

femme 52 ans Plusieurs épisodes de lipothymies depuis 3 mois.. AEG avec douleurs abdominales, vomissements, perte de poids de 8kg.

Douleurs épigastriques avec blockpnée, tachycardie. Syncope avec perte de connaissance.

Prise en charge au SAU :

GDS (AA) : pH 7.35, pCO² 29, pO² 58, lactates 1,6, bicarbonates 25

Troponine 2700, CPK 1000, PCR 60

Réalisation d'un angioscanner thoracique en urgence

.Quels éléments d'orientation diagnostique peut-on retenir sur ces images scanographiques



Emeline Luc (IHN)

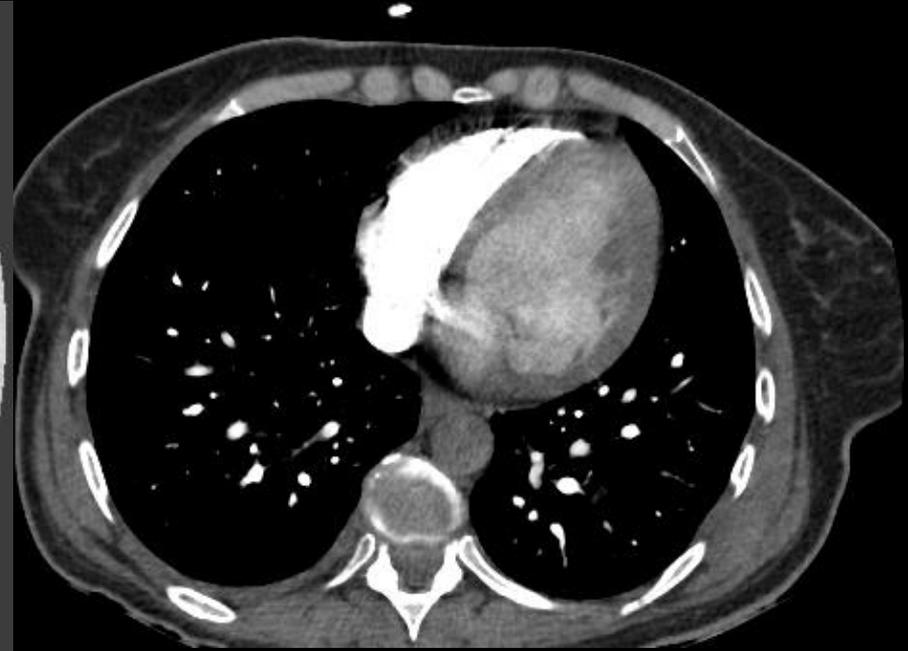


présence d'une masse hypervascularisée juxta-cave, sus-rénale avec vastes plages de nécrose qui, dans le contexte clinico-biologique rapporté, doit faire évoquer l'hypothèse d'un **phéochromocytome de la glande surrénale droite**.

le tableau aigu récent traduisant une **myocardiopathie adrénérgique aiguë**



notez sur la coupe avant injection l'hypodensité des lumières vasculaires veineuses intra-hépatiques, de l'aorte abdominale et de la VCI ainsi que des plages nécrotiques kytisées intralésionnelles : **anémie ou hémodilution**



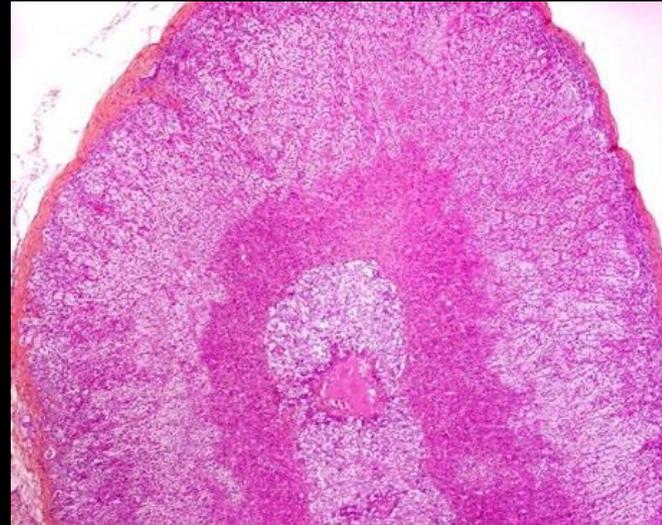
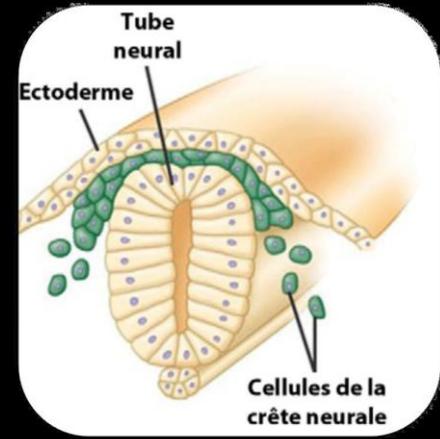
les plages de verre dépoli péri-hilaires associées à une réticulation septale lisse sont des aspects d'oedème aigu du poumon, en relation avec une insuffisance cardiaque aiguë hypertensive

Phéochromocytomes et paragangliomes

Types rares de tumeurs neuroendocrines provenant des cellules chromaffines du système sympatho-surrénalien (issues des crêtes neurales) avec hypersécrétion permanente ou paroxystique de cathécholamines.

