

TITRE :PHEOCROMOCYTOME BILATERALE REVELE PAR UNE ENCEPHALOPATHIE HYPERTENSIVE CHEZ UN ADOLESCENT DE 13 ANS

Auteurs : O. Moussa, Ech-Charii N, Chekhlabi N, Dini N

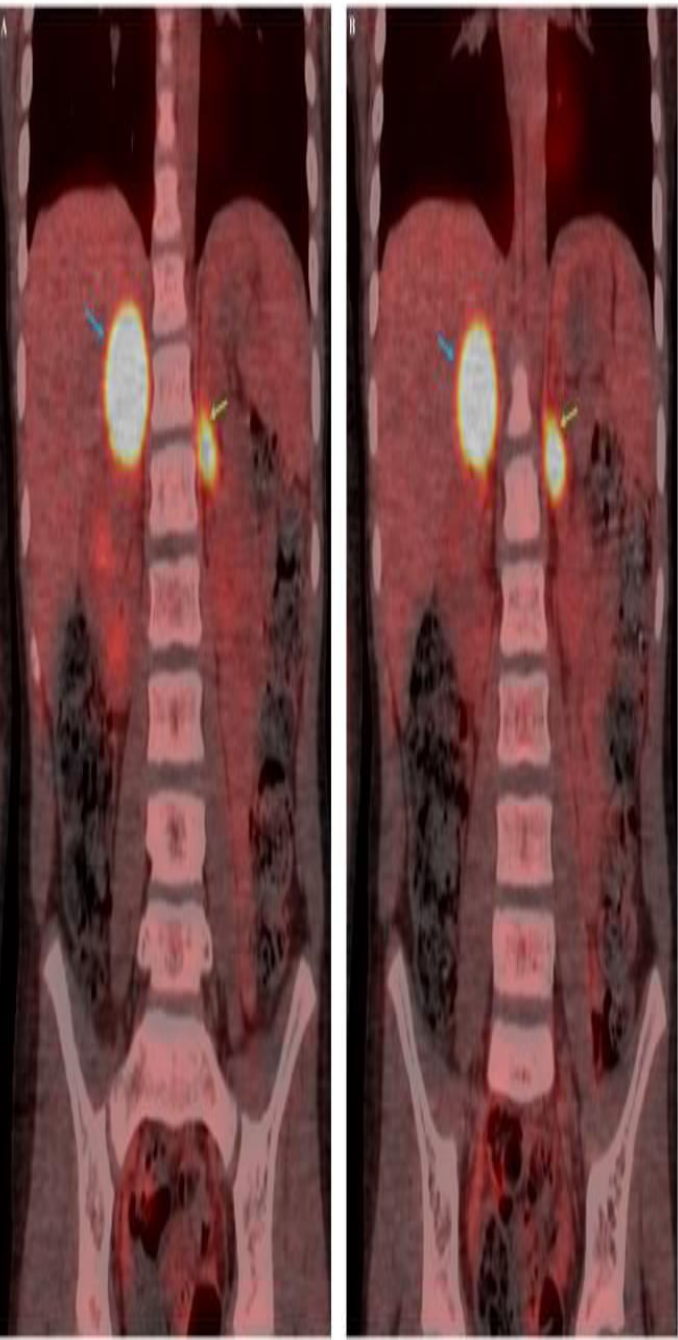
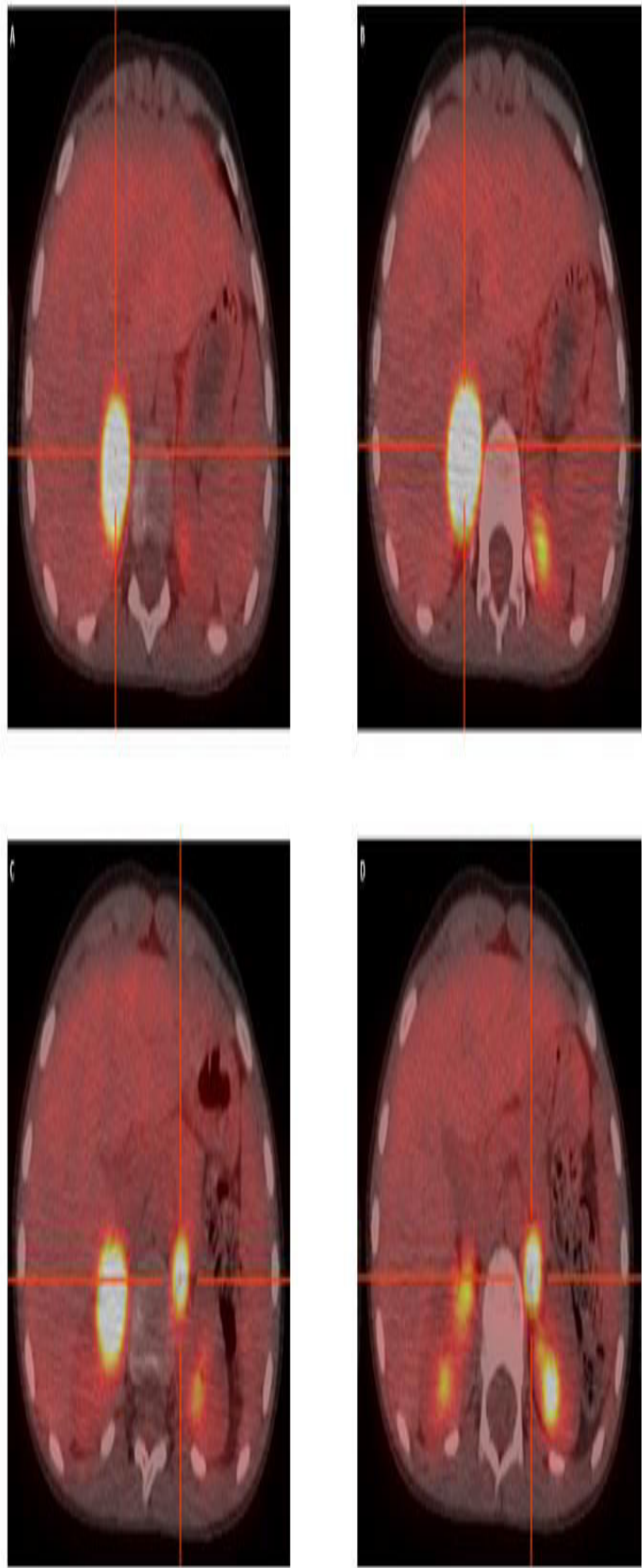
Service de pédiatrie, Hôpital Universitaire International Cheikh Khalifa, Université Mohamed VI des Sciences et de la Santé - Casablanca, Maroc

