



# Pathologies des Glandes Surrénales

## Le phéochromocytome

Module d'Endocrinologie  
5 ème année de médecine

---

PR KHELIL NEH

MCA EN ENDOCRINOLOGIE- DIABÉTOLOGIE ET MALADIES MÉTABOLIQUES

FACULTÉ DE MÉDECINE DE TLEMCEN

# Généralités

---

- Le phéochromocytome est une tumeur rare sécrétant les catécholamines
- Origine= des cellules chromaffines de la médullosurrénale.
- Dans 90% des cas, il est surrénalien, rarement bilatéral. Il peut être ectopique (paragangliome) situé entre le trou occipital et le sacrum, surtout au niveau de l'abdomen (bifurcation aortique, organe de Zuckerkandl..) et thoracique( médiastin) et au cou( carotides, glomus).
- Responsable d'une HTA qui peut être curable chirurgicalement.
- Isolé, ou faisant partie d'une NEM2 A ou NEM2 B, maladie de Von Hippel Lindau, Neurofibromatose de type 1.
- Malin dans 10% des cas
- Risque: mort subite par troubles du rythme lié à un paroxysme sécrétoire

# Généralités

---

Cette tumeur sécrète les catécholamines (Adrénaline, noradrénaline) qui agissent sur la pression artérielle et le métabolisme glucido-lipidique via les récepteurs du système sympathique :

- $\alpha 1$  : Vasoconstriction (VC) et glycogénolyse
- $\alpha 2$  : VC, inhibition de l'insulinosécrétion
- $\beta 1$  : Inotropisme, chronotropisme, mise en jeu du SRAA, lipolyse
- $\beta 2$  : Bronchodilatation, VD sélective

# Généralités

---

- L'excès de sécrétion de catécholamines s'observe au cours de tumeurs dites « chromaffines », car elles fixent certains colorants, mais qui en réalité fabriquent des catécholamines : les phéochromocytomes.
- La décharge d'adrénaline qui en résulte peut être très dangereuse par l'hypertension artérielle brutale qu'elle entraîne ; dans un deuxième temps, la relaxation secondaire et très rapide des vaisseaux peut provoquer un collapsus.
- La sécrétion des catécholamines par la tumeur peut être :
  - \*Paroxystique et importante, produisant des manifestations cliniques aiguës et bruyantes
  - \*Permanente et modérée, responsable de signes discrets et non paroxystiques.

# Tableau clinique

---

## 1. Hypertension artérielle : mode de révélation dans 65% des cas

- HTA permanente ou paroxystique
- La crise débute **brutalement**.
- La **pression artérielle** au cours des crises atteint des chiffres très élevés
- Peut s'accompagner d'hypotension orthostatique
- Retentissement rapide sur l'œil et le rein
- La crise peut se compliquer d'accidents (œdème aigu du poumon, hémorragie cérébrale ou cérébro-méningée).
- Elle répond rarement aux traitements conventionnels.

# Tableau clinique

---

## 2. Les accès paroxystiques : mode de révélation dans 25% des cas

- Les paroxysmes, de quelques minutes à quelques heures, génèrent un syndrome critique fait de :
  - **Céphalées, sueurs, palpitations** = triade de MENARD
  - \* Les **sueurs** sont constantes, succédant à la phase douleur-pâleur. Elles s'accompagnent souvent alors d'une vasodilatation avec érythrose du visage.
  - \* Les **palpitations** sont à début brutal, s'accompagnant d'angoisse.
- **Pâleur** impressionnante.
- Douleurs épigastriques + nausées
- Pression artérielle pouvant atteindre des chiffres alarmants
- La crise est souvent déclenchée par un effort, une émotion, un changement brusque de position (passage en décubitus latéral), la palpation douce de l'abdomen (augmentation de la pression intra-abdominale)

# Tableau clinique

---

## 3. Manifestations atypiques:

- Souvent méconnus, constipation, douleurs abdominales diffuses, nausées et vomissements qui peuvent se manifester indépendamment d'accès paroxystiques.
- Des accès de tremblements
- OAP, angine de poitrine et même infarctus du myocarde  
troubles du rythme cardiaque (+ + +) : tachycardie sinusale, supraventriculaire
- Diabète
- Collapsus : souvent provoqué (épreuves pharmacologiques, chirurgie, grossesse et accouchement).
- Formes pseudo-hyperthyroïdiennes : sueurs, palpitations, amaigrissement, tremblement ;

# Diagnostic biologique

---

Repose sur les dosages urinaires ( plus contributifs), par HPLC ( Se et Sp ++++ ) :

- Des **dérivés méthoxylés** des catécholamines dans les urines de 24h:
  - **Métanéphrines** urinaires des 24 H
  - **Normétanéphrines** urinaires des 24 H
  
- Le dosage de l'acide vanylmandélique (VMA), moins fiable n'est plus utilisé.
- Le dosage plasmatique des catécholamines: plus compliqué
  - \* Conditions draconiennes de prélèvement
- Dosage de la chromogranine A : svt élevé mais peu spécifique



# Diagnostic topographique

---

Les examens indispensables (localisation + rechercher des métastases):

1. IRM à préférer au Scanner thoraco-abdominal: met en évidence la tumeur dans 80 -95% des cas ( coupes surrenaliennes puis totocorporelles)
2. Scintigraphie au MIBG: en 2<sup>ème</sup> intention , localise les tumeurs petites et ectopique

# Formes cliniques

---

- **Formes associées :**

- NEM2
- Phacomatoses :
  - Maladie de Von-Recklinghausen ( Phéo+ neurofibromes + nodules de lish iriens+ taches café au lait)
  - Maladie de Von-Hippel-Lindau (Phéo + tm rénale+ tm pancréatique+ hémangioblastomes)

- **Formes malignes :**

La malignité ne peut être affirmée sur l'examen anatomopathologique. Seule la présence d'une extension loco-régionale ou d'une métastase (hépatique ou pulmonaire) permet de confirmer la malignité.

# Prise en charge thérapeutique

---

- Ne peut être que chirurgical
- Préparation médicale : Réhydratation,  $\alpha$  bloquant ( prazosine au moins 10 j avant chir) après 1 semaine un  $\beta$ -bloquant peut être ajouté voir un IC ou un IEC afin d'opérer un patient normotendu.
- Dans les formes visiblement malignes, chir + chimiothérapie
- Dans tous les cas, la surveillance doit être prolongée