Atteinte de la **médullo surrénale** le plus souvent mais possible sur site extra surrénalien ; paragangliome sympathique au niveau de l'abdomen; paragangliome parasympathique au niveau de la tête et du cou)

Prévalence entre 1/2500 et 1/650



- Les paragangliomes s'étendent de la base du crâne au plancher pelvien
- Ils sont fonctionnels ou non (sécrétion de catécholamines)
- Les phéochromocytomes sont des paragangliomes localisés aux médullosurrénales

Epidémiologie

-Lésions rares :

Paragangliome: Incidence annuelle = 0.1-0.6/100 000

Phéochromocytome: Incidence = 1/500 000 (4% des incidentalomes surrénaliens)

Age : 40-50 ans ++

Sex ratio \approx 1

Facteur de risque Formes héréditaires (35%) ·

Malin dans 5 à 10% des cas

Génétique

35 à 40% des phéochromocytomes sont d'origine héréditaire.

Plusieurs syndromes de prédisposition au développement de tumeurs :

NEM 2A (syndrome de Sipple) 60% : cancer médullaire de la thyroïde, phéochromocytome (20-50%), hyperparathyroïdie primaire (5 à 20%)

NEM 2B (syndrome de Gorlin) 5% : CMT, phéochromocytome (50%), ganglioneuromatose digestive et sous muqueuse, dysmorphie de type Marfan.

Čtvrtlík, Filip et al. "Imagerie Diagnostique Actuelle des Phéochromocytomes et Implications pour la Stratégie Thérapeutique." *Médecine Expérimentale et Thérapeutique* 15.4 (2018): 3151-3160. PMC . Web 17 juin 2018.

NF1 (Maladie de Von Recklinghausen) : taches pigmentées « café au lait », lentigines, neurofibromes, gliome des voies optiques, nodules de Lisch

VHL2 (Maladie de Von Hippel Lindau de type 2) : hémangioblastome du SNC, de la rétine, cancers à cellules claires, kystes rénaux, kystes et TNE du pancréas

syndrome des paragangliomes et phéochromocytomes héréditaires

Mutation d'un des gènes **SDHx** (succinate déshydrogénase ; suppresseur de tumeur) : activation de la néo-angiogénèse pseudo-hypoxique

- Autosomique dominant (AD), pénétrance incomplète et expression variable
- Paragangliomes multiples, précoces, récidivants, parfois malins

[PDF] JFR 2012 - Société Française de Radiologie

jfr.sfrnet.cyim.com/rc/org/sfrnet/.../JFR%202012_Livres%20des%20Résumés.pdf ▼

10 mai 2012 - Atelier **Imagerie** multimodalité des urgences abdominales et pelviennes. D VANEL (1), V BOUSSON (2), M ALBERGHINI (1), JD LAREDO (2) du foramen jugulaire est par ordre de fréquence : les **paragangliomes**,.

Formes particulières

SDHB: thoraco-abdomino-pelvien fonctionnel,

plus souvent malins (36%), mauvais pronostic

SDHD: tête et cou ++,

non fonctionnels, multiples

autres tumeurs associées : tumeurs rénales

GIST gastriques dyade de Carney-Stakatis

Clinique

-Excès de cathécholamines

-Symptômes non spécifiques : hypertension, céphalées, palpitations, sueurs (**triade de Ménard**), anxiété, nervosité, douleur thoracique, hypotension orthostatique, pâleur, diarrhée, nausées, asthénie ...

-Complications cardiovasculaires +++ : crises hypertensives, arythmie, cardiomyopathie, dissection aortique, SCA...

→ Diagnostic précoce essentiel !!-

*Zelinka T and Widimský J: Pheochromocytoma-why is its early diagnosis so important for patient? Vnitr Lek 61: 487-491, 2015.
Ahn SH, Kim JH, Baek SH, Kim H, Cho YY, Suh S, Kim BJ, Hong S, Koh JM, Lee SH, Song KH. Characteristics of Adrenal Incidentalomas in a Large, Prospective Computed Tomography-Based Multicenter Study: The COAR Study in Korea. Yonsei Med J. 2018 Jun;59(4):501-510.*

Tests biochimiques

Gold standard : Métanéphrines fractionnées plasmatiques, urinaires

Méthoxytyramine : détecte production de dopamine

Marqueurs pronostiques

métanéphrines, normétanéphrines, méthoxytyramine
, chromogranine A

profil de sécrétion : adrénérgique, noradrénérgique, dopaminérgique ou non sécrétant.

Lenders JW, Duh QY, Eisenhofer G, Gimenez-Roqueplo AP, Grebe SK, Murad MH, Naruse M, Pacak K and Young WF Jr: Endocrine Society: Pheochromocytoma and paraganglioma: An endocrine society clinical practice guideline. J Clin Endocrinol Metab 99: 1915-1942, 2014.

Crona J, Taïeb D and Pacak K: New perspectives on pheo-chromocytoma and paraganglioma: Towards a molecular classification. Endocr Rev 38: 489-515, 2017.

