

Phéochromocytome révélé par un syndrome coronarien aigu.

Pheochromocytoma revealed by acute coronary syndrome

Ndiaye GP^{1*}, Mingou JS¹, Samb CAB¹, Diallo SD¹, Traoré P-WHB¹, Diop CMBM¹, Diouf Y¹, Diop KR¹, Aw F¹,
Dioum M², Sarr SA¹, Bodian M¹, Ndiaye MB¹, Kane A³, Diao M¹, Kane A⁴

1. Service cardiologie, CHU Aristide le Dantec

2. Service de cardiologie, CHU Fann

3. Service de Cardiologie, Hôpital régional de Saint-Lious

4. Service de Cardiologie, Hôpital Dalal Diam

Auteur correspondant : Dr NDIAYE Papa Guirane

Résumé

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 30 ans présentant un phéochromocytome révélé par un syndrome coronarien aigu. Le phéochromocytome est une tumeur médullosurrénale dont la symptomatologie clinique est très polymorphe. Les manifestations les plus fréquentes sont l'HTA et la triade symptomatologique de Ménard. Il peut être responsable de graves désordres cardiovasculaires cependant l'atteinte cardiaque est exceptionnellement au premier plan. Le pronostic est souvent favorable après l'exérèse chirurgicale de la tumeur.

Mots clés : Phéochromocytome - syndrome coronarien aigu - jeune femme - Dakar.

Summary

We report the case of a 30 year old patient presenting with a pheochromocytoma revealed by an acute coronary syndrome. Pheochromocytoma is an adrenal medulla tumor with very polymorphic clinical symptoms. The most frequent manifestations are hypertension and the Ménard symptomatological triad. It can be responsible for serious cardiovascular disorders however cardiac involvement is exceptionnally in the foreground. The prognosis is often favorable after surgical removal of the tumor.

Key words: Pheochromocytoma - Acute coronary syndrome - young woman - Dakar.

Introduction

Le phéochromocytome est une tumeur neuroendocrine rare composée de cellules chromaffines sécrétant des catécholamines et localisée au niveau de la médullosurrénale dans 85% des cas [1, 2]. Sa prévalence généralement estimée à partir des séries hospitalières est de l'ordre de 1-2 pour 10000 [2]. Le diagnostic est évoqué le plus souvent dans le cadre du bilan d'une hypertension artérielle du sujet jeune ou devant la triade symptomatologique de Ménard : céphalées, sueurs et palpitation chez une personne de 15 à 40 ans [1]. Plus rarement, les manifestations cardiovasculaires du phéochromocytome aboutissent à son diagnostic (trouble du rythme, douleur thoracique, insuffisance cardiaque, choc cardiogénique) [1]. Nous rapportons le cas d'une patiente présentant un phéochromocytome révélé par un syndrome coronarien aigu.

Observation

Il s'agit d'une patiente âgée de 30 ans, hypertendue connue depuis 1 ans, sous amlodipine 10 mg, avec une notion de céphalées

chroniques et de palpitations qui était admise en urgence dans le service de cardiologie de l'hôpital Aristide Ledantec le 25 Mai 2020 pour la survenue brutale au repos d'une douleur thoracique retro sternale, constrictive, très intense, prolongée, aux irradiations très large vers la mâchoire inférieure et le dos, associée à des vomissements. L'examen à l'admission avait retrouvé une patiente anxieuse avec une conscience claire et un état général classé niveau 3 selon la cotation de l'organisation mondiale de la santé. Ses constantes hémodynamiques étaient les suivantes : une pression artérielle à 160/110 mm Hg, une fréquence cardiaque à 115 battements par minute, une température à 36°C, une fréquence respiratoire à 24 cycles par minute et une saturation à l'air ambiant à 98%. L'examen somatique mettait en évidence une tachycardie auscultatoire sans signe de défaillance cardiaque. L'électrocardiogramme inscrivait un rythme sinusal régulier avec une fréquence ventriculaire à 94 cycles par minute, une hypertrophie ventriculaire gauche et une ischémie sous épicaudique en septo-apico-latéral (**figure 1**).

