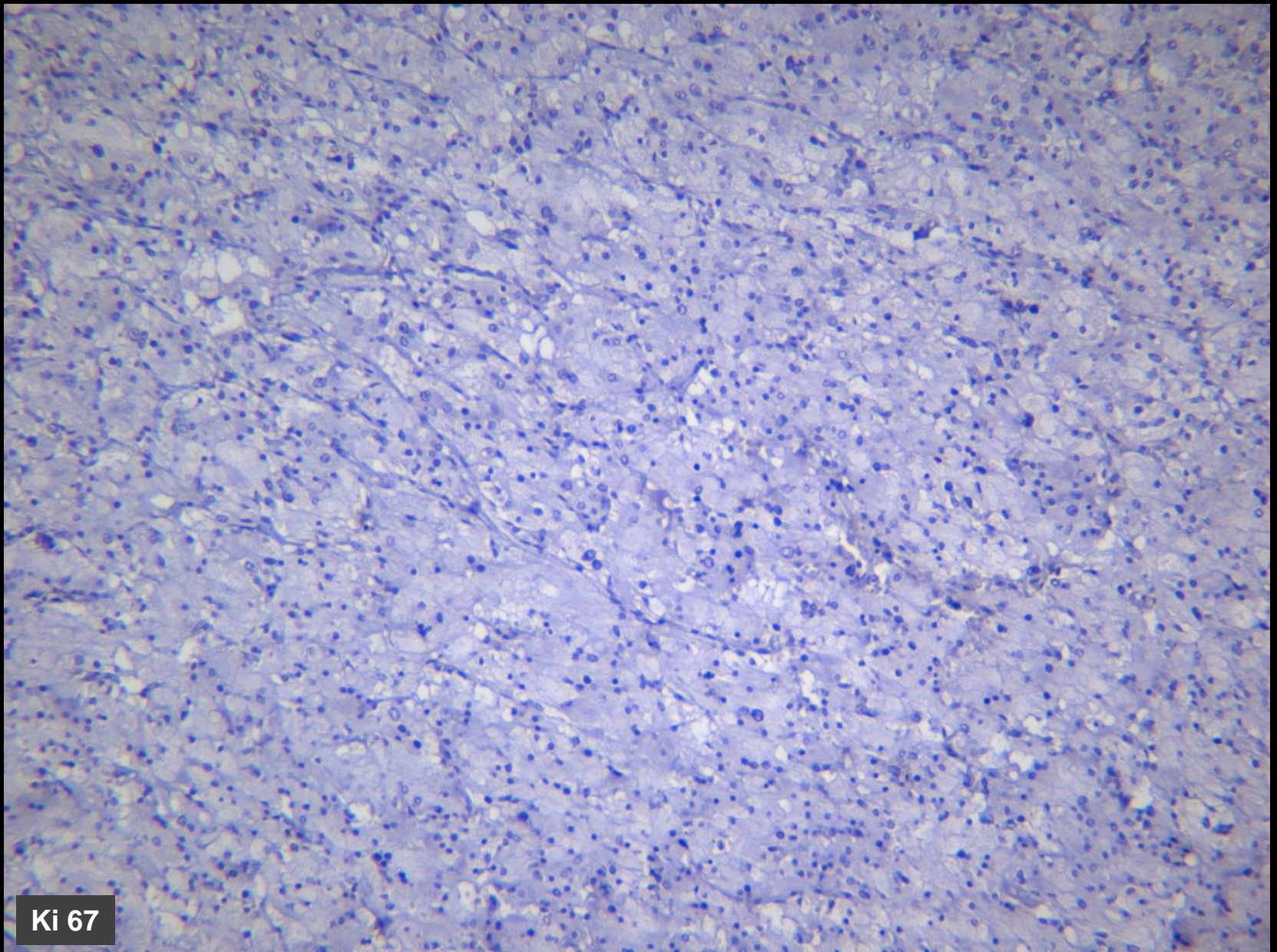
HES X 20

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