Taille : de 1 à 15cm, pour une moyenne de 4 à 6 cm

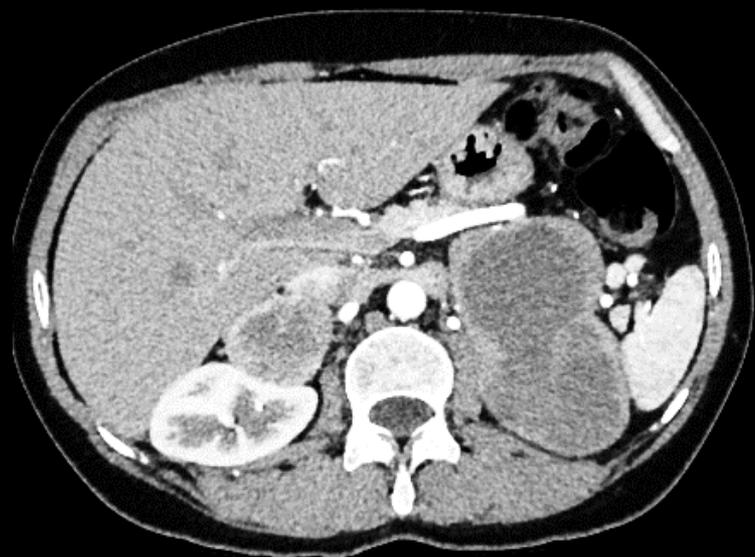
Si petite taille : homogène

Si grande taille : hétérogène avec une nécrose centrale

Forme : sphérique, de bords lisses, contours plus ou moins réguliers

Prise de contraste intense

Caractéristiques peu spécifiques !



avant injection > 10UH

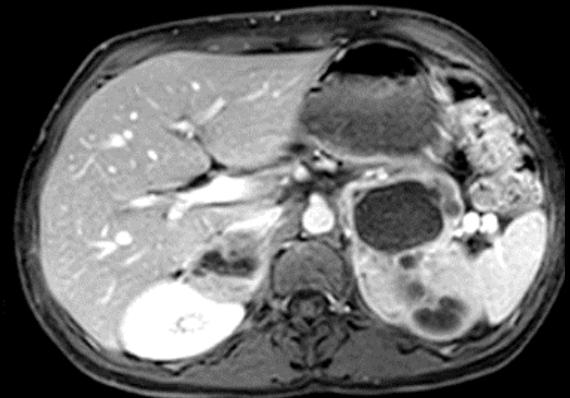
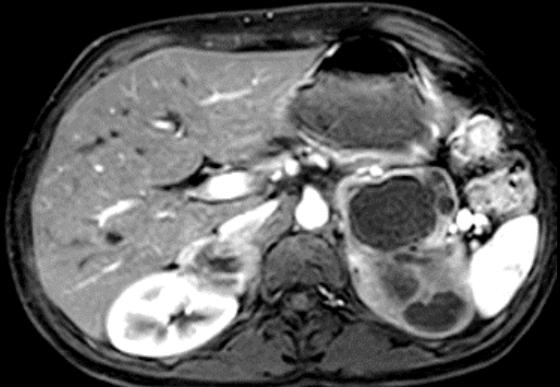
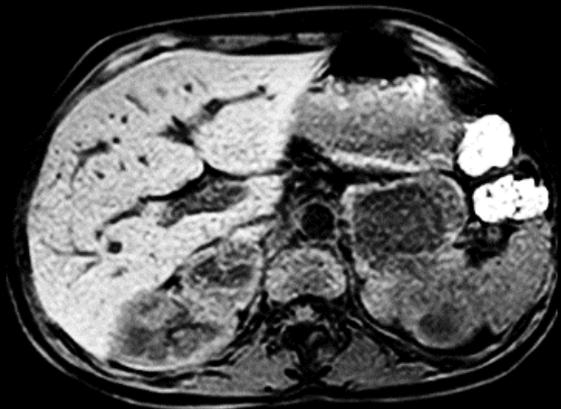
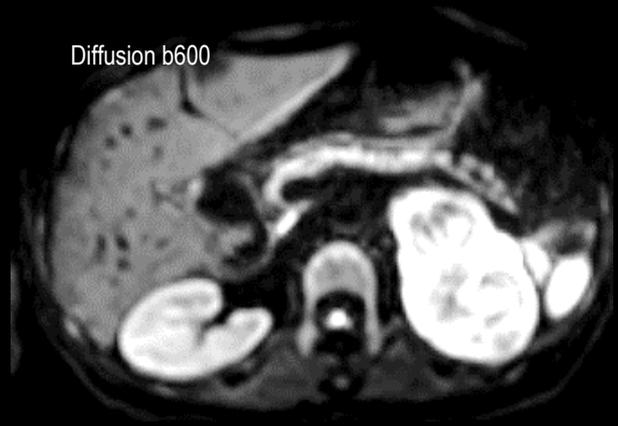
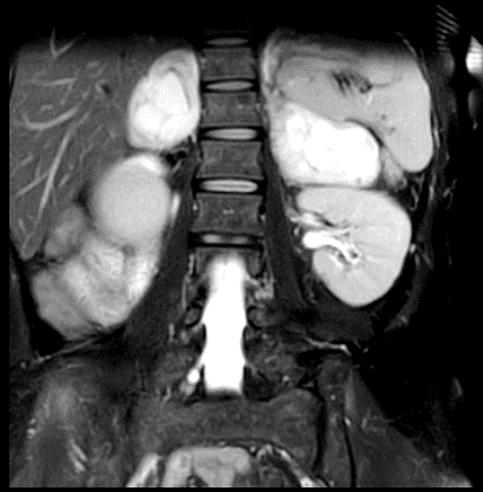
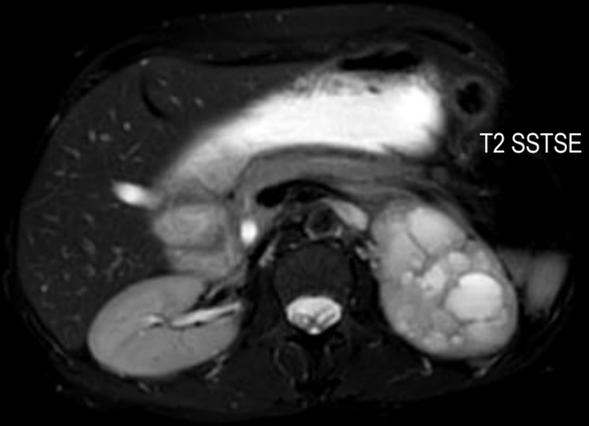
Rehaussement prononcé > 130 UH, bord périphérique viable +++ dans les lésions
nécrotiques

