



Phéochromocytome chez un enfant : à propos d'un cas.

Pheochromocytoma in a child: a case report.

L R C ANDRIAMANARIVO ^{(1)*}, A BIRAMAHA ⁽¹⁾, A RANDRIANJARA ⁽¹⁾, A R RAHERISON ^(1,3), H M R RANDRIAMIZAO ^(2,4),
F A HUNALD ⁽¹⁾, M L ANDRIAMANARIVO ^(1,5)

- (1) Service de Chirurgie Pédiatrique, Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona, Antananarivo, Madagascar
- (2) Service d'Anesthésie-Réanimation, Centre Hospitalier Universitaire Andrainjato, Fianarantsoa, Madagascar
- (3) Faculté de Médecine, Toamasina, Madagascar
- (4) Faculté de Médecine, Fianarantsoa, Madagascar
- (5) Faculté de Médecine, Antananarivo, Madagascar

Soumis le 14 Mars 2025
Accepté le 11 Avril 2025

RESUME

Le phéochromocytome est une tumeur bénigne rare de la médullosurrénale affectant les cellules chromaffines. Cette tumeur neuroendocrine sécrète des catécholamines. Chez l'enfant, la clinique est très variable, l'hypertension artérielle étant le symptôme le plus fréquemment observé. L'objectif de ce travail est de rapporter les démarches diagnostiques et la prise en charge du phéochromocytome. Il s'agit d'un enfant de treize ans, admis pour investigation d'hypertension artérielle. Le diagnostic du phéochromocytome repose sur les dérivés méthoxylés avec élévation des métanéphrines plus sensibles et spécifiques que les catécholamines. La tomodensitométrie permet la visualisation topographique de la tumeur. Le traitement consistait en l'exérèse complète de la tumeur surrénalienne. Le diagnostic de phéochromocytome a été confirmé par l'analyse anatomopathologique. Le phéochromocytome est une cause extrêmement rare d'hypertension sévère chez l'enfant. Il doit être suspecté devant une HTA sévère, résistante aux traitements anti hypertenseurs, associée à la triade de Ménard. La confirmation repose sur les dosages des métanéphrines et l'imagerie.

Mots clés : Enfant; Hypertension artérielle; Phéochromocytome; Tumeur.

ABSTRACT

Pheochromocytoma is a rare benign tumor of the adrenal medulla involving chromaffin cells. This neuroendocrine tumor secretes catecholamines. In children, the clinical picture is very variable and it is high blood pressure (hypertension) which is the most frequently encountered symptom. The aim of this work is to report the diagnostic steps and management approach for pheochromocytoma. A thirteen-year-old child was admitted for investigation of arterial hypertension. The diagnosis of pheochromocytoma is based on the elevation of metanephrines, which are more sensitive and specific than catecholamines. CT imaging allows for the topographic visualization of the tumor. Treatment consisted of complete excision of the adrenal tumor. The diagnosis of pheochromocytoma was confirmed by pathology. Pheochromocytoma is an extremely rare cause of severe hypertension in children. It should be suspected in cases of severe hypertension, resistant to antihypertensive treatments, associated with the Menard triad. Confirmation relies on the measurement of metanephrines and imaging exam.

Keywords: Child; Hypertension; Pheochromocytoma; Tumor.

INTRODUCTION

Le phéochromocytome est une tumeur rare et généralement bénigne de la médullosurrénale, affectant les cellules chromaffines. Cette tumeur neuroendocrine se caractérise par la sécrétion de catécholamines. Chez les enfants, la présentation clinique peut varier considérablement, l'hypertension artérielle (HTA) étant le symptôme le plus fréquemment observé [1]. Il s'agit d'un cas de phéochromocytome chez un enfant âgé de treize ans. L'objectif de ce travail est de rapporter les démarches diagnostiques et la prise en charge de cette pathologie.