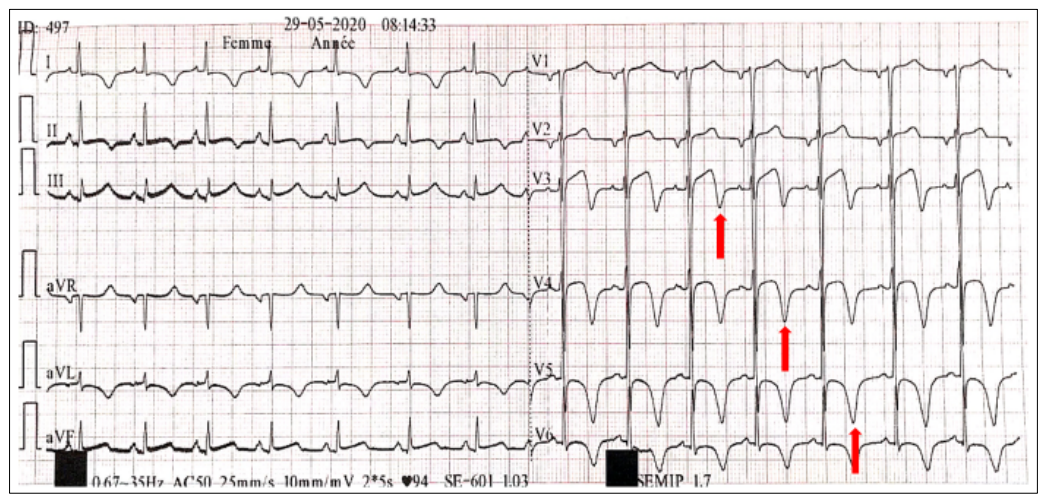


Figure 1 : Image électrocardiographique inscrivait un rythme sinusal régulier avec une fréquence ventriculaire moyenne à 94 cycles par minute, une hypertrophie ventriculaire gauche et une ischémie sous épicaudique en septo-apico-latéral (flèches rouges).

Le bilan biologique avait montré une altération de la fonction rénale avec une créatininémie à 26 mg/l (clairance de la créatinine à 26,7 ml/mn/m²), une hyperleucocytose à 12000/mm³, une hyperkaliémie à 5,59 mmol/l. La troponinémie ultrasensible était positive à 111 fois la normale. Ainsi le diagnostic d'un syndrome coronarien aigu sans sus décalage persistant du segment ST avec une troponinémie positive avait été retenu et la patiente était hospitalisée en unité de soins intensifs avec une mise en condition complète. L'échocardiographie doppler transthoracique avait objectivé des troubles de la cinétique

segmentaire à type d'hypocinésie dans les segments antéro-apical, septo-apical, latéro-apical et apical et des thrombi en intraventriculaire gauche. On notait par ailleurs une hypertrophie ventriculaire gauche et une altération modérée de la fraction d'éjection du ventricule gauche estimée à 46% au Simpson Biplan.

Une coronarographie fut réalisée par la suite montrant une lésion intermédiaire au niveau du segment moyen de l'artère interventriculaire antérieure (**figure 2**) nécessitant un traitement médical.