Pas d'intérêt d'utiliser un produit de contraste non ionique ou un alpha bloquant
avant injection

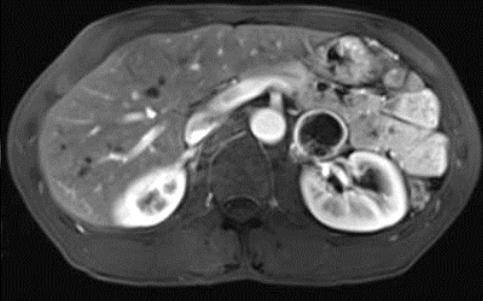
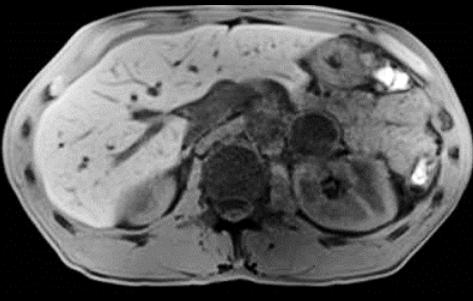
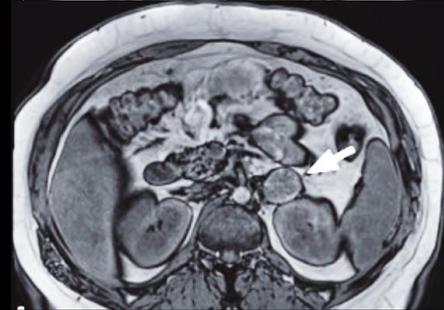
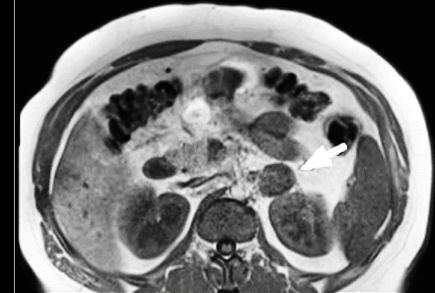
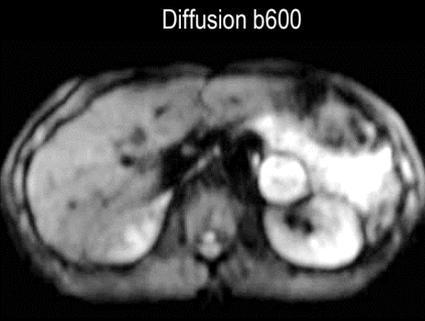
- Tumeur solide, kystique ou hémorragique
 - → Caractéristiques T1/T2 selon le type
- Séquences IP/OP : pas de chute de signal
- Diffusion et ADC +++ : hypersignal
- Séquences injectées : similaires au scanner

Diagnostic utility of diffusion-weighted MR imaging and apparent diffusion coefficient value for the diagnosis of adrenal tumors.

*Tsushima Y, Takahashi-Taketomi A, Endo K
J Magn Reson Imaging. 2009 Jan; 29(1):112-7.*



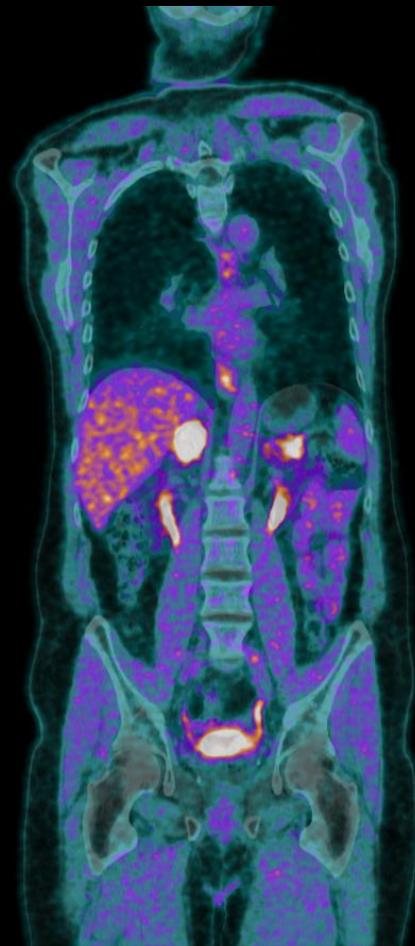
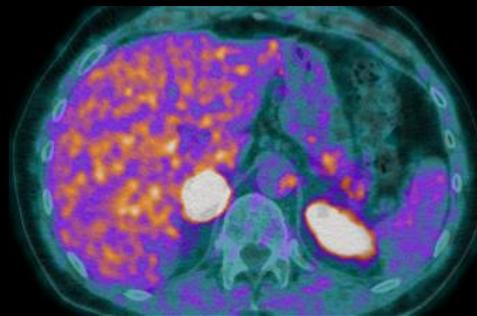
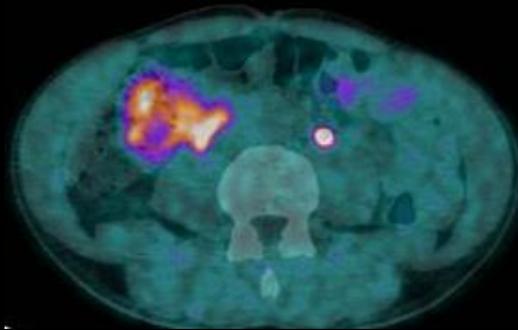
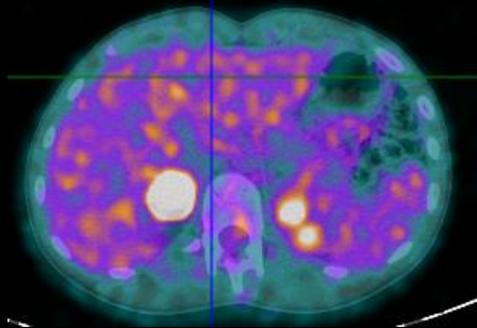
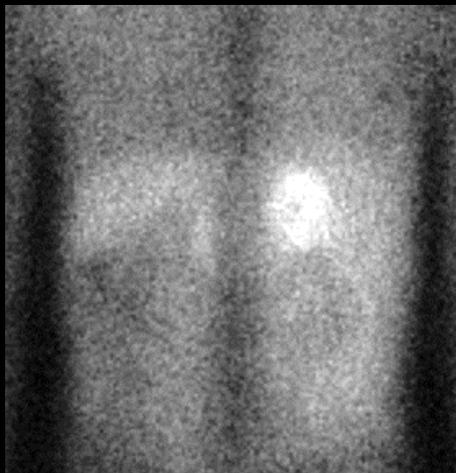
T1 FAT SAT sans puis avec IV art- port



