

# Hypertension Aigue De L'enfant Secondaire A Un Pheochromocytome Unilateral Non Agressif : Observation Clinique Et Revue De La Litterature

Mwepu Mudilanga Cédric 1,2, Babaka Netshinyi Christelle 1, Madila Tshipamba Laurent 1, Ngoy Yolola Eric 3, Tshisuz Nawej Christian 4, Mbuyi Musanzayi Sébastien 5, Mutonkole Bana Bamfumu Emma 1, Kyabu Kabila Véronique-Cathy 6, Lukamba Mbuli Robert 1,7, Nyenga Muganza Adonis 1, Mutombo Mulangu Augustin 1, Lubala Kasole Toni 1

*Département de pédiatrie, faculté de médecine, université de Lubumbashi, Lubumbashi, république démocratique du Congo.*

*Département de pédiatrie, institut supérieur de techniques médicales de Likasi, Likasi, république démocratique du Congo.*

*Département de médecine interne, service de cardiologie, faculté de médecine, université de Lubumbashi, Lubumbashi, république démocratique du Congo.*

*Département d'anesthésie-réanimation, faculté de médecine, université de Lubumbashi, Lubumbashi, république démocratique du Congo.*

*Département de chirurgie, faculté de médecine, université de Lubumbashi, Lubumbashi, république démocratique du Congo.*

*Service d'anatomopathologie, cliniques universitaires de Lubumbashi, faculté de médecine, université de Lubumbashi, Lubumbashi, république démocratique du Congo.*

*Unité d'oncologie pédiatrique, cliniques universitaires de Lubumbashi, faculté de médecine, université de Lubumbashi, Lubumbashi, république démocratique du Congo.*

## Abstract

Les phéochromocytomes sont des tumeurs rares situées dans la médullosurrénale, qui dérivent des cellules chromaffines et produisent des catécholamines. Ils sont une cause peu fréquente d'hypertension, et seulement 50 % des patients présentent des symptômes compatibles avec cette pathologie. Nous vous présentons le cas d'un garçon de 13 ans sans antécédents particuliers tant familiaux, héréditaires que personnels qui a eu à consulter pour céphalées aiguës occiputo-temporales de grande intensité, des vertiges à l'orthostatisme, une vision floue, des vomissements, des sueurs nocturnes, Un diagnostic de phéochromocytome a été posé. Notre objectif est de mettre en évidence le diagnostic de cette tumeur rare et comment sa prise en charge précoce peut prévenir la morbidité et la mortalité.

**Mots clés :** sécrétion de catécholamines ; hypertension ; enfants, phéochromocytome ;

Date of Submission: 12-07-2023

Date of Acceptance: 22-07-2023

## I. INTRODUCTION

La prévalence globale de l'hypertension (définie comme une pression artérielle supérieure à 140/90 mmHg) est élevée partout dans le monde, et elle est responsable d'une grande morbi-mortalité cardiovasculaire. Cependant, 3 à 10 % sont dus à une hypertension secondaire, avec un potentiel de guérison, il est donc important de considérer les causes secondaires, si la clinique et l'évolution de la maladie le suggèrent [1]

Les phéochromocytomes sont des tumeurs provenant des cellules chromaffines de la médullosurrénale. Les manifestations cliniques de ces tumeurs sont principalement liées à la sécrétion excessive de catécholamines. Des tumeurs similaires qui proviennent de cellules chromaffines extra-surréaliennes ont été appelées paragangliomes. Ces tumeurs sont majoritairement bénignes mais peuvent être malignes dans une minorité de cas. [1,2]. Très exceptionnelle touchant des sujets jeunes et elle est à la base de moins de 0.3 % des hypertensions artérielles [3]. L'incidence annuelle est de 1 à 4 par million d'habitants. C'est une tumeur rare chez l'enfant et l'incidence est de 0,0002 %, ce qui correspond approximativement à 20 % des cas [4]. Il atteint surtout les garçons dont l'âge moyen est de 10 ans [1,5,6].

La clinique résulte souvent de la sécrétion accrue de catécholamines [7]. ; et donne essentiellement une hypertension artérielle paroxystique. On peut également avoir certains autres signes qui peuvent être des malaises sont également possibles. Les symptômes sont alors paroxystiques : céphalées (60-90% des cas) et/ou sueurs (55-75% des cas) et/ou palpitations (50-70%). Cette triade a une sensibilité de 91% et une spécificité de 94% pour le diagnostic de PPGL fonctionnel. Classiquement, une pâleur liée à la vasoconstriction est observée durant les malaises. Le diagnostic biologique repose sur le dosage des catécholamines urinaires ou plasmatiques, de leurs précurseurs ou leurs métabolites. [8]. Vu la grande localisation intra-abdominale un CT/IRM abdominal et pelvien est l'imagerie de choix. [9]. Le traitement de choix et définitif des phéochromocytomes reste la chirurgie qui sera faite électivement. La chirurgie est précédée d'un traitement médicamenteux fait des bloqueurs alpha-adrénérgiques. [9]. Le suivi postopératoire doit s'étaler sur au moins dix ans [10]

## II. PRESENTATION DU CAS

Nous vous présentons le cas d'un garçon de 13 ans sans antécédents particuliers tant familiaux, héréditaires que personnels qui a eu à consulter pour céphalées aigues occiputo-temporales de grande intensité, des vertiges à l'orthostatisme, une vision floue, des vomissements, des sueurs nocturnes, des palpitations et une asthénie à l'effort depuis deux semaines. À l'examen clinique on note un déficit pondéral de ...%, une tension artérielle de 210/158 mm Hg, un poids de 29kg, une fréquence cardiaque de 115 BPM, SaO2 98%.