HES X 40



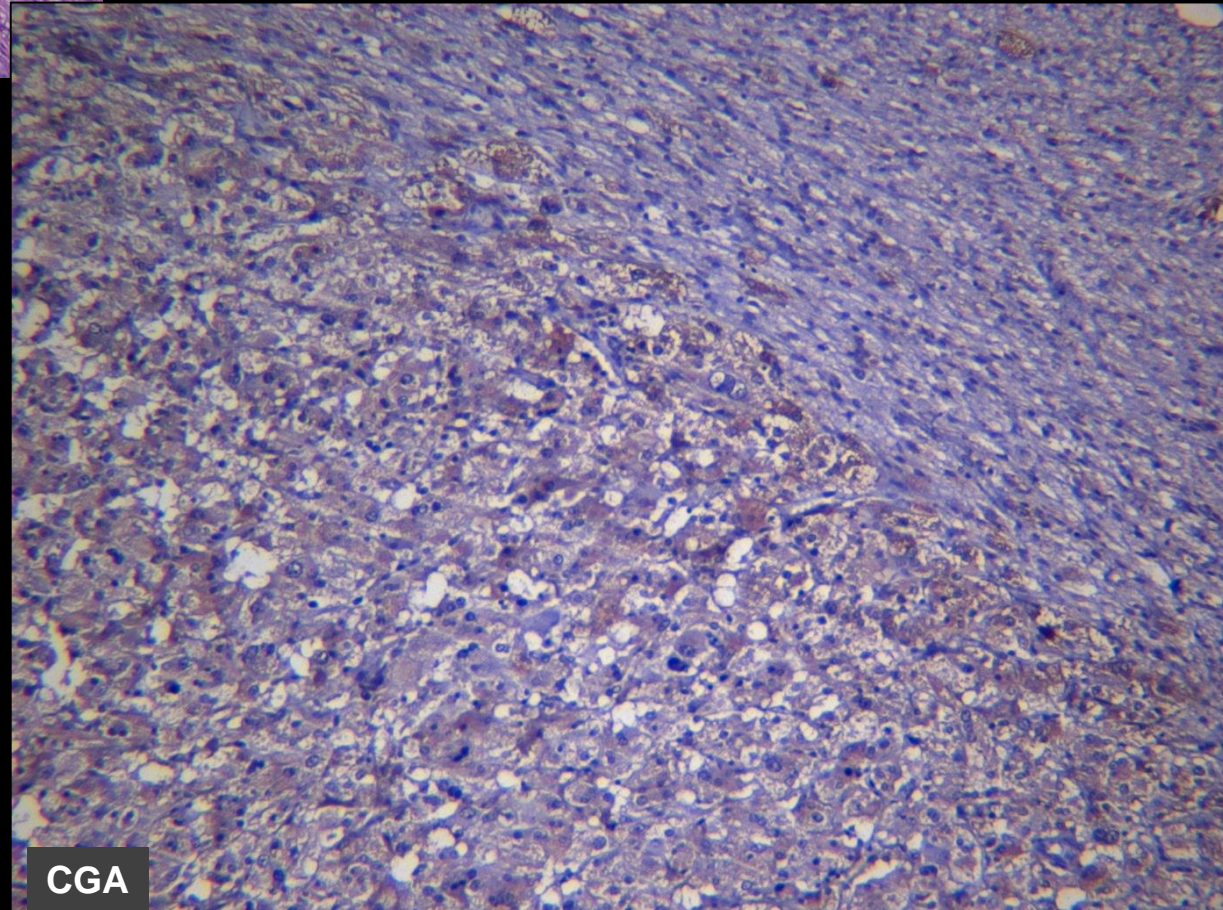
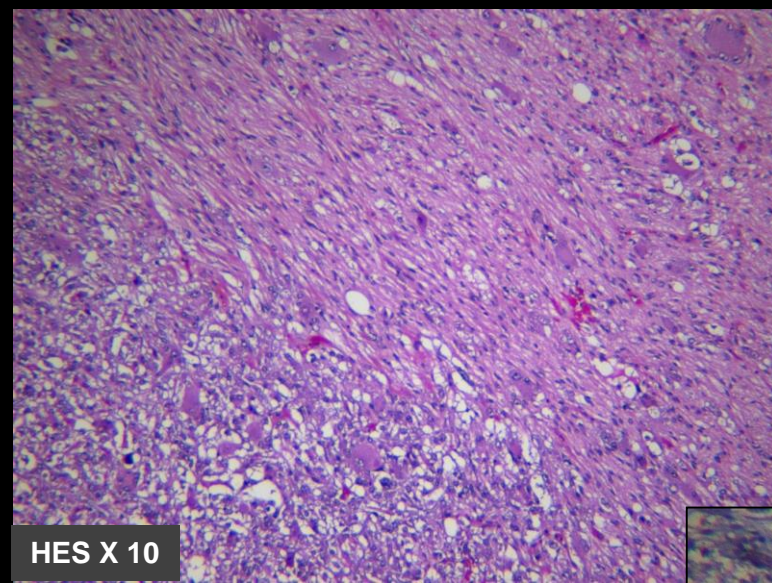