OBSERVATION

L'observation concerne une fille âgée de 13 ans, sans antécédents cardiovasculaires personnels ni familiaux particuliers. La symptomatologie a débuté 4 mois avant son hospitalisation, par l'apparition de palpitations et de céphalées occipitales pulsatives, s'aggravant avec un flou visuel bilatéral. L'examen clinique réalisé par un médecin de ville a révélé une tension artérielle de 190/110 mmHg, ce qui a motivé son transfert au service de cardiologie. Elle a été traitée avec de l'amlodipine, de l'aldactone, du propranolol et de l'enalapril pour l'hypertension artérielle. La normétanéphrine était augmentée à 66,22 nmol/L (normal < 1,39 nmol/L) et la métanéphrine libre était de 0,17 nmol/L, 34 ng/L

(normal < 0,85). Le taux d'aldostérone était de 3160 pmol/L (normal < 630) et la rénine de 469,7 mUI/L (normal 17,5 ± 7,5 mUI/L). Les autres causes de l'HTA secondaire n'étaient pas recherchées devant l'âge de l'enfant. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien, avec et sans injection de produit de contraste, a révélé une tumeur surrénalienne gauche suspectée d'être un phéochromocytome, mesurant 63 mm x 54 mm x 34 mm (Figure 1). La TDM n'a pas montré d'images d'autres malformations obstructives des voies urinaires ou d'autres tumeurs, éliminant ainsi les autres causes rénales. Une échocardiographie et un électrocardiogramme (ECG) ont également été réalisés pour évaluer le retentissement cardiovasculaire et rechercher une coarctation de l'aorte ou une persistance du canal artériel. L'échocardiographie a montré une hypertrophie ventriculaire gauche (HVG) concen-

Du Service de Chirurgie Pédiatrique,
Centre Hospitalier Universitaire JRA, Antananarivo.

*Auteur correspondant :

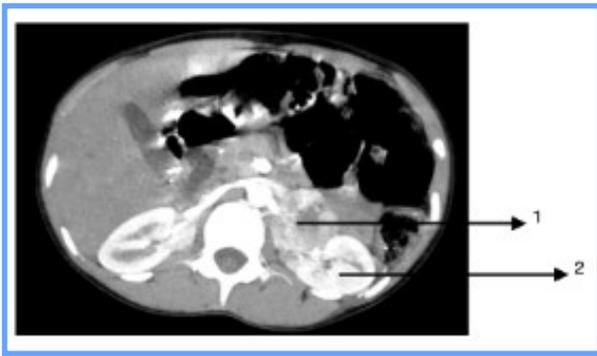
Dr. Lala Rita Clarence ANDRIAMANARIVO

Adresse : Service de Chirurgie Pédiatrique
CHU Joseph Ravoahangy Andrianavalona
Antananarivo, Madagascar

Téléphone : +261 34 29 086 14

E-mail : ravoavahyr@gmail.com

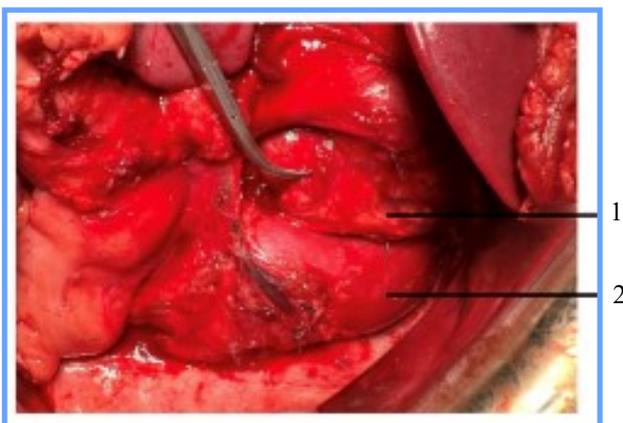
trique. Une tachycardie sinusale, un axe gauche, des onde T négatives et un indice de Sokolow-Lyon >35mm ont été notés sur l'ECG. Elle a été transférée en service de chirurgie pédiatrique.



1.Masse surrénalienne gauche; 2. Rein gauche

Figure 1 : Scanner abdominal avec injection de produit de contraste montrant une masse surrénalienne refoulant le rein gauche

À l'admission, la patiente était en bon état général, sans plainte particulière ni troubles neurologiques (pas de céphalées, pas de palpitations, pas de baisse d'acuité visuelle). Sa fréquence cardiaque était de 120 battements par minute, sa fréquence respiratoire de 20, et sa tension artérielle (TA) de 120/70 mmHg. Son traitement consistait en une prise d'amlodipine 10 mg, une fois par jour ; aldactone 25 mg, un demi-comprimé deux fois par jour ; propranolol 40 mg, un comprimé trois fois par jour ; enalapril 20 mg, un demi-comprimé deux fois par jour. Le traitement chirurgical consistait en une incision cutanée médiane sus- et sous-ombilicale, à cheval sur l'ombilic, transpéritonéale. Après ouverture de la loge rénale gauche, une masse surrénalienne adhérente au pédicule rénal gauche et à l'aorte abdominale a été découverte (Figure 2).