T1 FAT SAT sans puis avec IV art- port- tardif

médecine nucléaire

- 18F DOPA PET CT
- 18F FDG PET CT
- ^{123}I -MIBG Scintigraphie



diagnostic différentiel

Critères :

Adénome	Densité spontanée (Sen 89.2%, Spé 100%, VPP 93%, VPN 100%)
Corticosurréalome	< 23UH
Hématome	Prise de contraste
Métastase	Densité après injection
Myélolipome	
Lymphome	Taille...

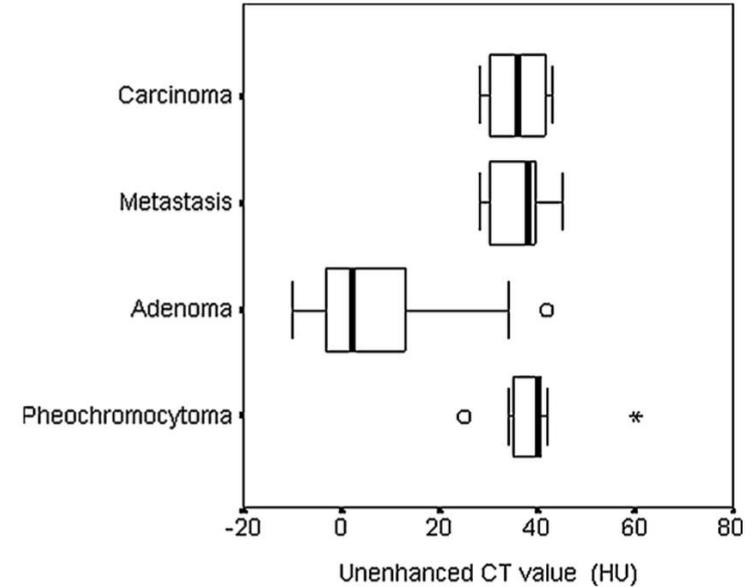


Fig. 7. Attenuation values of non-contrast density in different groups of adrenal masses. The bold lines represent medians, the bottom of the box stands for the first quartile, the top of the box for the third quartile, whiskers indicate minimal and maximum non-distant values. Circles and stars represent distant or extreme values.

Differential diagnosis of incidentally detected adrenal masses revealed on routine abdominal CT

Čtvrtlík, Filip et al.

European Journal of Radiology , Volume 69 , Issue 2 , 243 - 252

Adénome

Lésion ronde, homogène, régulière

Taille < 3 cm

Graisse intra cellulaire :

