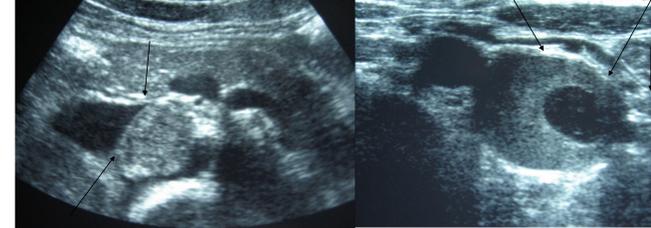


Phéochromocytome et paragangliomes fonctionnels rétropéritonéaux : à propos d'un cas chez l'enfant

Dr Cornille hélène ¹, Dr Tabbi Azzedine ¹, Dr Monpoint Dominique ², Pr Gimenez-Roqueplo Anne-Paule ³, Pr Zinzindohoue Franck ⁴, Pr Journois Didier⁴, Dr Alkhalaff Salwa ¹, Dr Delépine Nicole ¹helene.cornille@rpc.aphp.fr
1: Unité d'oncologie pédiatrie; 2: Service de radiologie :Hôpital Raymond Poincaré 92 380 Garches
3: Service d'anatomopathologie, 4: Service de chirurgie : Viscérale Hôpital Européen Georges Pompidou 75 Paris



a

b

Echographie: Formations ovalaires lomboaortiques. Masse modérément échogène interaorticocave sur une coupe passant par le tronc coeliaque (a). Masse plus hétérogène et nécrotique latéroaortique (b).

Introduction : Le Phéochromocytome est une pathologie rare chez l'enfant, pouvant être isolé ou s'intégrer dans certains syndromes de prédisposition génétique au cancer tels les Néoplasies Endocriniennes Multiples de type II (NEM II), les maladies de Recklinghausen ou de Von Lippel Lindau. Ne pas évoquer son existence dans certaines situations cliniques expose à des risques anesthésiques importants, décrits depuis plusieurs décennies et pouvant engager le pronostic vital. Les progrès anesthésiques ont rendu la chirurgie du phéochromocytome moins dangereuse mais encore faut-il qu'il soit diagnostiqué avant celle-ci.

Nous rapportons le cas d'une enfant de 11 ans où le phéochromocytome a été découvert lors de la recherche étiologique de 2 masses rétro péritonéales et la revue de la littérature.

Cas Clinique :

En mai 2008, nous admettons dans notre unité une patiente de 11 ans pour établir le diagnostic de 2 masses rétropéritonéales, découvertes par une échographie abdominale complétée d'un scanner et d'un Tep-scanner, 2 mois auparavant, lors d'un épisode de douleurs abdominales intenses, constipation, asthénie, perte de poids de 5 kgs ayant nécessité une hospitalisation en pédiatrie où elle devait subir une biopsie de moelle osseuse sous anesthésie générale.

Le dosage des **catécholamines avec notamment des métanéphrines urinaires**, fait systématiquement devant des masses rétropéritonéales, a montré une élévation importante de celles-ci:

1) Dans les urines :

Noradrénaline : très élevée 2 636 nmol/24 heures (nl de 10 à 325)

Adrénaline : 19 nmol/24 h (nl de 19 à 52)

Dopamine : très élevée 3 719 nmol/24 h (nl de 40 à 2 280).

Normétadrénaline : très élevée à 10 517 nmol/24h (nl < 2100) soit 1669 nmol/mmol de créat. (nl < 280)

Métadrénaline : normale 294 nmol / 24 h (nl < 1500) soit 47 nmol/mmol de créat. (nl < 200)

3-Méthoxytyramine : très élevée à 2260 nmol/24h (nl < 1100) soit 359 nmol/mmol de créat. (nl < 150)

HVA et VMA normales

2) Plasmatiques :

Noradrénaline: 13,75 nmol/l (normale de 1,10 et 1,5)

Adrénaline : 0,16nmol/l (normale de 0,15 à 0,40)

Dopamine: 0,22 nmol/l (normale de 0,05 à 0,30)

Ce tableau biologique évoqua le diagnostic de Phéochromocytome ou de Paragangliome sécrétant.

La relecture attentive des scanners précédents a permis de mettre en évidence 1 masse surrénalienne gauche de 11 mm de diamètre, passée inaperçue lors de plusieurs lectures précédentes. La biopsie sous scanner d'une des masses rétropéritonéales a été annulée, la Scintigraphie à la MIBG a montré une fixation intense des 2 masses et de celle sur la surrénale.