Introduction

Le phéochromocytome est une tumeur rare de l'enfance qui se développe aux dépens de cellules chromaffines du système nerveux sympathique. Elle est le plus souvent unilatérale mais peut être bilatérale dans 8-10 % des cas. Elle peut également être isolée, sporadique ou parfois survenir dans le cadre d'une maladie héréditaire. Son expression clinique est variable et le diagnostic repose sur des critères clinico-biologiques et radiologiques. Sa prise en charge est multidisciplinaire.

Méthodes

Observation: Garçon de 13 ans , sans ATCD, qui a présenté une crise convulsive tonico-clonique généralisé . L'examen physique retrouve un dextro à 0,95g/l, une TA à 175/132 mmhg, le reste de l'examen est sans anomalies. L'échographie doppler rénale montre une formation au dépens de la surrénale droite. L' angioscanner abdominal retrouve 2 formations surrénaliennes hypervasculaires bilatérales plus volumineuses à droite. Le PET Scan montre un hypermétabolisme surrénalien bilatéral sans autre localisation. Le bilan biologique retrouve des catécholamines urinaires anormalement élevés. Le bilan de retentissement a montré un œdème papillaire de l'œil droit et une cardiomyopathie hypertrophique avec fraction d'éjection à 58%. La prise en charge initial a été la mise sous inhibiteurs calcique, alphabloquant et bêtabloquant et une chirurgie a été réalisé après stabilisation et a consisté un une surrénalectomie droite. L'examen anatomopathologique confirme le phéochromocytome surrénalien avec un score 1 de PASS. L'évolution a été favorable avec normalisation du chiffre tensionnel sans traitement médical..



Références :

1- Bilateral pheochromocytoma revealed by acute abdominal pain in a child, Kebaili R et al, Pediatr Endocrinol Diabetes Metab 2020

2- H. Aref et al. / J Ped Surg Case Reports 2 (2014) 400-402

3-Indian Journal of Endocrinology and Metabolism | Volume 21 | Issue 3 | May-June 2017

4- G. Conzo et al. / International Journal of Surgery 12 (2014) 469e474

Résultat et conclusion

L'incidence du phéochromocytome est de 2 à 8 cas par million dont 10 à 20% surviennent chez l'enfant. L'HTA est quasi-constante et peut parfois se révéler par des complications (AVC, encéphalopathie, rétinopathie, insuffisance rénale...). C'est le cas de cet adolescent de 13ans qui a une présenté une HTA maligne compliquée de convulsion. Le phéochromocytome bilatérale de l'enfant s'intègre généralement dans le cadre d'une maladie héréditaire familiale (NFM1, sclérose tubéreuse de bourneville, NEM2...). De nombreuses mutations génétiques sont impliquées dans la genèse de cette pathologie, Le diagnostic requièrent des critères cliniques, biologiques, radiologiques et génétiques. La prise en charge fait appel au pédiatre, chirurgien pédiatre, réanimateur...Devant une crise convulsive apyrétique, le clinicien doit mesurer la pression artérielle et évoquer le diagnostic de phéochromocytome en présence d'une hypertension artérielle.