Ki 67

**Ki 67 Marquage faible estimé à 1%**



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





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)**

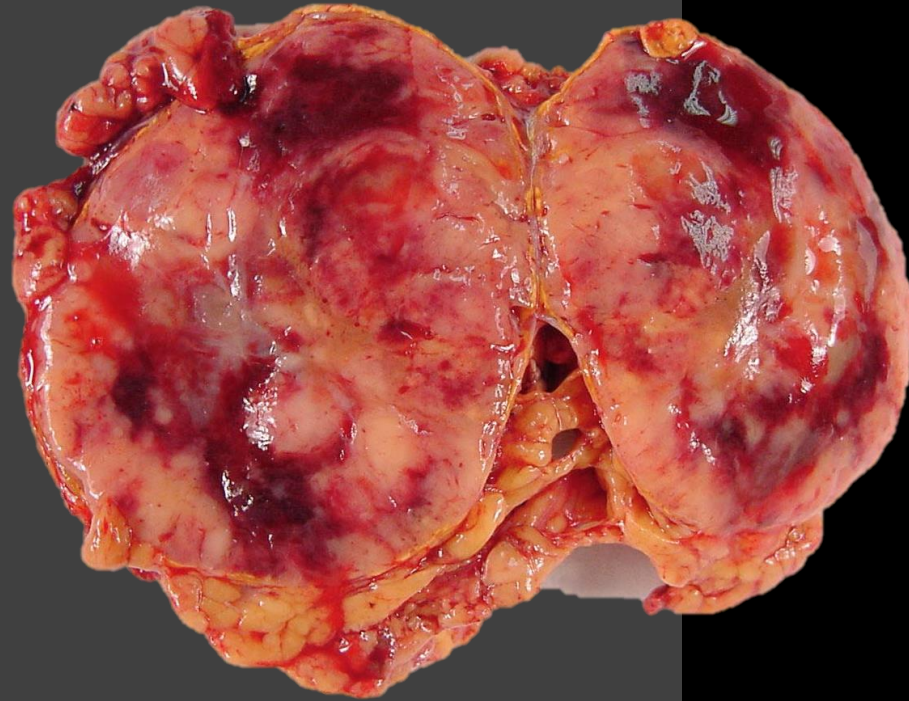
Diagnostic génétique repose sur la recherche de mutations :