On note un souffle diastolique, de timbre doux, d'intensité 4/6 aux foyers aortique et pulmonaire ; les bruits cardiaques réguliers. Pas d'organomegalie à la palpation abdominale et absence d'œdèmes des membres inférieurs. Sur base de tous ces éléments nous avons conclu en une hypertension artérielle stade 2 selon les normes américaines et européennes avec retentissement cardiaque probable et un Bilan Paraclinique étiologique et de retentissement fut réalisé. Un Traitement antihypertenseur débuté : IEC plus l'Inhibiteurs calciques (sans succès) et Un bilan biologique comportant l'hémogramme, la glycémie, l'urée, la créatininémie, les antistreptolysines O était normal.

L'échographie abdominale (fig.1) montre un rein droit sans particularités, le pole supérieur du rein gauche est comprimée par une masse plus ou moins homogène mesurant 53x32x47mm en contact avec la colonne vertébrale, non sensible à la palpation abdominale.



**Figure 1** L'échographie abdominale

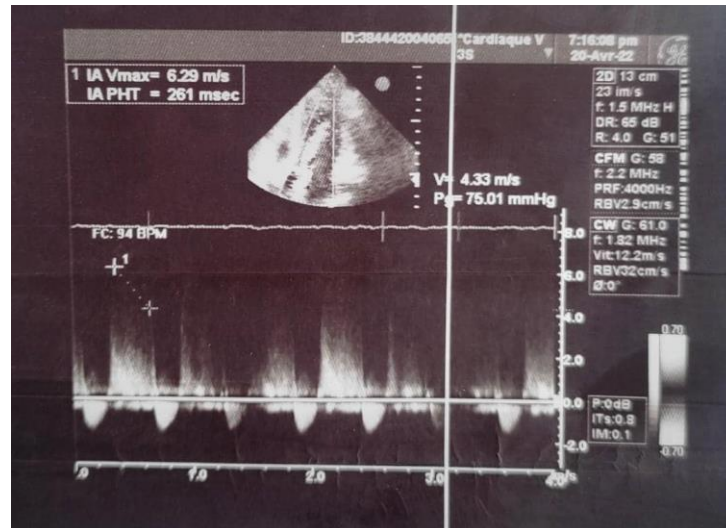


Figure 2 échocardiographie abdominale montrant une masse

### Figure

Une échocardiographie doppler (fig.2) a révélé :

- Une hypertrophie ventriculaire gauche concentrique
- Une insuffisance aortique grade II
- Une insuffisance pulmonaire modérée

Sur base de la clinique présentée par le patient et les autres examens paracliniques (retentissement et étiologique) nous avons retenu comme diagnostic :

Masse supra-rénale G

- **Phéochromocytome ???**
- **Paragangliomes ???**
- **Néphroblastome (Tumeur de Wilms) ???**

Avec hypertrophie ventriculaire gauche

Un traitement antihypertenseur cette fois ci fait d'alpha-bloquant (doxazosin) 4mg toutes les 12h fut instauré avec normalisation des chiffres tensionnels.

L'évolution sous traitement en attendant l'exérèse de la tumeur est favorable avec diminution sensible des chiffres tensionnels.

L'enfant a été opéré par laparotomie avec exérèse complète de la tumeur (fig.3).



Figure 3 masse tumorale après exérèse chirurgicale ovoïde d'environ 50 mm de grand axe

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire (fig.4) a confirmé le diagnostic de phéochromocytome non agressif selon le score PASS en montrant une prolifération des cellules chromaffines disposées en structures alvéolaires ou en cordons en nid séparées par des travées fibreuses richement vascularisées par des sinusoides.

Les suites post-opératoires se sont avérées sans particularités avec normalisation des chiffres tensionnels et disparition des symptômes d'où l'arrêt des antihypertenseurs.

