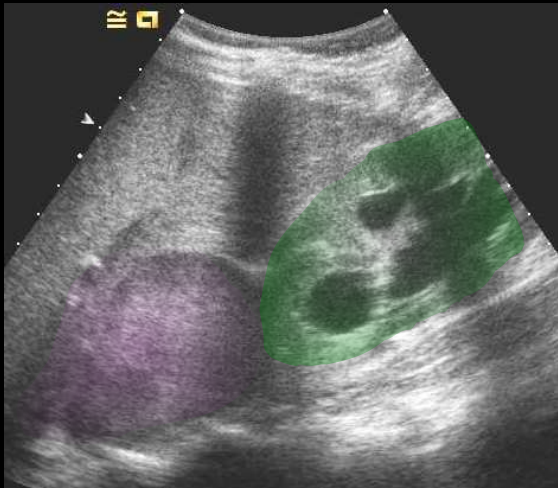


Femme 28 ans , primipare, primigeste

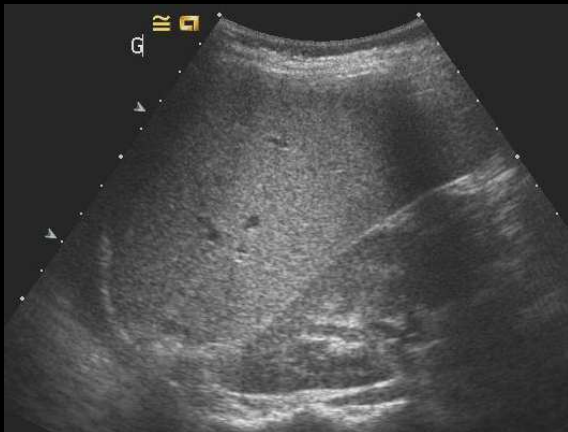
38 SA: poussées hypertensives (TA systol.= 22)

céphalées, palpitations, vertiges

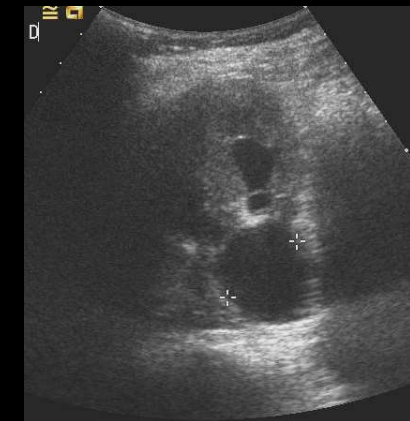
échographie des surrénales ; décrivez les principales anomalies observées

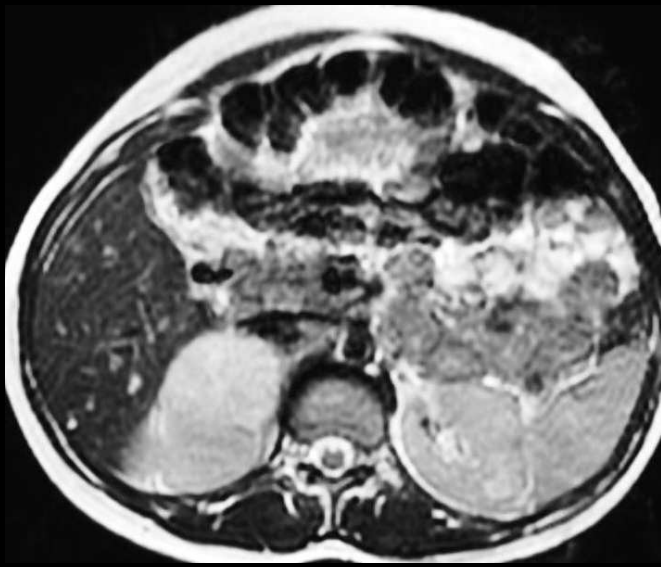


5 x 6 cm



formation tissulaire encapsulée
de la loge surrénalienne droite
échostructure homogène
Kyste cortical du rein droit