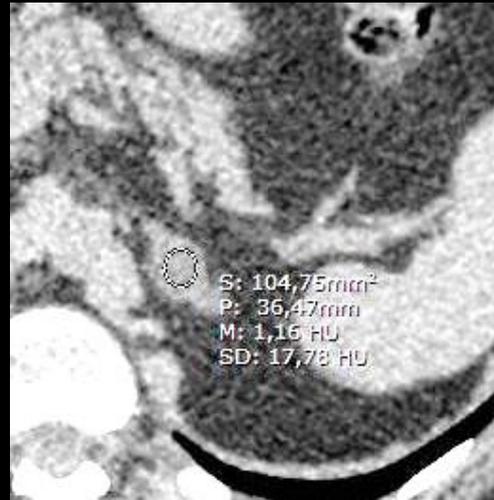
densité spontanée < 10 UH

Chute de signal > 20% sur les séquences

IP/OP

Washout Relatif > 40%

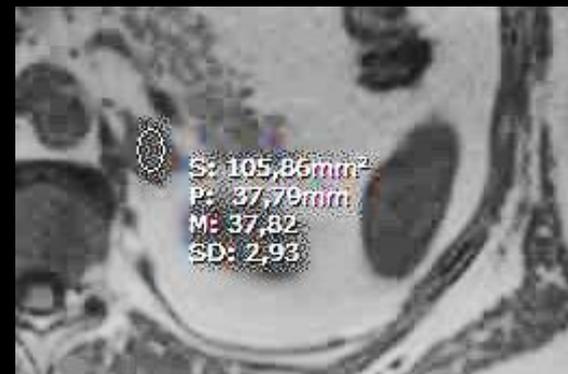
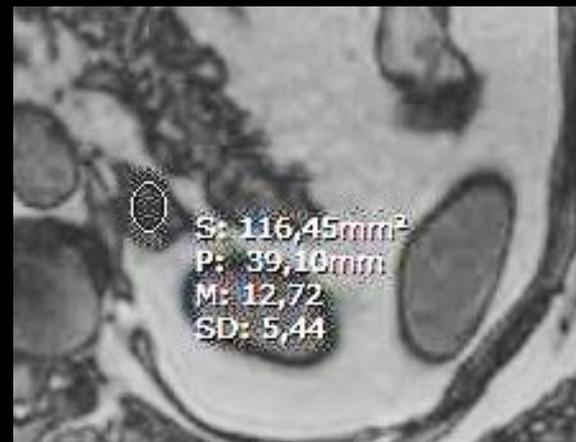
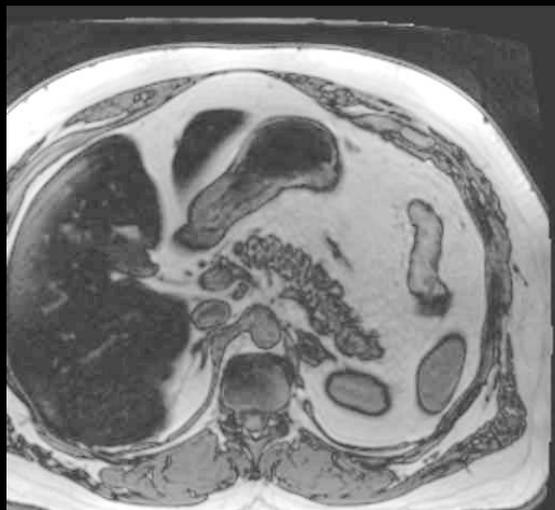
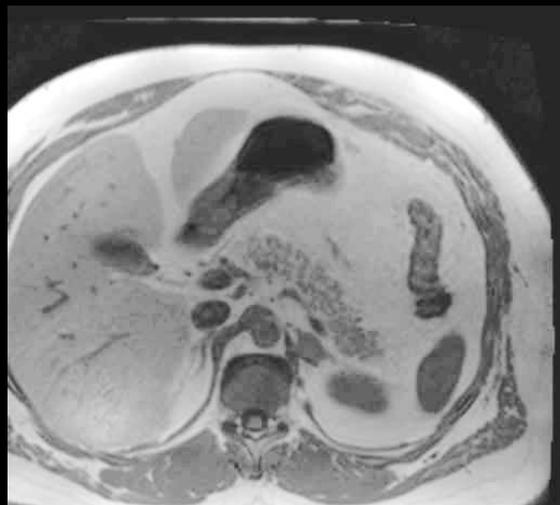
Washout Absolu > 60%