1. Glande surrénale; 2. Rein gauche

Figure 2 : Image peropératoire montrant la tumeur surrénalienne

Aucune métastase n'était macroscopiquement visible au niveau hépatique, péritonéal, rénal ou au niveau des

ganglions lymphatiques locorégionaux. Une exérèse tumorale avec dissection méticuleuse a été réalisée, avec un contrôle minutieux des vaisseaux du côté gauche. Une hémostase rigoureuse a été effectuée. La période post-opératoire a été caractérisée par la diminution de la tension artérielle, sans nécessité de traitement supplémentaire par rapport à son admission. Pendant les 48 heures suivant l'intervention, elle a seulement reçu des vasopresseurs, avec surveillance en service de réanimation. Une légère anémie normocytaire normochrome et une leucocytose avec polynucléose neutrophile ont été notées, sans autres anomalies aux examens biologiques. Elle a été autorisée à sortir treize jours après l'opération, sans réapparition de l'hypertension et dans un bon état général. Son suivi à un mois puis à 6 mois n'a révélé aucun problème particulier. L'examen histopathologique a confirmé un phéochromocytome avec un variant non agressif. Aucune analyse génétique n'a été réalisée.

DISCUSSION

Le phéochromocytome est une tumeur généralement bénigne de la médullosurrénale qui se développe à partir des cellules chromaffines. Environ 10 % des phéochromocytomes sont malins, 10 % sont multiples et 10 % sont familiaux. Entre 5 et 10 % sont bilatéraux [1]. Les signes cliniques varient en fonction de l'hyper-sécrétion adrénérgique ou de la croissance tumorale. Cette tumeur est une cause extrêmement rare d'hypertension sévère chez l'enfant [1]. L'hypertension artérielle (HTA) est un signe majeur d'un phéochromocytome pouvant être grave. Le motif de consultation était l'apparition de palpitations et de céphalées occipitales pulsatives, accompagnées de flou visuel bilatéral, évoluant depuis 4 mois, avec une tension artérielle élevée lors de l'examen clinique. La triade symptomatique — céphalées, sueurs, palpitations — associée au dosage des métanéphrines plasmatiques et/ou urinaires qui sont élevées permettent de poser le diagnostic. Le dosage des métanéphrines est parfois retardé en raison des examens cliniques et paracliniques, comme cela a été le cas pour la patiente [1]. Le délai entre l'apparition des symptômes et la première consultation joue également un rôle dans la prise en charge. La patiente présentait un stade sévère d'HTA lors de la consultation. Un cas de phéochromocytome révélé par un accident vasculaire cérébral ischémique chez un enfant a été rapporté par Rakototiana et al. Ils ont décrit le cas d'un garçon de 6 ans ayant présenté un AVC ischémique dans un contexte de défaillance cardiaque aiguë [2]. L'AVC ischémique est l'une des complications possibles de l'HTA sévère en l'absence de traitement. Le phéochromocytome chez l'enfant présente des symptômes polymorphes, tels que des troubles de la conscience, des céphalées en casque, associées à des vomissements en jet et des sueurs profuses [3]. Un diagnostic précoce est crucial, car une aggravation jusqu'à un AVC est toujours possible. L'enfant présentait une hypertension artérielle depuis 4 mois avant son hospitalisation, ce qui indique un retard dans la prise en charge. Un examen neurologique approfondi doit être réalisé pour exclure un début d'AVC et permettre la mise en place d'un traitement de

l'HTA. Les autres manifestations cliniques, en dehors des signes d'HTA, n'ont pas été observées. Alors que, chez l'adulte, la triade clinique de Ménard (céphalées pulsatives, sueurs profuses, palpitations cardiaque) associée à une HTA paroxystique est classique, chez l'enfant, les symptômes sont moins typiques.