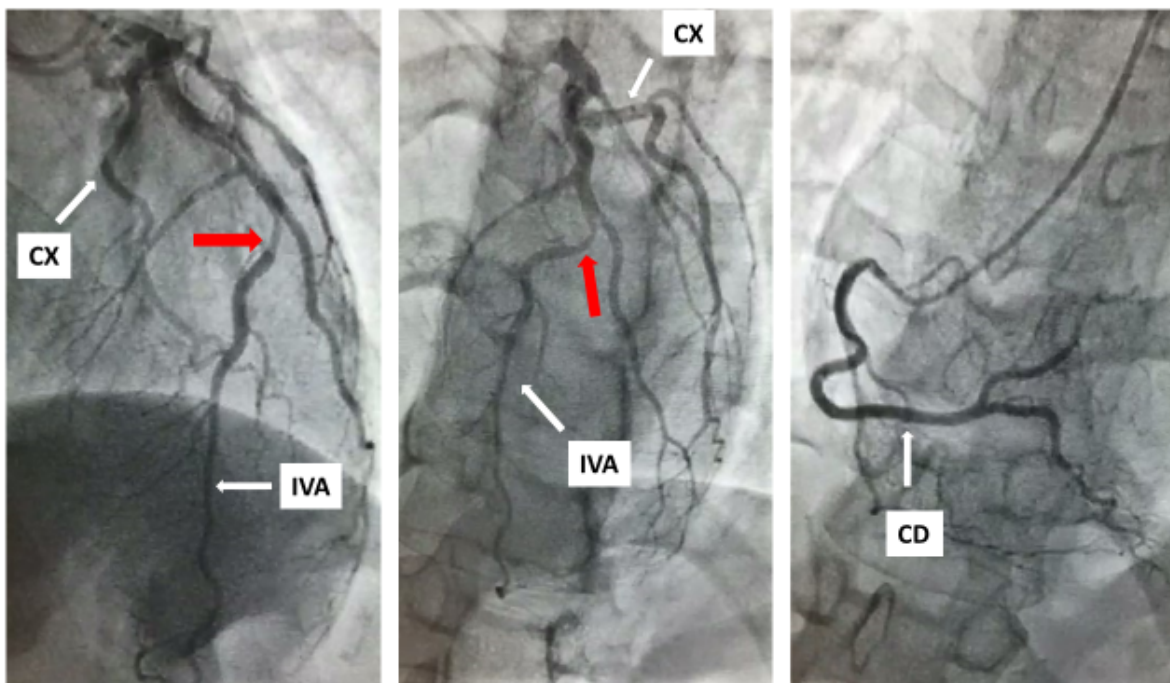


Figure 2 : Images de coronarographie montrant le réseau coronaire gauche avec l'artère interventriculaire antérieure (IVA) et l'artère circonflexe (CX) et le réseau coronaire droit avec l'artère coronaire droite (CD) et ses branches de division.

La flèche rouge indique une lésion intermédiaire au niveau du segment moyen de l'artère interventriculaire antérieure ; le réseau droit est indemne de lésion.

Son hospitalisation était dramatique, marquée par des poussées hypertensives sévères, paroxystiques simultanément associées à des palpitations et des céphalées. Ceci a été confirmé à la réalisation de la mesure ambulatoire de la pression artérielle qui avait trouvé une hypertension artérielle systolo-diastolique permanente avec une participation adrénergique (**Figure 3**). Devant cette symptomatologie fortement suspecte de phéochromocytome, on avait dosé les métanéphrines et normétanéphrines urinaires qui étaient élevés respectivement à 1,5 et 13 fois la normale. Le scanner thoraco-abdominal avait retrouvé une formation arrondie, hypervasculaire de la loge surrénalienne droite exerçant un effet de masse sur le pédicule rénal et la veine cave inférieure (**figure 4**). La patiente était mise sous alpha-bloquant en préparation de

la chirurgie. L'exérèse chirurgicale de cette masse (**Figure 5**) avait permis un examen anatomopathologique en faveur d'un phéochromocytome. La chirurgie a été encadrée en pré et per-opératoire par un traitement antihypertenseur injectable à base d'alpha-bloquant. La noradrénaline a été introduite en peropératoire après exérèse de la masse pour éviter l'effet inverse et a été poursuivie en post-opératoire jusqu'à 24 heure. La patiente a été par la suite mise sous double anti-agrégation plaquettaire, inhibiteur de l'enzyme de conversion, statine et un inhibiteur de la pompe à proton. L'évolution était favorable avec une normalisation des chiffres tensionnels (la tension artérielle était en moyenne de 136/88 mmHg) et une disparition de la symptomatologie clinique paroxystique.

