

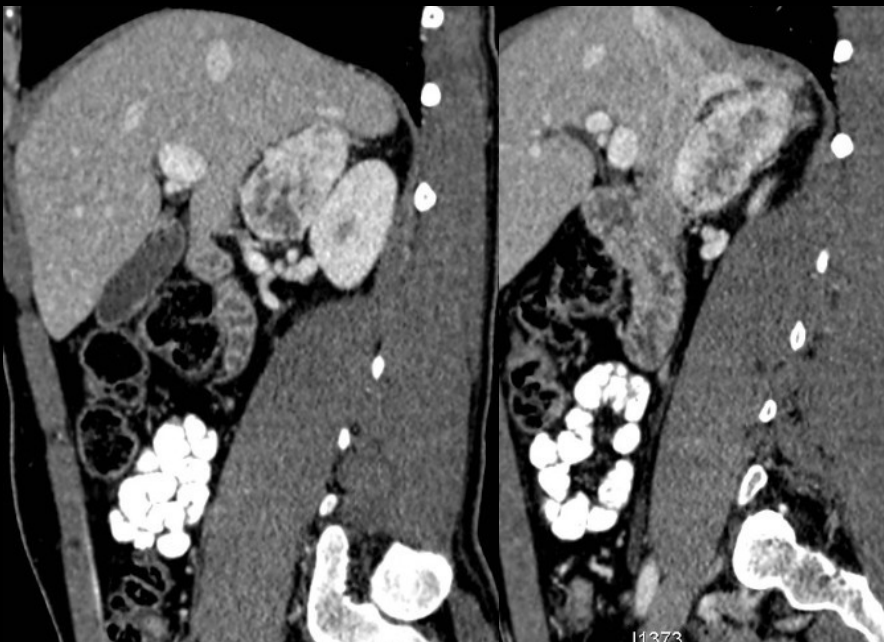
- Patient âgé de 30 ans hospitalisé pour la prise en charge d'une augmentation de volume d'une masse surrénalienne droite découverte de façon fortuite 2 ans auparavant lors d'un scanner abdomino-pelvien réalisé dans un contexte de lombalgies

- **Tension artérielle normale**

- Un malaise étiqueté « vagal » il y a 3 mois avec crise d'hyperhidration et oppression thoracique

- Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir sur les images scanographiques suivantes





masse de la surrénale droite suivantes très hypervasculaire ,hétérogène , siège d'une petite calcification

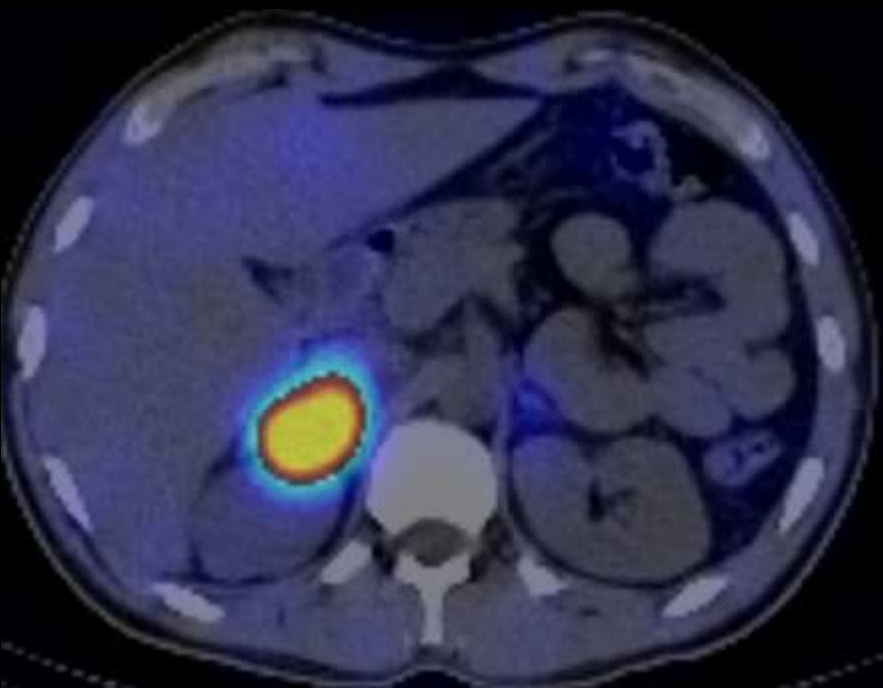
Sur la plan de la morphologie et de la cinétique vasculaire , la lésion évoque avant tout une tumeur de la médullo-surrénale ;