Un fond d'œil est effectué pour rechercher une rétinopathie hypertensive, ce qui n'a pas été réalisé dans notre cas. Les examens d'imagerie, tels que l'échographie, la tomодensitométrie (TDM) abdominale et l'imagerie par résonance magnétique (IRM), sont utilisés pour orienter le diagnostic. Une seule TDM abdominale a été effectuée chez l'enfant. Une échocardiographie et un électrocardiogramme ont également été demandés pour évaluer le retentissement cardiovasculaire. Ces examens ont objectivé une hypertrophie ventriculaire gauche (HVG) et une tachycardie sinusale, expliquant la surcharge ventriculaire gauche lors de l'élévation de la TA [4]. Un scanner cérébral est également souhaitable en présence de signes neurologiques pour exclure un AVC [3]. Le dosage des catécholamines urinaires sur 24 heures confirme le diagnostic, avec une élévation des métanéphrines, paramètres plus sensibles et spécifiques que les catécholamines. Le diagnostic biologique des pheochromocytomes repose sur l'identification d'une sécrétion excessive de ces catécholamines et/ou de leurs métabolites. Après le dosage de l'acide vanylmandélique (VMA, métabolite terminal du catabolisme des catécholamines) et des catécholamines urinaires, ainsi que des métanéphrines totales, il est désormais possible de doser les métanéphrines fractionnées dans les urines et, désormais, dans le plasma [5]. Dans notre cas, le dosage du VMA n'était pas demandé.

Des gènes de prédisposition ont été découverts au cours des dix dernières années dans le cadre des pheochromocytomes et des paragangliomes. Une enquête précise sur les antécédents familiaux est nécessaire, en particulier pour rechercher une présentation sporadique de la maladie. Les avancées génétiques ont considérablement amélioré la prise en charge grâce aux conseils génétiques offerts aux patients et à leurs familles [6]. Le test génétique n'a pas été réalisé dans notre étude en raison de contraintes financières, et aucune histoire familiale particulière n'a été rapportée.

Le traitement médical varie d'une équipe à l'autre [7]. Les médicaments bloquant les récepteurs alpha-adrénergiques sont prescrits pour traiter l'HTA et prévenir les poussées paroxystiques. Ils permettent de stabiliser et de normaliser la volémie, et de sensibiliser à nouveau les récepteurs alpha, améliorant ainsi le pronostic périopératoire du pheochromocytome. Les inhibiteurs calciques de la famille des dihydropyridines se sont également révélés efficaces dans la préparation des pheochromocytomes à la chirurgie [8], présentant peu d'effets secondaires. L'objectif du traitement médical consiste à prévenir les complications générées par la libération massive de catécholamines

et à restaurer le volume intravasculaire [9]. En raison de l'absence d'études prospectives randomisées contrôlées réalisées auprès d'un nombre suffisamment élevé de patients, aucune approche n'est encore adoptée universellement [10]. Dans la littérature, elle comprend la phénoxybenzamine, un $\alpha 1$ et $\alpha 2$ -bloquant, qui a l'avantage d'avoir une longue durée d'action et d'offrir un blocage non compétitif [10]. Cette approche a toutefois le désavantage de causer des épisodes d'hypotension orthostatique [10]. La patiente a reçu un traitement comprenant un bêta-bloquant, un inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC), un inhibiteur calcique et un diurétique, ce qui a permis de stabiliser l'HTA avant l'intervention chirurgicale. Les bloquants des canaux calciques avec ou sans blocage α -adrénergique ont l'avantage de ne pas causer d'hypotension orthostatique et d'avoir un effet cardioprotecteur [8, 10, 11].