WOR 70%
WOA 72%



Adénome



Chute de signal > 20% sur les
séquences IP/OP

ND stéatose hépatique

Cortico-surréalome

Tumeur primitive maligne de la cortico-surrénale

Le plus souvent sécrétante : syndrome de Cushing

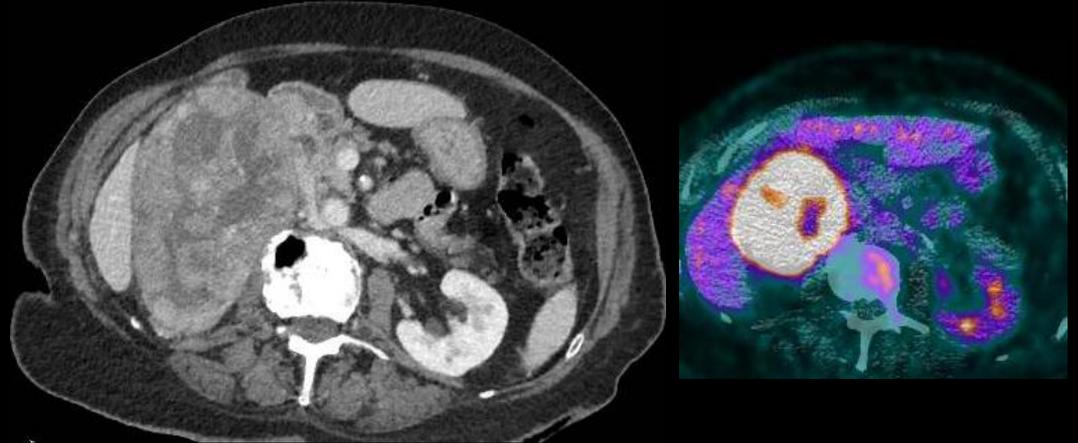
Terrain : adulte jeune

Survie à 5 ans < 20%

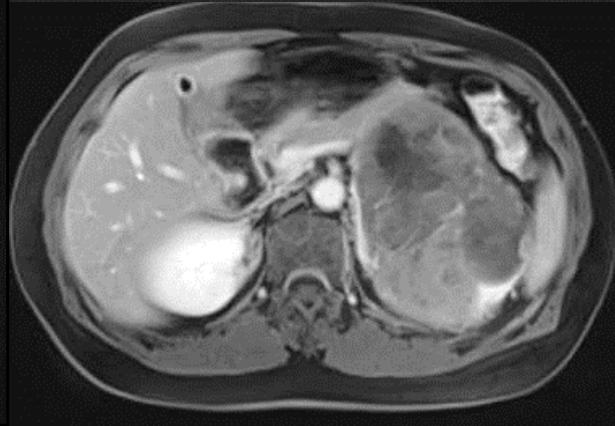
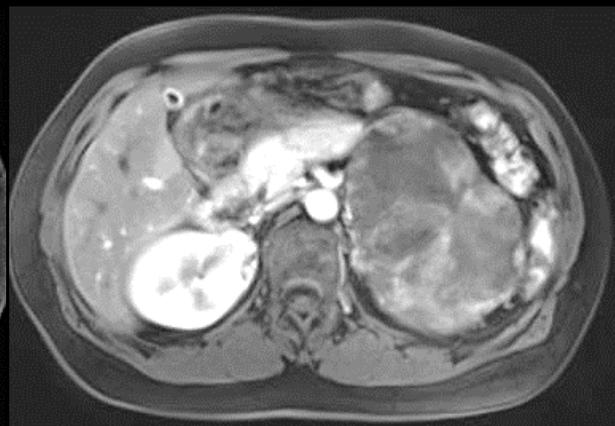
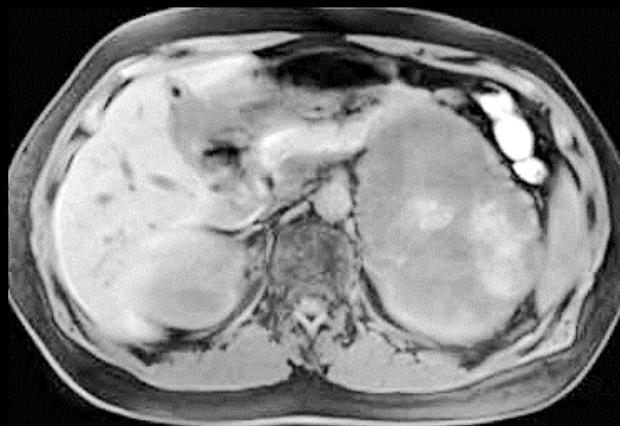
Masse tissulaire > 4 cm, de contours irréguliers, de contenu hétérogène
(nécrose, calcifications)

Prise de contraste sans washout

Métastases fréquentes



Corticosurréalome



Métastase

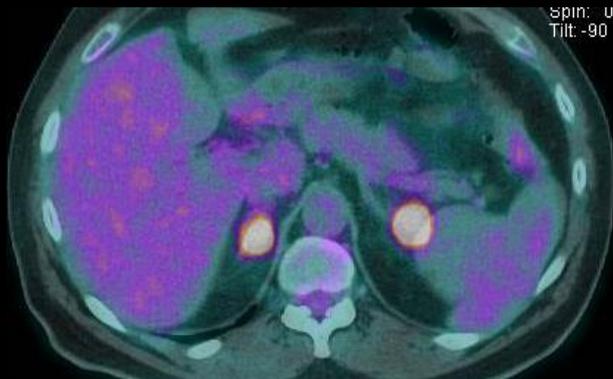
- Contexte : poumon, sein, mélanome, colon, pancréas, lymphome ...
- Fréquemment bilatérale
- Lésion tissulaire hétérogène, de grande taille (> 4 cm), prenant le contraste
- Remaniements hémorragiques, nécrose centrale



DS 29 UH à gauche
30 UH à droite



Art: 46 UH à gauche
56 UH à droite



Tard: 43 UH à gauche
52 UH à droite

Myélolipome

Lésion bénigne, non sécrétante

Dérivé de la moelle osseuse

Tissu graisseux

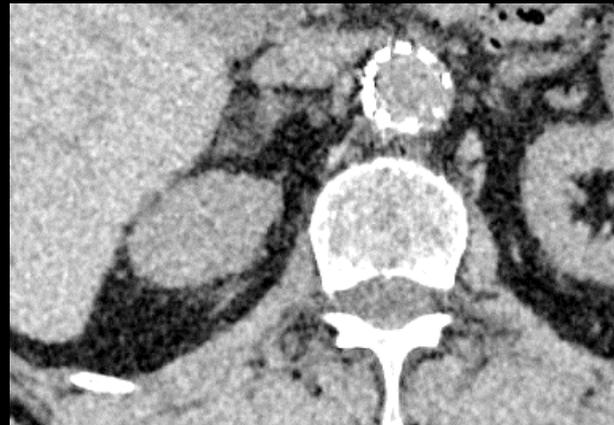
Imagerie :

Lésion à composants graisseux

Densité spontanée < -30 UH

Calcifications possibles

IRM : chute de signal IP/OP, disparition T1 FAT SAT



Hématome

Post traumatique

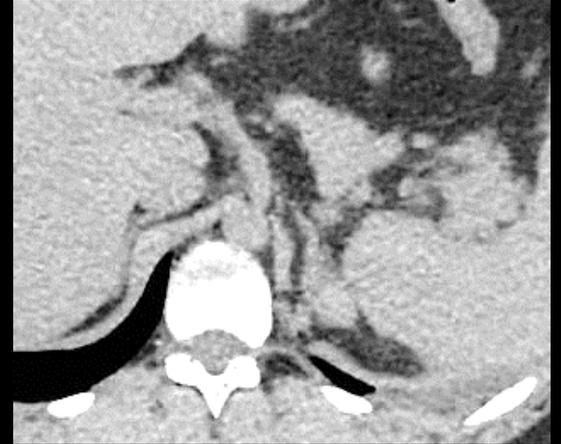
Spontané (anticoagulation,
stress, choc)

Sur lésion surrénalienne pré-existante

Imagerie :