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

# PHEOCHROMOCYTOME

## Macroscopie

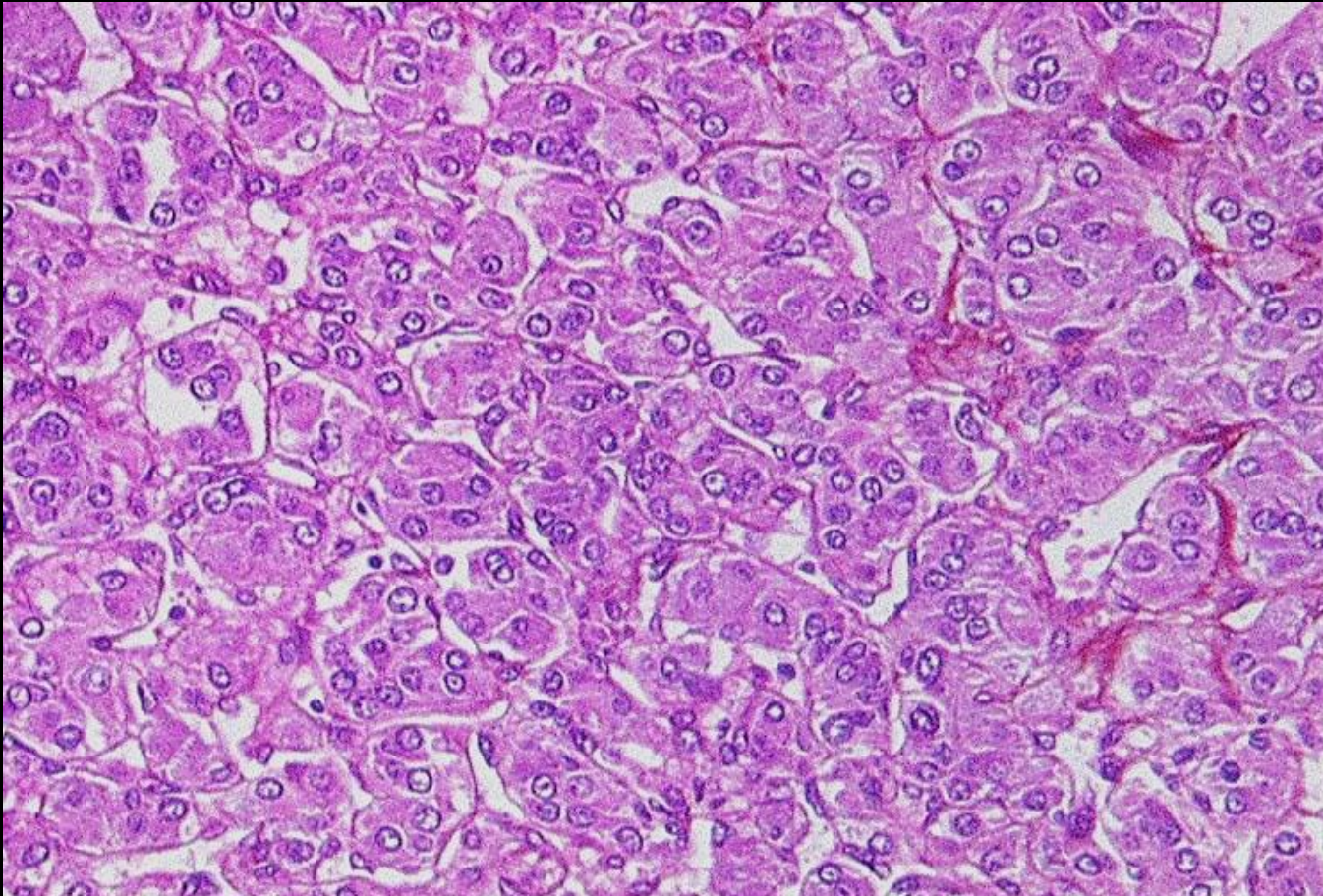
- Lésion tumorale bien limitée
- Souvent dépourvue de capsule
- Taille moyenne : 6 cm
- Poids : de 5 à 3500 g