La prise en charge chirurgicale consiste à disséquer soigneusement la tumeur [12]. Les différentes approches chirurgicales, telles que la voie transpéritonéale antérieure, la voie postérieure ou la lombotomie, sont associées à un taux de mortalité élevé et à un suivi prolongé [13]. L'abord endoscopique par voie transpéritonéale et rétroperitonéale a considérablement amélioré la prise en charge de ces tumeurs [13]. Les surrénalectomies par vidéochirurgie sont réalisables par une équipe bien formée sans risque particulier pour les tumeurs de plus de 6 cm, sans modifier radicalement les résultats de l'exérèse [13]. Dans notre cas, le traitement chirurgical a consisté en une incision cutanée médiane sus- et sous-ombilicale, permettant une visualisation adéquate de la tumeur sans risque de lésion vasculaire. La confirmation du diagnostic est effectuée après examen anatomopathologique. Les pheochromocytomes se caractérisent par un important polymorphisme architectural, avec des pheochromocytes organisés en formations trabéculaires ou rubanées. Le diagnostic histologique est confirmé par la mise en évidence de granulations argyrophiles dans les cellules tumorales, ainsi que par des techniques d'immunohistochimie [7].

Le pronostic du pheochromocytome s'est considérablement amélioré grâce aux avancées endoscopiques, avec une diminution significative de la mortalité périopératoire. L'HTA a régressé immédiatement après l'exérèse tumorale par chirurgie à ciel ouvert. Cependant, à long terme, une récurrence peut survenir à l'âge adulte, ce qui pose des défis dans la prise en charge du pheochromocytome.

CONCLUSION

Le pheochromocytome chez l'enfant est une cause extrêmement rare d'hypertension sévère. Il doit être suspecté devant une HTA sévère, résistante aux traitements anti hypertenseurs, associée à la triade de Ménard. L'hypertension artérielle (HTA) est un signe majeur d'un pheochromocytome, pouvant s'aggraver si elle n'est pas traitée. La confirmation repose sur les dosages des métanéphrines et l'imagerie. Les délais

d'attente pour les examens biologiques et d'imagerie peuvent retarder le diagnostic. La chirurgie est d'une importance primordiale, tout comme le traitement médical. Un suivi post-opératoire immédiat en réanimation est nécessaire jusqu'à ce que la stabilité du patient soit assurée.

REFERENCES

1. Zemali C, Haddam AEM, Meskine D. Phéochromocytome bilatéral chez l'enfant : à propos d'un cas. *Ann Endocrinol (Paris)* 2015; 76(4): 465.
2. Rakototiana AF, Ramorasata AC, Rakoto-Ratsimba HN, Hunald FA. Phéochromocytome révélé par un accident vasculaire cérébral chez un enfant. *Arch Pediatr* 2008; 15(10): 1531—4.
3. Tavernier B, Leclerc J. Anesthésie Réanimation dans la chirurgie des surrénales. *EMC—Anesthésie—Réanimation* 2024; 1(1): 1—7.
4. Khattala K, Elmadi A, Mahmoudi A, Rami M, Bouabdallah Y. Prise en charge du phéochromocytome bilatéral - à propos d'un cas. *Pan Afr Med J* 2014; 18: 97.
5. D'Herbomez M, Forzy G, Bateurs C, et al. An analysis of the biochemical diagnosis of 66 pheochromocytomas. *Eur J Endocrinol* 2007; 156(5): 569—75.
6. Favier J, Gimenez-Roqueplo AP. La génétique des paragangliomes et des phéochromocytomes. *Med Sci (Paris)*. 2012; 28(6—7): 625—32.
7. Dubois R, Chappuis JP. Le phéochromocytome : Particularités pédiatriques. *Arch Pediatr* 1997; 4(12): 1217—25.
8. Ross JH. Pheochromocytoma. Special considerations in children. *Urol Clin North Am* 2000; 27(3): 393—402.
9. Kinney MAO, Narr BJ, Warner MA. Perioperative management of pheochromocytoma. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2002; 16(3): 359—69.
10. Walther MM. New therapeutic and surgical approaches for sporadic and hereditary pheochromocytoma. *Ann N Y Acad Sci* 2002; 970: 41—53.
11. Zerhouni H, Kaddouri N, Abdelhak N, Benhmamouch N, Barahioui M. Le phéochromocytome de l'enfant, à propos de deux cas. *Ann Urol* 2002; 36(2): 87—94.
12. Rabii R, Salomon L, Saint F, et al. Traitement des phéochromocytomes par laparoscopie rétroperitonéale. *Prog Urol* 2001; 11(1): 16—21.
13. Henry JF, Sebag F, Iacobone J, Hubbard J, Maweja S. Leçons retenues après 274 surrénalectomies laparoscopiques. *Ann Chir* 2002; 127(7): 512—9.