### III. DISCUSSION

Le phéochromocytome se développe au dépend des cellules chromaffines avec sécrétion importante des catécholamines et c'est cette production exagérée qui en détermine les différents signes cliniques). [1,6,13-19] Toutes fois elle est rare chez l'enfant [4,8,20,21] Le phéochromocytome est également une cause très rare d'hypertension artérielle chez l'enfant [1,2,6,14,17,20-22]

Les enfants de sexe masculin sont les plus touchés par cette affection et l'âge moyen est de 10 ans [5, 6, 8, 13, 14, 23,20]

La triade clinique de Menard (céphalées pulsatiles, palpitations et sueurs) associée a une HTA paroxystique permet d'évoquer assez rapidement le diagnostic chez l'adulte mais chez l'enfant la symptomatologie est volontiers plus atypique [1, 6, 14, 24,25]

Il faut souligner que ce polymorphisme clinique ajouté à la non prise systématique de la tension artérielle chez l'enfant dans nos milieux a ressourcés limitées vont souvent retarder le diagnostic voire même le fausser. Le diagnostic biologique a longtemps reposé sur le dosage des catécholamines urinaires ou plasmatiques, de leurs précurseurs ou leurs métabolites. [8]

Toutes fois ces dosages ne sont plus recommandés a cause de leur manque de sensibilité et spécificité et ceux actuellement recommandés sont le dosage des metanéphrines et normetanéphrines libres plasmatiques ou fractionnées urinaires sur une récolte d'urine de 24 heures car ayant une meilleure sensibilité et spécificité. [26-28]

L'imagerie est ensuite indiquée pour localiser la tumeur et les examens préférentiels sont l'échographie, le CT, l'IRM.

Pour les tumeurs de grande taille avec risque métastatique La scintigraphie au méta-iodo-benzylguanidine 123 (MIBG) reste un examen de choix dans cette indication. [5] elle a une spécificité proche de 100 % mais une sensibilité moindre [29]

En raison de la localisation majoritairement intra-abdominale des phéochromocytomes, un CT/IRM abdominal et pelvien est l'imagerie de choix [9] Le traitement de choix des phéochromocytomes est la chirurgie qui sera faite électivement. [5]

Dans l'attente de la chirurgie, un certain nombre de médicaments sont proscrits pour éviter toute crise hypertensive, comme les dérivés opiacés, les antidépresseurs, les bêta -bloquants, les antagonistes des récepteurs D2 à la dopamine ainsi que les sympathomimétiques. [5, 30]

L'usage des bloqueurs alpha –adrénergiques constituent le traitement médicamenteux de premier choix. [10]

Après la chirurgie l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire apporte la confirmation histologique du diagnostic.

Pour notre part faute de plateau technique conséquent vues les réalités qui sont les nôtres, nous nous sommes orientés vers le diagnostic sur base de la clinique d'hypertension artérielle stade III compliquée d'insuffisance cardiaque gauche confirmée a l'échocardiographie doppler chez un enfant de sexe masculin âgé de 13 ans avec masse supra rénale gauche détectée a l'échographie abdominale ;arguments qui ont motivés une indication chirurgicale pour mise au point de la suspicion diagnostique

Ceci démontre a suffisance les difficultés diagnostiques auxquelles on a eu a faire face dans les différentes investigations de la pathologie.

### IV. CONCLUSION

Toute hypertension paroxystique de découverte fortuite ou non doit toujours nous faire penser à un phéochromocytome et dont les investigations ne doivent souffrir d'aucun retard. Le traitement est pluridisciplinaire impliquant le pédiatre, le cardiologue, l'anesthésiste, le chirurgien, l'anesthésiste, l'anatomopathologiste. Le traitement définitif demeure la chirurgie avec exérèse de la masse pour examen anatomopathologique.

### BIBLIOGRAPHIE

- [1]. Cureus | Pheochromocytoma: A Case Report | Article [Internet]. [Cité 10 Juill 2023]. Disponible Sur: <https://www.cureus.com/articles/124255-pheochromocytoma-a-case-report#!>
- [2]. Gupta PK, Marwaha B. Pheochromocytoma. In: Statpearls [Internet]. Treasure Island (FL): Statpearls Publishing; 2023 [Cité 10 Juill 2023]. Disponible Sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK589700/>
- [3]. Ein SH, Shandlig B, Wesson D Et Al. Recurrent Pheochromocytomas In Children. J Pediatr Surg 1990; 25:1063- 5
- [4]. Samaan NA, Hickey RC, Schutt PE. Diagnosis, Localization And Management Of Pheochromocytome. Cancer 1988 ; 62 : 2451-60.
- [5]. Favier J, Buffet A, Gimenez-Roquelo AP. HIF2A Mutations In Paraganglioma With Polycythemia. N Engl J Med, Nov 29 ;367(22):2161-2, 2012
- [6]. Pick L, Das Ganglioma Embryonale Sympathicum (Sympathoma Embryonale), Berl Klin Wschr 1912;49:16-22
- [7]. Anderson GH Jr, Blakeman N, Streeten DH, The Effect Of Age On Prevalence Of Secondary Forms Of Hypertension In 4429 Consecutively Referred Patients [Archive], J Hypertens, 1994;12:609–615Manel Jellouli Et Coll. Phéochromocytome Surrénalien: Difficultés Diagnostiques Et Thérapeutiques Volume 22, Article 135, 13 Oct 2015 | 10.11604/Pamj.2015.22.135.7998
- [8]. Karam Yatribi ,Universite Mohammed V 2010 These N°: 184(Le Pheochromocytome Chez L'enfant A Propos De Trois Cas)