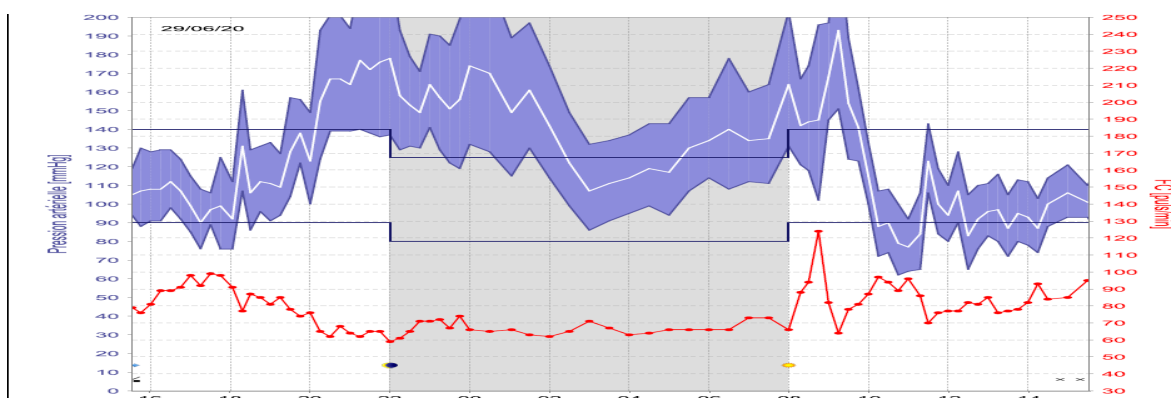


Figure 3 : Mesure ambulatoire de la pression artérielle (MAPA) des 24 heures objectivant une hypertension artérielle systolo-diastolique permanente avec une participation adrénergique.

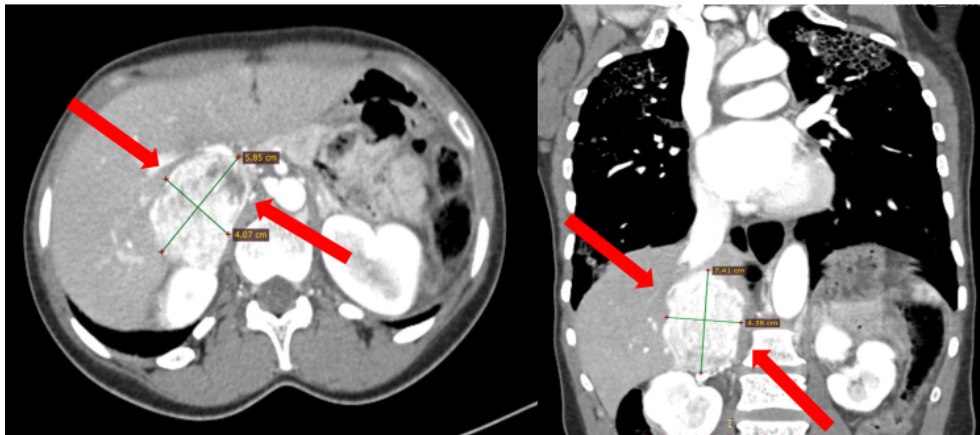


Figure 4 : Images scanographiques objectivant une formation arrondie hypervasculaire de la loge surrénalienne droite exerçant un effet de masse sur le pédicule rénal et la veine cave inférieure.