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

# PHEOCHROMOCYTOME

## Microscopie

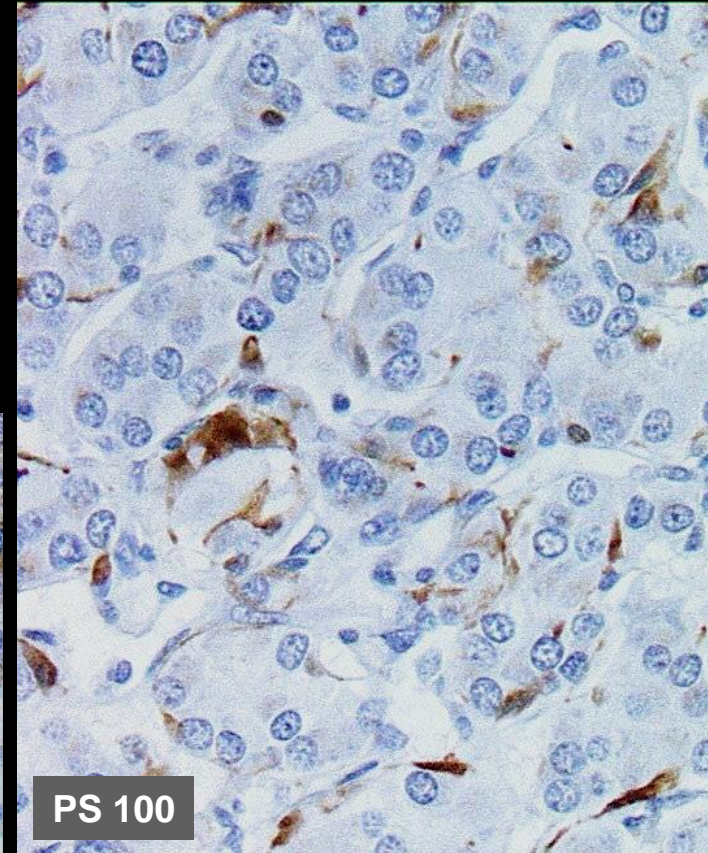
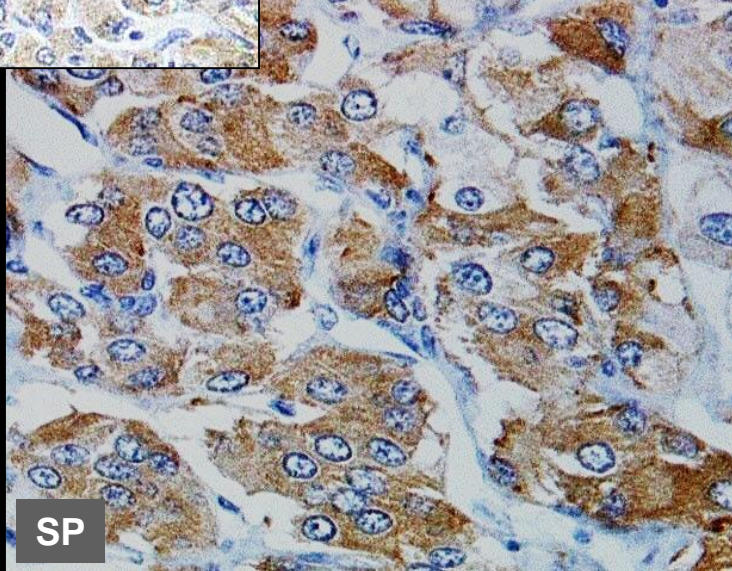
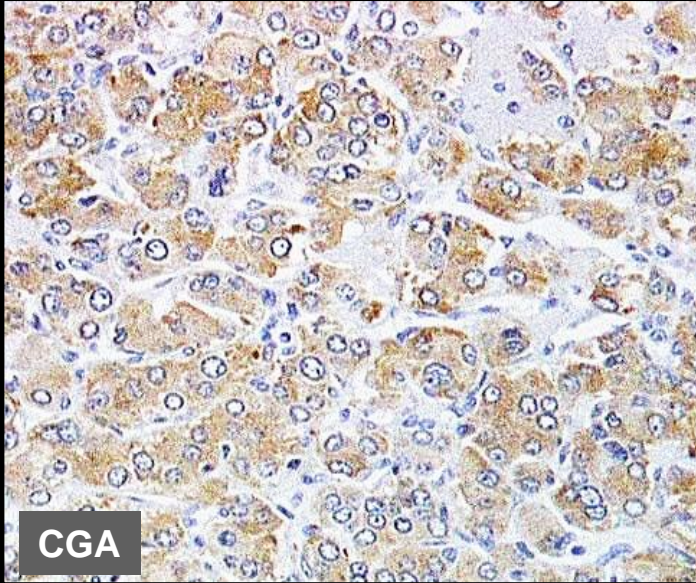


Cellules chromaffines regroupées en nids (« Zellballen ») et entourées de cellules sus-tentaculaires  
Riche réseau vasculaire  
Autres formes architecturales : trabéculaire, diffuse  
Cytoplasme granuleux éosinophile  
Noyaux « poivre et sel » avec chromatine dispersée