Du point de vue diagnostic différentiel ,il faut par principe discuter :

une métastase hypervascularisée (Grawitz +++)

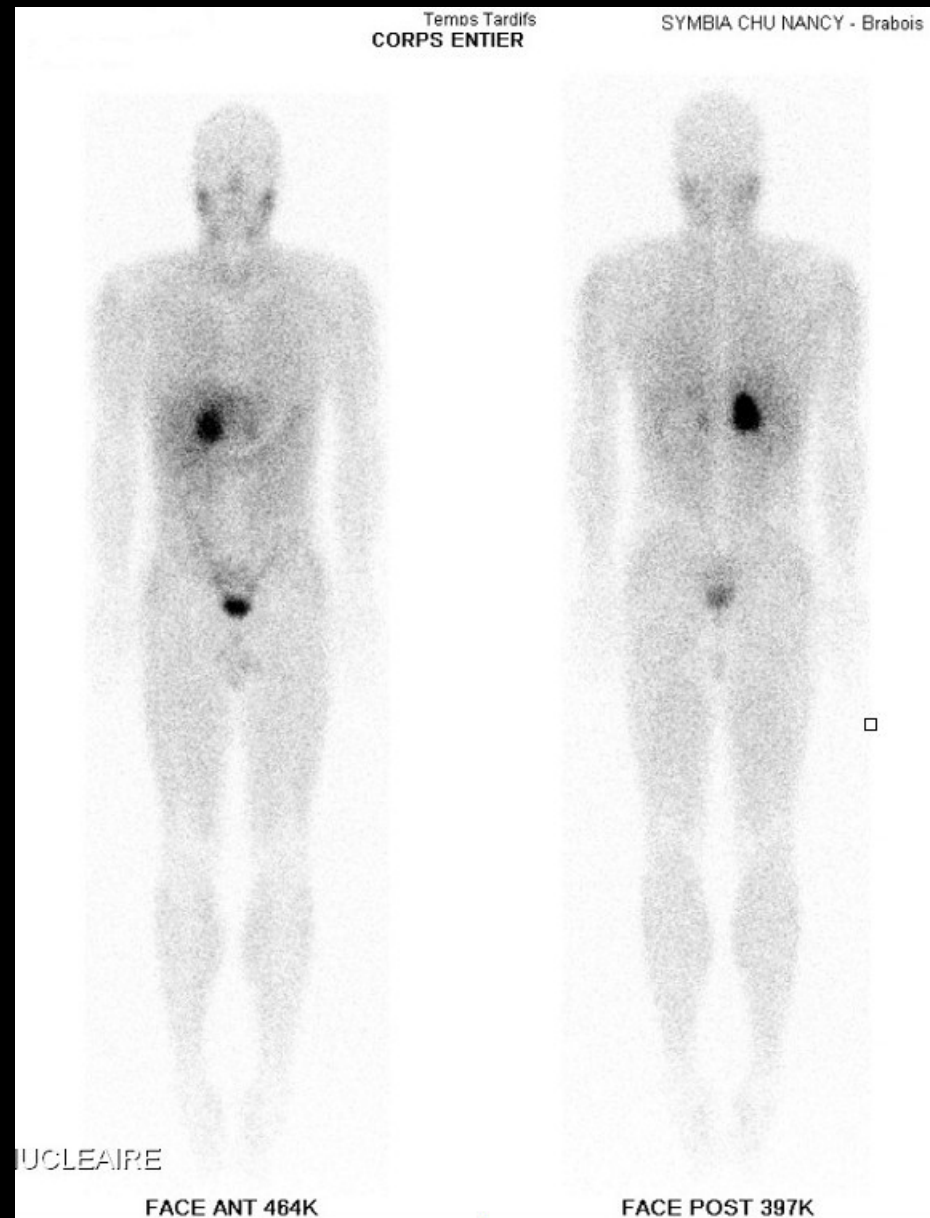
un cortico-surréalome

Scintigraphie au MIBG



Une scintigraphie au ^{123}I MIBG est réalisée qui confirme le caractère unique de la lésion et son origine médullosurrénale

Cet examen est également utile pour identifier les paragangliomes (anciennement phéochromocytomes ectopiques)



- **CLINIQUE :**

- Pauvre
- Un malaise étiqueté « vagal »

