



ELSEVIER

Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS ANATOMOCLINIQUE

Le phéochromocytome composite : une tumeur rare de la surrénale



Composite pheochromocytoma: A rare adrenal tumor

Gwladys Robinet^{a,*}, Nathalie Rioux-Leclercq^a,
Andréa Manunta^b, Romain Mathieu^b,
Frédérique Tissier^c, Benoit Peyronnet^b,
Solène-Florence Kammerer-Jacquet^a

^a Service d'anatomie et cytologie pathologiques, CHU Pontchaillou, 2, rue Henri-le-Guilloux, 35033 Rennes cedex 9, France

^b Service d'urologie, CHU Pontchaillou, 2, rue Henri-le-Guilloux, 35033 Rennes cedex 9, France

^c Service d'anatomie et cytologie pathologiques, hôpital universitaire de La-Pitié-Salpêtrière, 47–83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France

Accepté pour publication le 4 octobre 2016

MOTS CLÉS

Phéochromocytome composite ;
Ganglioneurome ;
Neurofibromatose type 1 ;
Surrénale

Résumé

Introduction. – Le phéochromocytome composite est une tumeur médullosurrénalienne rare associant un phéochromocytome et une tumeur neuroblastique. Nous présentons le cas d'un phéochromocytome composite découvert chez un patient atteint d'une neurofibromatose de type 1.

Observation. – Il s'agissait d'un patient de 61 ans présentant des épisodes de sueurs associés à des palpitations et une hypertension artérielle modérée. Biologiquement, le dosage des dérivés méthoxylés urinaires était élevé. L'imagerie montrait une tumeur intra-surrénalienne hétérogène. À l'examen histologique, la tumeur était composée d'un phéochromocytome et d'un ganglioneurome, faisant porter le diagnostic de phéochromocytome composite. Il s'agit d'une tumeur fréquemment associée à la neurofibromatose de type 1, la mutation germinale du gène *NF1* pouvant être impliquée dans sa physiopathologie.

Conclusion. – Le phéochromocytome composite est une tumeur rare dont la composante phéochromocytome est suspectée cliniquement mais dont le diagnostic est anatomopathologique. Le pronostic reste mal connu du fait de la rareté de ces tumeurs.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : gwladysrobinet@gmail.com (G. Robinet).

KEYWORDS

Composite pheochromocytoma;
Ganglioneuroma;
Neurofibromatosis type 1;
Adrenal gland

Summary

Introduction. – Composite pheochromocytoma is a rare tumor of the adrenal medulla composed of pheochromocytoma and neuroblastic tumor. We report the case of a composite pheochromocytoma detected in a patient with neurofibromatosis type 1.

Case report. – A 61-year-old male patient presented occasional sweats with palpitation and moderate high blood pressure. Urinary catecholamine level was increased. CT scan showed a heterogeneous tumor limited to the adrenal gland. Histologically, the tumor showed two components: pheochromocytoma and ganglioneuroma and was diagnosed as a composite pheochromocytoma. This tumor is particularly associated with neurofibromatosis type 1, the *NF1* germline gene mutation may be involved in its physiopathology.

Conclusion. – Composite pheochromocytoma is a rare tumor whose pheochromocytoma component is suspected clinically but the final diagnosis is assessed by pathological examination. Prognosis is still difficult to establish due to the rarity of these tumors.

© 2016 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

Le phéochromocytome composite est une entité rare, associant un phéochromocytome et une composante neuroblastique, le plus souvent de type ganglioneurome. Le phéochromocytome est issu des cellules chromaffines de la médullosurrénale et le ganglioneurome est une tumeur du système nerveux sympathique [1]. D'origine embryologique commune, les cellules chromaffines et les cellules ganglionnaires dérivent des crêtes neurales et migrent vers les aires somatiques [2]. Nous présentons le cas d'un phéochromocytome composite découvert chez un patient de 61 ans atteint d'une neurofibromatose de type 1 (NF1).

Observation

Un patient de 61 ans ayant pour antécédent une NF1 présentait un neurofibrome de la fesse. Lors du bilan préopératoire, la présence d'une hypertension artérielle modérée associée à des épisodes de sueurs abondantes à l'effort et des palpitations faisait suspecter un phéochromocytome. Le dosage des dérivés méthoxylés urinaires était élevé : normétanéphrine à 5,06 umol/24 h (normale < 2,5) et métanéphrine à 2,59 umol/24 h (normale < 1,5). Le scanner abdomino-pelvien alors réalisé montrait la présence d'une lésion de la surrenale droite de 20 × 17 mm spontanément hétérogène, rehaussée de façon hétérogène et non spécifique, compatible avec un phéochromocytome (Fig. 1). Le bilan d'extension était négatif. Une surrenalectomie droite était effectuée à visée diagnostique et thérapeutique. Les suites opératoires étaient simples.

L'examen macroscopique portait sur une pièce de surrenalectomie droite comportant au niveau de la médullaire une lésion de 18 × 8 mm d'architecture multi-nodulaire, de couleur jaunâtre avec des territoires blanchâtres (Fig. 2). L'examen histologique montrait une prolifération tumorale intra-surrénalienne, sans extension extrasurrénalienne, avec une double composante (Fig. 3). La première composante, d'architecture diffuse, était constituée de cellules chromaffines comportant un abondant cytoplasme

éosinophile. On retrouvait, dans certains secteurs avec hypercellularité, un pléomorphisme nucléaire. Il n'était pas observé de mitose ou de nécrose. Le score de *Pheochromocytoma of the Adrenal Gland Scaled Score* (PASS) était estimé à 5/20 [3]. La deuxième composante associait des cellules de type ganglionnaire mature à une prolifération de cellules de Schwann. L'examen immunohistochimique retrouvait une expression de la protéine S100 au niveau des cellules sus-tentaculaires et des cellules de Schwann (Fig. 3). Les cellules chromaffines exprimaient la chromogranine. L'index de prolifération Ki67 était de moins de 1 %. Le diagnostic de phéochromocytome composite, associant phéochromocytome et ganglioneurome, était alors retenu.

Discussion

Les phéochromocytomes composites sont des tumeurs rares de la médullosurrénale qui représentent moins de 3 % des phéochromocytomes surrenaliens [2]. Ces tumeurs associent un phéochromocytome et une tumeur neuroblastique, issus des cellules chromaffines et des cellules ganglionnaires qui ont une origine embryologique commune [2]. La composante neuroblastique peut être un ganglioneurome, un ganglioneuroblastome, un neuroblastome ou un schwannome [1]. Il convient de noter que de rares cellules nerveuses peuvent être observées dans un phéochromocytome classique et que c'est l'association avec un contingent schwannien qui fait le diagnostic du phéochromocytome composite. Le phéochromocytome composite peut être également associé à un adénome cortical ou à un carcinome neuroendocrine [4]. Les phéochromocytomes composites surviennent à égale fréquence chez l'homme et la femme avec un âge de survenue entre 40 et 60 ans [1]. Dans 20 à 30 % des cas, le phéochromocytome composite est associé à une NF1, elle-même étant plus fréquemment associée au phéochromocytome composite [5,6]. Moins de 15 cas de phéochromocytome composite avec une composante de ganglioneurome ont été décrits chez des patients atteints de NF1 [7].

Sur le plan clinique, les patients atteints de phéochromocytome composite présentent des symptômes

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5715793>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5715793>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)