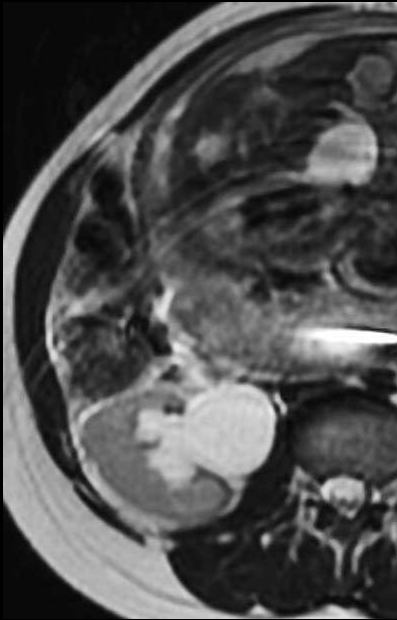
T2



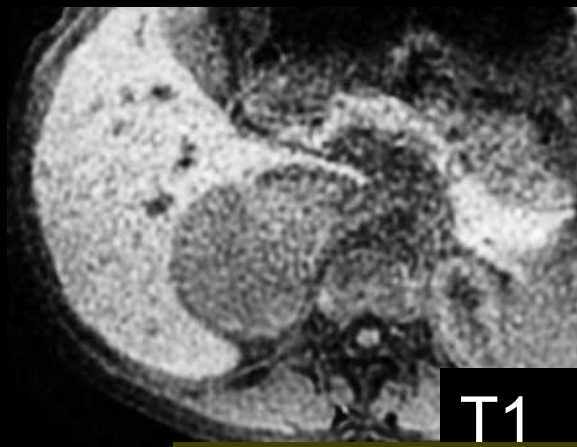
hypersignal T2 élevé , homogène
du contenu de la masse de la
loge surrénalienne droite ,
inférieur à celui du LCR et de la
bile , proche de celui de la rate

notez l'effet de masse de la
lésion sur le bord postérieur de
la VCI , qui signe son siège
rétropéritonéal .

La surrénale droite est sus-
rénale et rétro-cave



distension pyélocalicielle
droite avec petits calices
"tamponnés"



T1



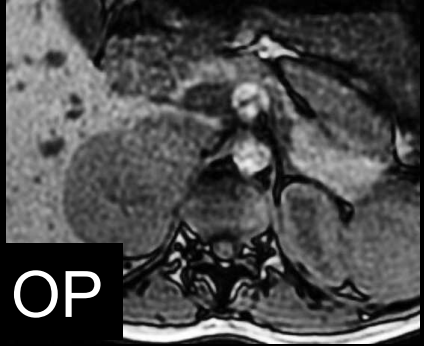
T2

Lésion charnue , homogène
Effet de masse sur la VCI
Hypersignal diffus intense de type "cellulaire"

Contexte obstétrical: pas d'injection de gadolinium



IP



OP

Aucune variation de signal entre in-phase et out of phase ; il n'y a donc pas de molécules lipidiques (dérivés cholestéroliques)

ce n'est donc pas une lésion faite de tissu cortico surrénalien différencié

BIOLOGIE

noradrénaline U =	1054 nmol/24H
adrénaline U =	372 nmol/24H
dopamine U =	68 microg/24H
métanéphrine tot =	76 619 nmol/24H (14N)
normétanéphrine =	48 277 nmol/24H (18N)
métanéphrine =	28 343 nmol/24H (18N)

Quel est votre diagnostic



phéochromocytome gauche

EVOLUTION

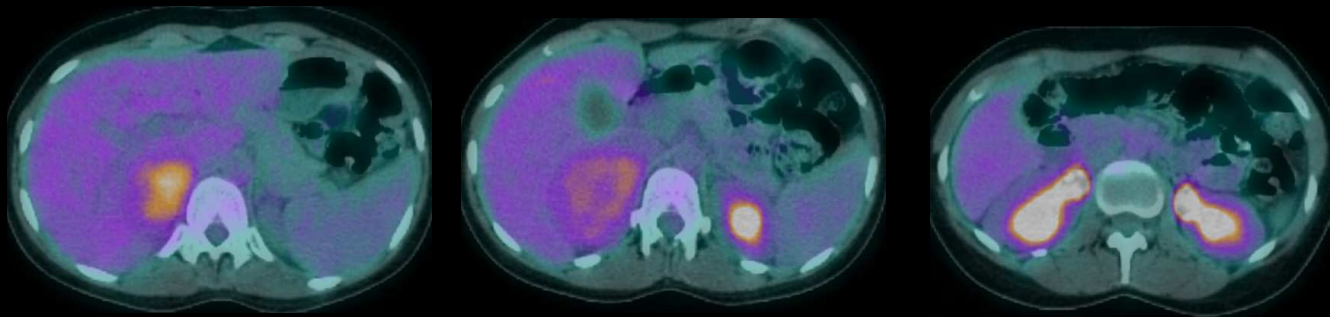
Césarienne programmée sans complication

CONTRÔLE TENSIONNEL:

inhibiteur calcique (LOXEN 50 mg LP)

évaluation biomoléculaire des gènes RET (proto oncogène) , VHL

réalisation d'un TEP-CT au 18 FDG à la recherche d'autres localisations extrasurréaliennes (paragangliomes) .examen "corps entier"



hypermétabolisme

surrénalien droit isolé

chirurgie à 1 mois: Surrénalectomie droite par voie laparoscopique assistée par robot

ANATOMOPATHOLOGIE



IMMUNOHISTOCHEMIE

- ✓ Chromogranine A +
- ✓ Synaptophysine +
- ✓ Indice de prolifération faible: Ki-67 -
- ✓ Melan A -

tumeur bien limitée par une capsule
fibreuse, fine

PHÉOCHROMOCYTOMES

Prévalence : 1/54 000 grossesses ; Incidence: 0,002%

200 cas dans la littérature

hypersécrétion de **catécholamines**

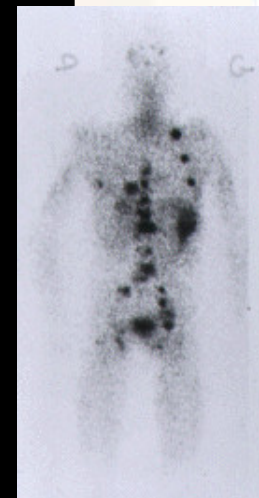
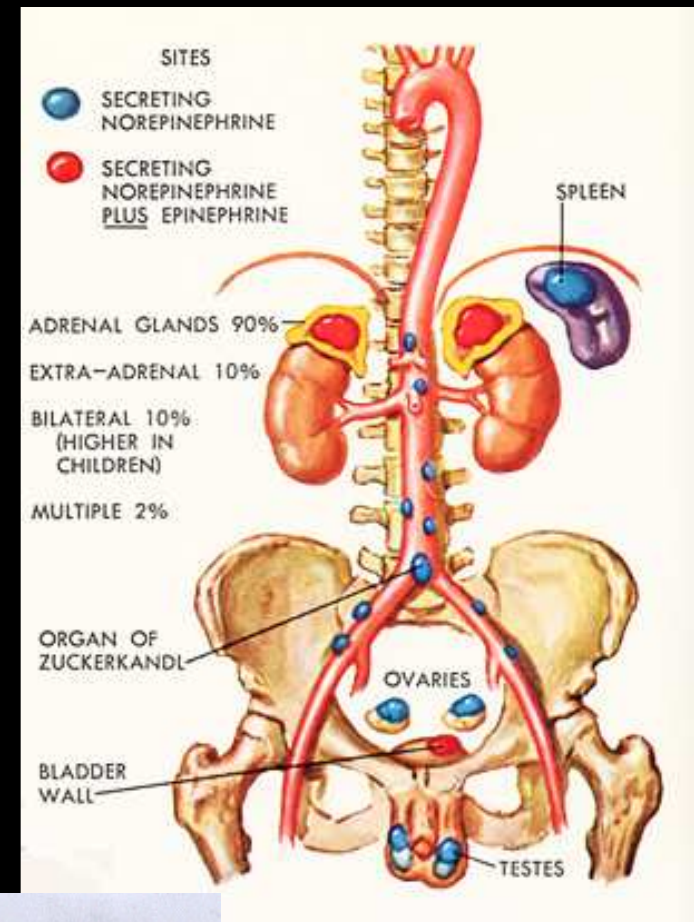
(cellules chromaffines de la médullosurrénale) -> HTA

82 % localisations surrénaliennes , les seules désignées par le terme phéochromocytome