- **IMAGERIE :**

- TDM : masse surrénalienne de densité spontanée de 20 UH, présentant une calcification centrale et se rehaussant intensément, de manière hétérogène après injection
- Scinti : **intense hyperfixation** de la ^{123}I MIBG par la masse surrénalienne droite sur les acquisitions réalisées **24 heures** après l'injection

- **BIOLOGIE :**

- **Dosage des catécholamines urinaires élevé** avec une noradrénaline à 15 fois la normale

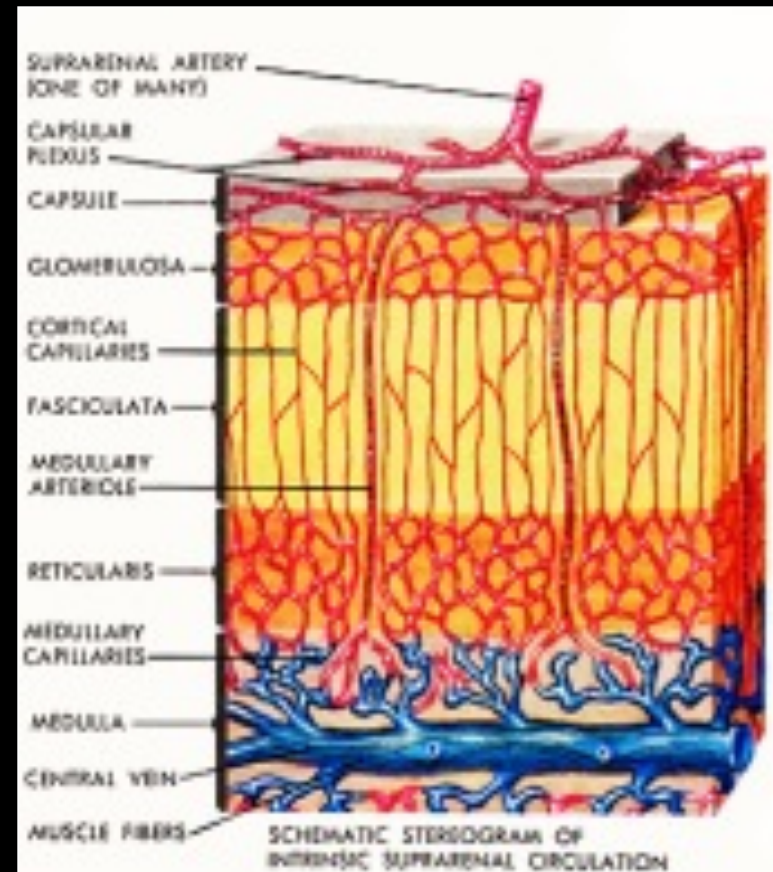


PHEOCHROMOCYTOME

PHEOCHROMOCYTOME

□ GENERALITES

- Chaque surrénale est une glande endocrine composée de 2 parties :
 - 1 partie externe = cortico-surrénale qui sécrète des **glucocorticoïdes** (cortisol), des **minéralocorticoïdes** (aldostérone), des **androgènes**, des **œstrogènes**
 - 1 partie interne = médullo-surrénale qui sécrète des **catécholamines** (NA, A, dopamine). Est constituée de **cellules chromaffines** qui **dérivent des crêtes neurales** d'où s'échappent également des ilots cellulaires qui vont former la chaîne sympathique
- Phéochromocytome = tumeur issue des cellules chromaffines de la médullosurrénale
- Rare : 1/200 000 personnes



□ CLINIQUE

- HTA paroxystique, triade de MENARD = céphalées, sueurs, palpitations
- Autres signes moins constants : douleurs thoraciques/abdominales, malaise, anxiété
- **MAIS parfois ASYMPTOMATIQUE**
- Complications : HTA maligne, mort subite lors d'une anesthésie ou d'un accouchement