La chirurgie d'exérèse des 3 masses (exérèse totale + surrénalectomie) a pu être réalisée en juillet 2009, **avec toutes les précautions anesthésiques nécessaires** et sans complication tensionnelle peropératoire ou post-opératoire. L'histologie a conclu à de 2 paragangliomes bénins pour les masses rétropéritonéales (avec rupture corticale et embolies vasculaires pour l'un) et à un phéochromocytome pour la tumeur surrénalienne.

L'analyse génétique sur la tumeur et dans le sang a montré l'existence d'une nouvelle mutation d'un syndrome de Von Lippel Lindau, non présente dans le sang, et a permis d'éliminer une NEM II ou un Recklinghausen. L'enquête familiale est en cours.

A un an de la chirurgie, l'enfant va bien, sans récurrence de phéochromocytome. Elle est suivie pour un hémangioblastome rétinien.

Discussion : Le phéochromocytome chez l'enfant comme chez l'adulte peut être diagnostiqué lors du bilan étiologique de complications liées à des poussées d'HTA (Hémiplégie, AVC).Il est également rapporté dans la littérature plusieurs décès liés à des anesthésies sans précaution adéquate chez des patients ayant un phéochromocytome méconnu.

Dans notre cas clinique, l'enfant a été proposée pour 2 anesthésies avant la connaissance du diagnostic (1 AG pour BM, 1 A.locale pour biopsie sous scanner), qui n'ont finalement pas été faites, au regard du résultat des métanéphrines urinaires.

Conclusion :

Devant toute masse péritonéale chez l'enfant, il faut savoir demander un dosage des catécholamines sanguines et urinaires et de leurs dérivés méthoxylés dans l'hypothèse d'un phéochromocytome, neuroblastome ou paragangliome avant toute anesthésie.

Devant un phéochromocytome chez l'enfant, l'analyse génétique est importante, permettant de dépister des syndromes prédisposant aux cancers nécessitant une surveillance du sujet et de sa famille à vie.

Revue de la littérature :

1) Surgical management of bilateral pheochromocytoma.El Malki HO, Tunis Med. 2009. 'hôpital Ibn Sina, Rabat Maroc

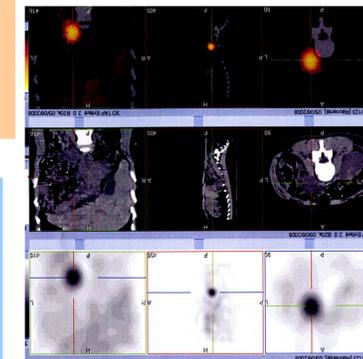
2) Cardiac failure due to epinephrin-secreting pheochromocytoma: clinical, laboratory and pathological findings in a sudden death..D'Errico. S. Forensic Nci Int May 2009 Italy

3) Phéochromocytome bilatéral chez l'enfant. (A propos d'une observation) M.Hida, Archives de pédiatrie 2008, CHU Hassan II, Fes, Maroc

4) Torsades de pointes: a rare complication of an extra-adrenal pheochromocytoma Methe H, Hypertens Res. 2007 Dec;30(12):1263-6.Germany

5) Non-diagnosed pheochromocytoma as a cause of sudden death in a 49-year-old man: a case report with medico-legal implications. Preuss J.Forensic Nci Int Janv 2006 Germany

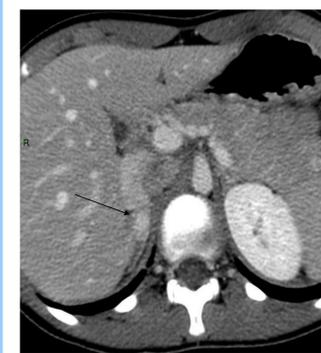
6) Premedication in pheochromocytoma Fôrster. G. Zentrabl Chir 1997 Germany



MIBG I 123

05/06/08

Hyperfixation très intense de l'adénopathie latéo-aortique gche et discrète hyperfixation en regard de la surrénale dte



a

b

Scanner injecté Coupe axiale. Formation nodulaire surrénalienne dr rehaussée par le contraste.



Scanner injecté Coupes axiales. Présence de masses bien limitées avec rehaussement hétérogène et zones hypodenses nécrotiques (flèches) de siège interaorticocave a) et latéro aortique b).

IRM corps entier.

Séquence STIR dans le plan coronal. Nodule hyperintense surrénalien droit (flèche).