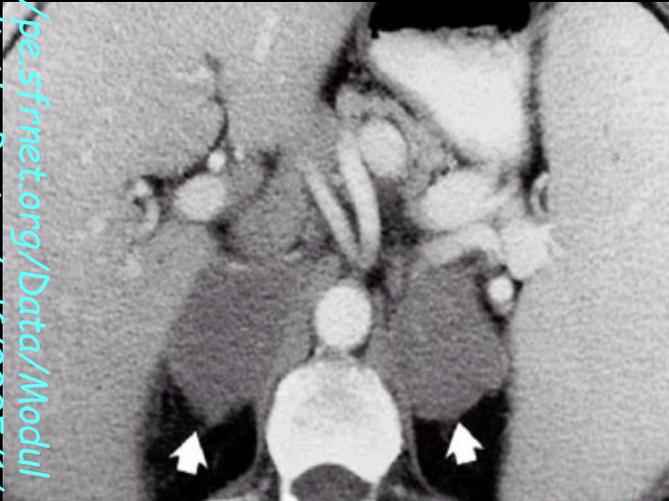
Hyperdensité spontanée 50 - 60UH

IRM : selon l'ancienneté



Lymphome

- Rare
- Souvent bilatéral
- Associé à des adénopathies, d'autres atteintes viscérales
- il existe des LMNH surrénaliens primitifs



Kyste

- Lésion bénigne
- Ronde, à parois fines, régulières
- Contenu liquidien pur : DS entre 0 et 20UH, sans prise de contraste
- Hypersignal T2 liquidien



Traitement

- Ablation chirurgicale ++
- Eviter la biopsie : risque d'hypersécrétion de catécholamines
- Surrénalectomie par laparoscopie après occlusion précoce de la veine centrale drainant la médullosurrénale
- Pronostic à long terme favorable, cependant, hypertension artérielle persistante dans 50% des cas

Brunaud L, PL Nguyen-Thi, E Mirallie, Raffaelli M, Vriens M, Theveniaud PE, Boutami M, Finnerty BM, Vorselaars WM, Rinkes IB, et al.

Facteurs prédictifs de la morbidité postopératoire après surrénalectomie laparoscopique pour phéochromocytome: Une analyse rétrospective multicentrique chez 225 patients. Surgosc Endosc. 2015; 30 : 1051-1059. doi: 10.1007 / s00464-015-4294-7

Pacak K, Del Rivero J. Dans: Phéochromocytome (Mise à jour le 10 juin 2013) Endotext. De Groot LJ, Chrousos G, Dungan K, Feingold KR, Grossman A, Hershman JM, Koch C, Korbonits M, McLachlan R, New M, et al., Éditeurs. MDText.com, Inc .; South Dartmouth, MA: 2000.

Au total, on retiendra

le phéochromocytome est une tumeur rare de la médullosurrénale

Sécrétion de cathécholamines responsable du tableau clinique. Importance du diagnostic précoce : **complications CV ++**

Dosages biologiques : métanéphrines plasmatiques et urinaires

Associée dans 40% des cas à une prédisposition génétique

Imagerie : lésion sphérique, de moyenne à grande taille, souvent avec une nécrose centrale, et un rehaussement intense.

Traitement chirurgical

Références

Čtvrtlík, Filip et al. "Imagerie Diagnostique Actuelle des Phéochromocytomes et Implications pour la Stratégie Thérapeutique." *Médecine Expérimentale et Thérapeutique* 15.4 (2018): 3151-3160. PMC . Web 17 juin 2018.

Zelinka T and Widimský J: Pheochromocytoma-why is its early diagnosis so important for patient? *Vnitr Lek* 61: 487-491, 2015.

Ahn SH, Kim JH, Baek SH, Kim H, Cho YY, Suh S, Kim BJ, Hong S, Koh JM, Lee SH, Song KH. Characteristics of Adrenal Incidentalomas in a Large, Prospective Computed Tomography-Based Multicenter Study: The COAR Study in Korea. *Yonsei Med J.* 2018 Jun;59(4):501-510

Diagnostic utility of diffusion-weighted MR imaging and apparent diffusion coefficient value for the diagnosis of adrenal tumors.

Tsushima Y, Takahashi-Taketomi A, Endo K
J Magn Reson Imaging. 2009 Jan; 29(1):112-7

Brunaud L, PL Nguyen-Thi, E Mirallie, Raffaelli M, Vriens M, Theveniaud PE, Boutami M, Finnerty BM, Vorselaars WM, Rinkes IB, et al.

Facteurs prédictifs de la morbidité postopératoire après surrenalectomie laparoscopique pour phéochromocytome: Une analyse rétrospective multicentrique chez 225 patients. *Surgosc Endosc.* 2015; 30 : 1051-1059. doi: 10.1007 / s00464-015-4294-7

Références

Pacak K, Del Rivero J. Dans: Phéochromocytome (Mise à jour le 10 juin 2013) Endotext. De Groot LJ, Chrousos G, Dungan K, Feingold KR, Grossman A, Hershman JM, Koch C, Korbonits M, McLachlan R, New M, et al., Éditeurs. MDText.com, Inc .; South Dartmouth, MA: 2000.

Differential diagnosis of incidentally detected adrenal masses revealed on routine abdominal CT

Čtvrtlík, Filip et al.

European Journal of Radiology , Volume 69 , Issue 2 , 243 - 252

[\[PDF\] JFR 2012 - Société Française de Radiologie](#)

jfr.sfrnet.cyim.com/rc/org/sfrnet/.../JFR%202012_Livres%20des%20Résumés.pdf ▼

10 mai 2012 - Atelier **Imagerie** multimodalité des urgences abdominales et pelviennes. D VANEL (1), V BOUSSON (2), M ALBERGHINI (1), JD LAREDO (2) du foramen jugulaire est par ordre de fréquence : les **paragangliomes**,.