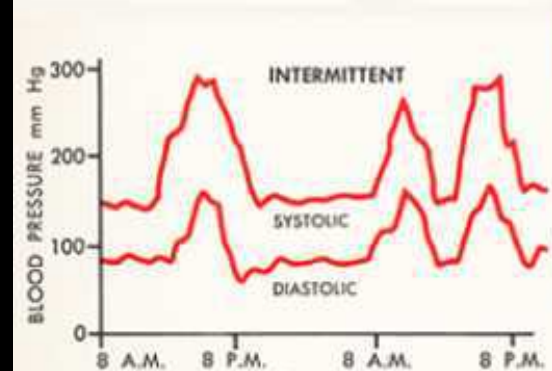
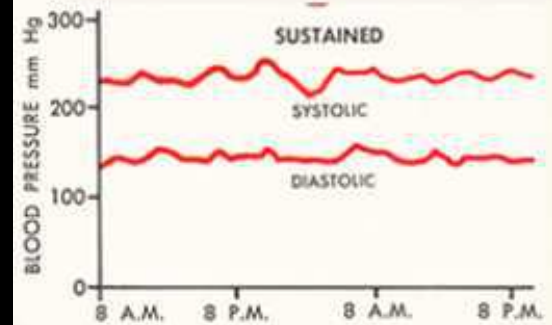
• Peut s'intégrer dans un tableau de

-**polyendocrinopathie multiple** : NEM 2, phacomatose (Von Hippel-Lindau, NFM type 1 Von Recklinghausen)

-**syndrome phéochromocytome-paragangliome héréditaire** (ou familial, ou lié au gènes SDHx=succinate déshydrogénase D,C et B) dans 30 % des cas ; transmission autosomique dominante, pénétrance incomplète. Tumeurs souvent multiples et survenant précocement

• tumeur des 10 % :

- 10% malins,
- 10% extra-surrénaux,
- 10% bilatéraux

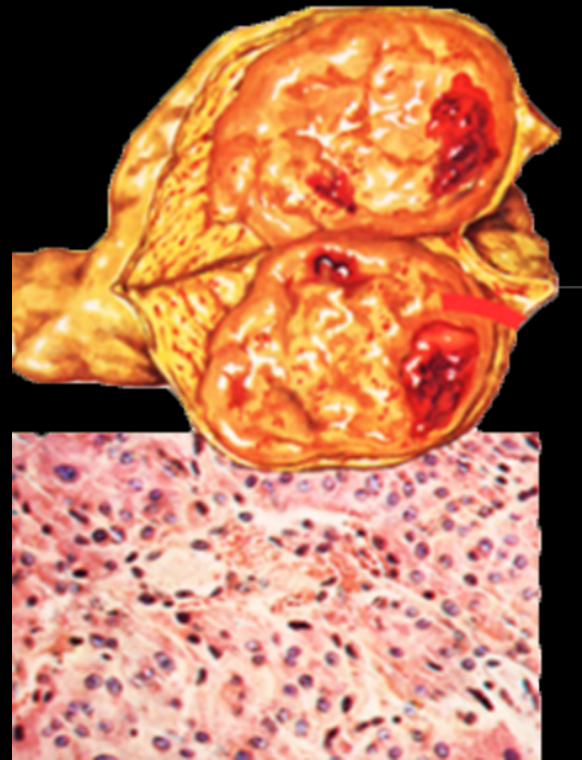


□ *BIOLOGIE*

- Augmentation des **dérivés méthoxylés des catécholamines** sur les urines des 24 heures

- : **métanéphrine et normétanéphrine urinaires des 24 heures**

- Arrêt dans les 8 jours précédents des traitements (alpha et bêta bloquants) et aliments pouvant interférer avec le métabolisme des catécholamines (vanille, chocolat, café, tabac)