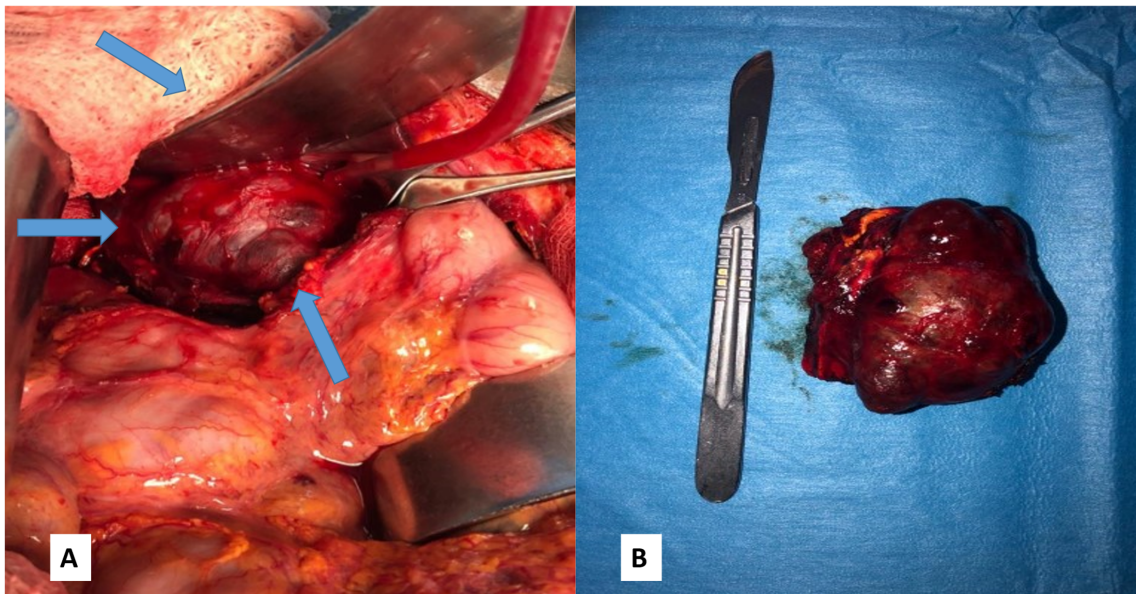


Figure 5 : Aspect macroscopique de la pièce opératoire avec en (A) la masse dans sa loge surrénalienne droite (flèches bleues) et en (B) la masse extraite de sa loge, arrondie et mesurant 7 cm de grand axe.

Discussion

Le phéochromocytome est une tumeur développée à partir des cellules chromaffines de la médullosurrénale ou d'autres ganglions sympathiques et sécrétant en quantité variable des catécholamines [3]. La diversité de présentation retarde souvent le diagnostic et entraîne parfois des complications cardiovasculaires dramatiques [4]. La complication la plus classique est l'hypertrophie ventriculaire gauche secondaire à l'HTA, pouvant donner une véritable cardiomyopathie hypertrophique [3]. Le syndrome coronarien aigu reste un mode de révélation rare [3].

La physiopathologie de l'atteinte coronaire au cours du phéochromocytome est hétérogène [5]. L'hypothèse d'une insuffisance coronaire de type fonctionnel est avancée sur un cœur imprégné de façon chronique par les catécholamines, on assiste à un épuisement des réserves énergétiques de celui-ci. Lors des paroxysmes hypertensifs, il se produit un largage massif de catécholamines, responsable d'une tachycardie et donc d'un accroissement brutal des besoins du myocarde en oxygène [6, 7]. D'autres hypothèses telle une

insuffisance coronaire de type organique liée à la déstabilisation de lésions athéromateuses par la stimulation adrénergique, ou encore un éventuel spasme des gros troncs coronaires ont été avancées pour expliquer ces tableaux d'infarctus [6, 7].

La symptomatologie clinique peut être typique mais parfois se limite à de simples épigastalgies [8]. Électriquement, les aspects sont variables : lésion sous-épi ou sous-endocardique, ischémie sous-épicardique, onde Q de nécrose. Les signes électriques prédominent souvent dans le territoire inféro-latéral [3, 8].