# 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.



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

**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



# PHEOCHROMOCYTOME

## Imagerie

### TDM :

Taille > 3 cm

Hétérogène

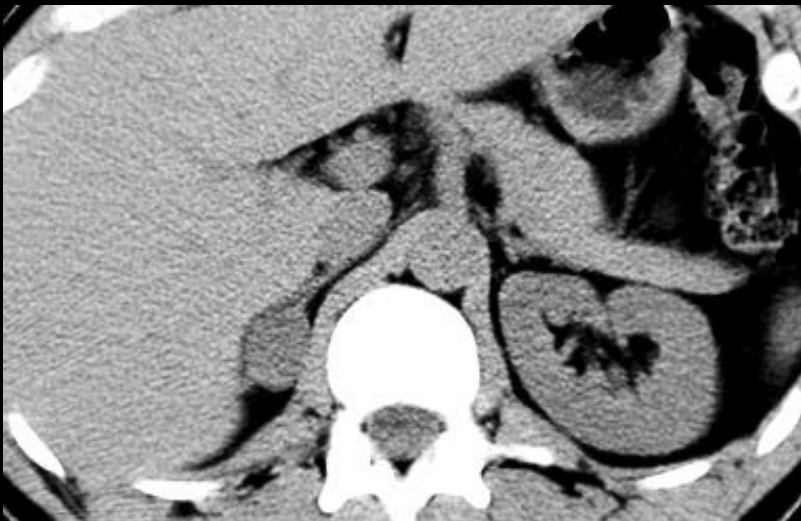
Densité spontanée > 10 UH

**Rehaussement intense et précoce**

**(si > 100 UH à 60 s : phéo +++)**

Wash-out absolu < 60% à 10 min

relatif < 40 %



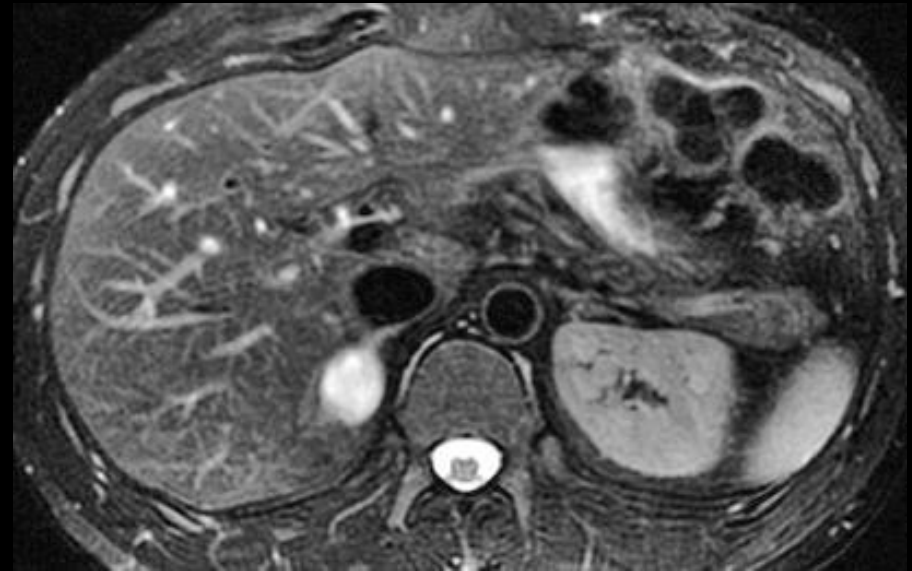
# PHEOCHROMOCYTOME

## 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

# GANGLIONEUROME

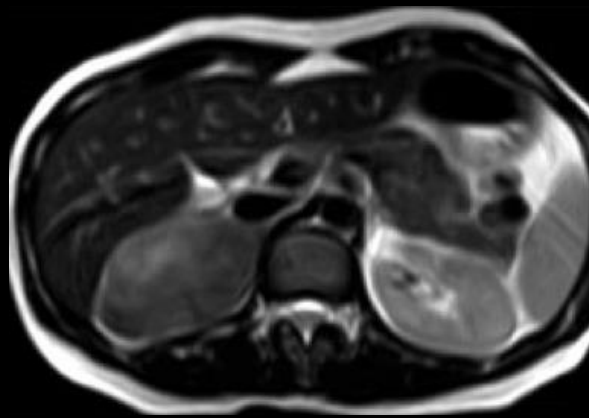
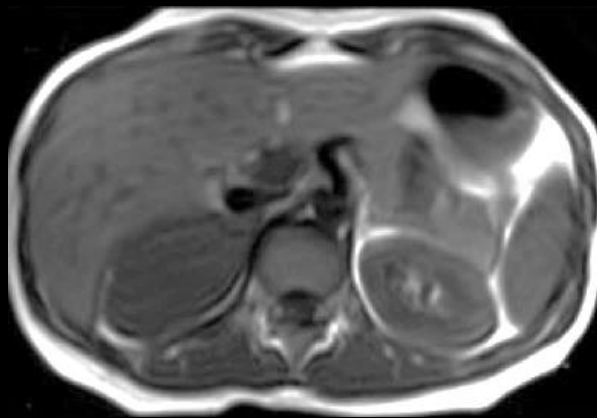
## Imagerie



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 surrenaliennes 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**