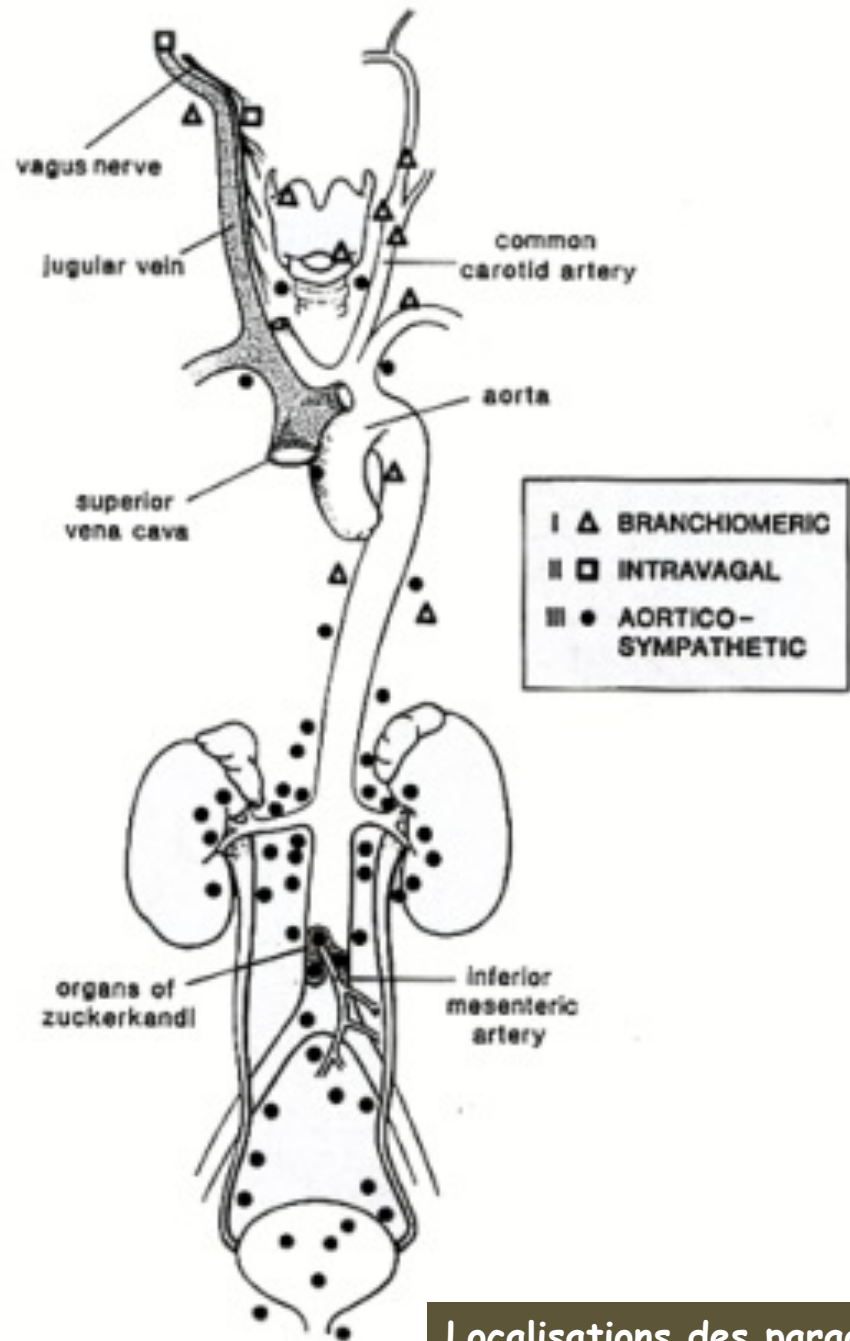
□ LOCALISATION et BILAN D'EXTENSION

• TDM TAP et scintigraphie à la MIBG

- Masse homogène ou hétérogène en contraste spontané,
- +/- calcifications,
- +/- zones nécrotiques ou hémorragiques,
- **rehaussement intense+++**

□ TRAITEMENT

- Chirurgical par une équipe spécialisée
- Préparation : réhydratation (phéo=vasoconstriction=hypovolémie) et alpha et bêta bloquants
- **Clampage premier des vaisseaux surrénaliens** (pour éviter une décharge de catécholamines) lors des manipulations chirurgicales
- Ablation de la tumeur



Localisations des paragangliomes

Messages à retenir

-les **phéochromocytomes sécrétant** sont des tumeurs non exceptionnelles de la médullosurrénale qui , dans leur forme typique sont facilement identifiables en imagerie : important hypersignal T2 en IRM ; **hypervascularisation majeure** , hétérogène dans les grosses lésions . Les formes atypiques (kystisées, sans hypervascularisation) sont plus difficilement caractérisables par l'imagerie

-les **paragangliomes sécrétant** sont des lésions de même nature ,qui appartiennent également à la famille des **neurocristopathies** (maladies des dérivés des crêtes neurales) , dont font partie la NFM 1 , la plus fréquente , la sclérose tubéreuse de Bourneville

-les données récentes concernent surtout les formes héréditaires ou familiales constituant **le syndrome phéochromocytome-paragangliomes familial** à transmission autosomique dominante, dans lequel les **gènes SDH** (succinate déshydrogénase) D , C et B sont retrouvés dans **30 % des cas**. Les localisations le plus souvent multiples sont observées chez des sujets parfois très jeunes ; la fréquence des lésions malignes est plus élevée .

La **scintigraphie au ^{123}I MIBG** est précieuse pour le diagnostic des lésions sécrétantes mais il y a souvent des **lésions non sécrétantes associées** (qui peuvent être dépistées par la scintigraphie aux analogues de la somatostatine (Octréoscan) si elles renferment des récepteurs à la STH .