18 % localisations extra-surrénaliennes : doivent être désignées sous le terme de **PARAGANGLIOMES** (tendance à la malignité et à la récurrence)

16 % abdominal (région para-aortique : organe de Zuckermandl, hile rénal)

2 % pelvien (vessie, ligament large), cervico-thoracique



scintigraphie MIBG I¹³¹

ou si accessible (donc pas en France) **TEP CT à la ¹⁸F DOPA** pour les **paragangliomes**

EPIDEMIOLOGIE

majorité **CAS SPORADIQUES** 70-75%

CAS FAMILIAUX : 25 à 30 %

syndromes génétiques :

- NEM2a et NEM2b
- maladie de von Hippel-Lindau
- neurofibromatose de von Recklinghausen

ou associés à des mutations des gènes des **sous unités B,C,D** de la succinate déshydrogénase (SDH B ,C ,D)

syndrome Paragangliome/Phéochromocytome héréditaire

Fréquence des formes bilatérales / clinique atypique (HTA dans 1/3 des cas seulement contre 72% dans les formes sporadiques)

Les gènes SDHs sont responsables du syndrome PH/PGL héréditaire (Baysal B et al, Science, 2000)

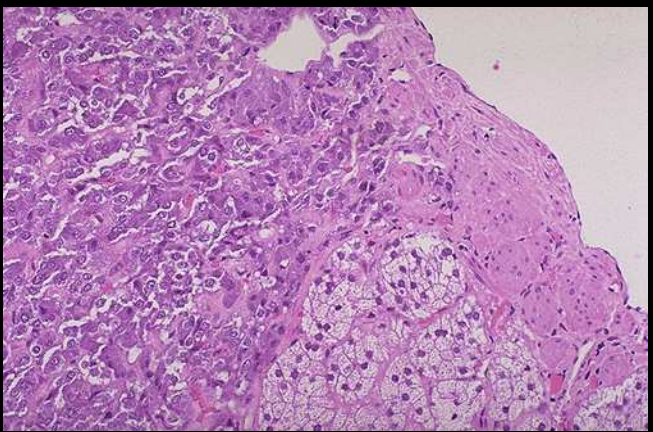
← Avant 2000 ————— 2000 —————→ 2010



✓ 30% des PH/PGL sont héréditaires
→ Conseil génétique indispensable
→ Tests génétiques ciblés

✓ Mutation SDHB: facteur de risque de malignité et de mauvais pronostic
→ Modifications des procédures de prise en charge

✓ L'inactivation de la succinate déshydrogénase active l'angiogénèse
→ Nouvelles cibles thérapeutiques
→ Essai international FIRSTMAPP (2010-)



ASPECTS CLINIQUES

Diagnostic difficile au cours de la grossesse:

Triade classique de MÉNARD:

CÉPHALÉES, PALPITATIONS, SUEURS

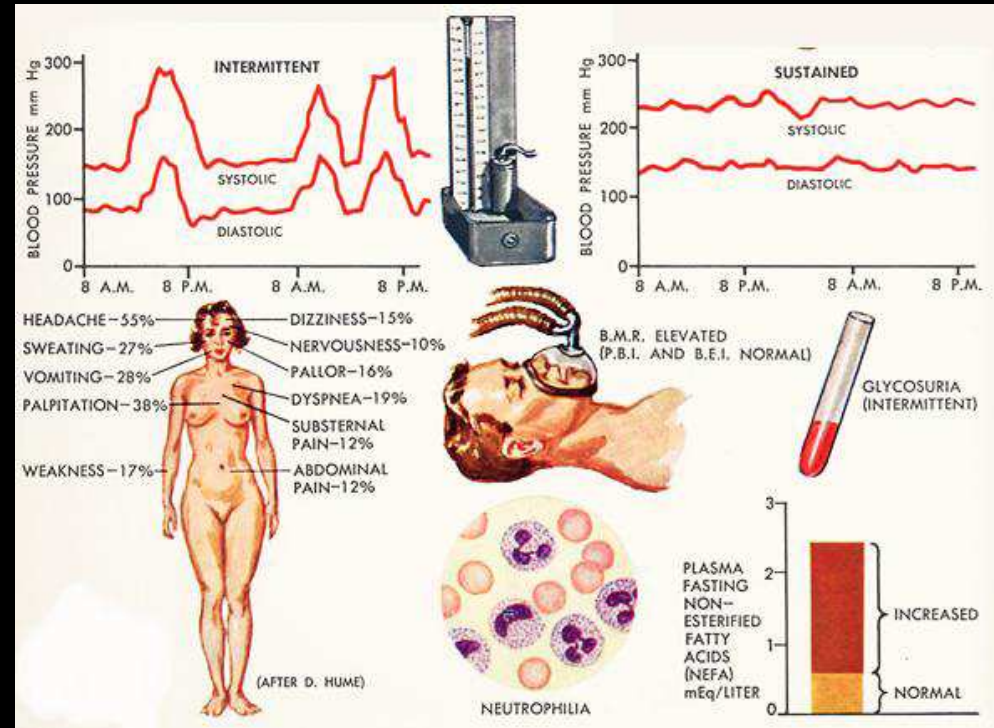
et crises hypertensives

Facteurs déclenchants: palpation abdominale, contractions utérines, mouvements fœtaux, anesthésie

Retard diagnostique fréquent:

HTA dans un contexte de grossesse oriente avant tout vers la prééclampsie

la symptomatologie est atypique dans 50 % des cas



HTA par phéochromocytome et grossesse / DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

PRÉÉCLAMPSIE (TAS > 14 et/ou TAD > 9 mmHg et PU > 0,3 g/24h)

Récuser le diagnostic de prééclampsie lorsque

HTA sans protéinurie, ni d'œdèmes

en sachant que la protéinurie n'exclut pas le diagnostic de Phéochromocytome

Phéochromocytome à évoquer lorsque

HTA < 20 SA

ou associée à un diabète (insulinorésistance induite par les catécholamines en excès)

COMPLICATIONS

RISQUE VITAL élevé à la mère et à son fœtus (SDRA, CIVD, décès/ RCIU, FCS, MFIU)

CARDIOPATHIE ADRÉNERGIQUE

- .cardiopathie hypertrophique ou dilatée
- .contexte de NEM2a
- .tableau aigu de décompensation cardiaque (OAP, .insuffisance cardiorespiratoire, voire état de choc)
- .induite par l'hypersécrétion de catécholamines

DIAGNOSTIC

BIOLOGIE:

métanéphrines/ normétanéphrines urinaires des 24 h (*en particulier lors d'une crise hypertensive*)

IRM (examen iconographique de référence)

ÉCHOGRAPHIE bonne sensibilité pour localiser les tumeurs surrenaliennes, mais ne permet pas d'explorer les localisations ectopiques

SCINTIGRAPHIE MIBG contre-indiquée chez la femme enceinte

PRISE EN CHARGE

PRÉPARATION MÉDICALE : **ALPHA-BLOQUANT**, à doses progressivement croissantes
(éviter les variations hémodynamiques)

Diagnostic **précoce** (<24 SA)

surrénalectomie dès que la TA est bien contrôlée
(risque de perte fœtale passe de 22 % avant 24 SA à 44 % après 24 SA)

Puis Accouchement voie basse

Découverte **tardive** (>24 SA)

Césarienne après contrôle par traitement médical
(risque de poussée hypertensive lors d'un AVB)

surrénalectomie +/- dans le même temps

AU TOTAL

Pathologie **rare** la difficulté réside plus dans l'évocation de cette pathologie que dans son diagnostic

risque materno-foetal

Dans tous les cas:

contrôle tensionnel

Surrénalectomie *coelioscopique par voie rétropéritonéale*

REFERENCES

- Surrénalectomie par coelioscopie rétropéritonéale au cours de la grossesse chez une patiente présentant un phéochromocytome dans le cadre d'une NEM2a: un nouveau cas et revue de la littérature C.Frayssinet et al. Annales d'Endocrinologie 2008 ; 69 :53-57
- Phéochromocytome et grossesse. À propos d'un cas P. Oger et al Gynécologie Obstétrique & Fertilité 2006 ;34 : 323-325
- Hypertensions artérielles endocriniennes au cours de la grossesse P. Launay-Mignot et al. Ann. Endocrinol., 2002 ; 63, 5 :476-479