Le diagnostic de phéochromocytome est ainsi confirmé à la biochimie avec le dosage des métanéphrines et normétanéphrines libres plasmatiques ou le dosage des métanéphrines et normétanéphrines fractionnées urinaires sur une récolte d'urine de 24 heures [9], associée à une localisation de la masse obtenue par la TDM ou l'IRM [10].

Le traitement standard est une résection chirurgicale complète de la tumeur. Cette dernière doit toujours être réalisée de manière élective, après prémédication visant à normaliser

la tension et ralentir la fréquence cardiaque, pour éviter des complications peropératoires dues à l'extrême variabilité tensionnelle, liée aux décharges catécholaminergiques secondaires à la mobilisation tumorale par le chirurgien. 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 bêtabloquants, les antagonistes des récepteurs D2 à la dopamine ainsi que les sympathomimétiques.

En cas de persistance de la tachycardie, un traitement bêtabloquant peut être introduit. Mais il faut qu'un traitement alphabloquant soit en cours et efficace [9]. Les taux de survie sont de 98% à 100% [10]. Cette résection chirurgicale de la tumeur peut se concevoir en urgence dans le cas où le phéochromocytome est associé à un infarctus du myocarde compliqué de choc cardiogénique [3].

Conclusion

Le phéochromocytome peut avoir des présentations cliniques très variables et le syndrome coronarien aigu reste un mode de révélation rare et grave. La prise en charge est chirurgicale avec une exérèse complète de la tumeur après une bonne préparation médicale.

REFERENCES

1. Tréguer F, Jeanneteau J, Rouleau F, Furber A. La myocardite aiguë, un mode de révélation peu fréquent du phéochromocytome. *Rev Médecine Interne*. déc 2008 ; 29(12) : 1050-3
2. Luca F, Holl N, Vinzio S, Grunenberger F, Suna C, Taquet M-C et al. Manifestations cardiaques des phéochromocytomes. *Ann Endocrinol*. mars 2009 ; 70(1) : 43-7
3. Bouazzaoui AE, Hammas N, Houari N, Boukatta B, Oussaden A, Sbair H et al. Syndrome coronaire aigu: un mode de révélation peu fréquent du phéochromocytome. *Pan Afr Med J*. 2015 ; 22
4. Chen HY. Ruptured pheochromocytoma presents as acute myocardial infarction. *Am J Emerg Med*. oct 2009; 27(8): 1018.e5-1018.e6
5. Cardillo MT, Bona RD, Caroli A, Valentini AL, Biasucci LM. A case of unusual acute coronary syndrome. *Am J Emerg Med*. avr 2013; 31(4): 758.e1-758.e2
6. Tournoux F, Bal L, Hamoudi N, Desmonts JM, Steg PG. Syndromes coronariens aigus et phéochromocytome. *Ann Cardiol Angéiologie*. sept 2004 ; 53(5) : 273-5
7. Lee T-W, Lin K-H, Chang C-J, Lew W-H, Lee T-I. Pheochromocytoma Mimicking both Acute Coronary Syndrome and Sepsis: A Case Report. *Med Princ Pract*. 2013; 22(4): 405-7
8. Tamdy A, Oukerraj L, Khatri D, Ait Bella S, Etalibi N, Fetouhi H et al. Infarctus du myocarde révélant un phéochromocytome : à propos d'un cas. *Ann Cardiol Angéiologie*. avr 2010 ; 59(2) : 97-9
9. Nicolas Loosli, Bettina Kohler Ballan, Antoinette Pechère-Bertschi et al. Phéochromocytome et paragangliome : que doit retenir le praticien ? *Rev Med Suisse* 2014; volume 10. 1650-1655.
10. Vilcant V. Pheochromocytoma-Induced Cardiomyopathy Mimicking Acute Coronary Syndrome. *J Am Osteopath Assoc*. 1 août 2017; 117(8): 537