

Case report

Cardiomyopathie dilatée: un mode de révélation peu fréquent du phéochromocytome



Dilated cardiomyopathy: a mode of uncommon revelation of pheochromocytoma

Mbarek Elkaouri^{1,&}, Zakaria Ghoummid¹, Mohammed Khallouki¹

¹Service des Urgences, Département d'Anesthésie Réanimation Urgences, Hôpital Ibn Tofail, CHU Mohammed VI, Marrakech, Maroc

[&]Auteur correspondant: Mbarek Elkaouri, Service des Urgences, Département d'Anesthésie Réanimation Urgences, Hôpital Ibn Tofail, CHU Mohammed VI, Marrakech, Maroc

Received: 23 Dec 2019 - Accepted: 11 Feb 2020 - Published: 02 Apr 2020

Domain: Intensive care medicine

Mots clés: Cardiomyopathie dilatée, phéochromocytome, insuffisance cardiaque

Résumé

Le phéochromocytome est une tumeur neuroendocrine rare, sécrétant en excès des catécholamines et développé au dépend des cellules chromaffines de la médullosurrénale. La cardiomyopathie dilatée est une complication rare et souvent méconnue du phéochromocytome. Le diagnostic précoce et l'ablation chirurgicale du phéochromocytome sont primordiaux, alors que tout retard peut avoir des conséquences dramatiques. Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 48 ans connue hypertendue et diabétique type 2 sous traitement, admise dans un tableau d'insuffisance cardiaque congestive aigue. Les examens paracliniques réalisés étaient en faveur d'un phéochromocytome compliqué d'insuffisance cardiaque et de cardiomyopathie dilatée. L'intérêt de ce travail est de souligner l'importance du diagnostic et du traitement précoces dans la prise en charge des phéochromocytomes compliqués de manifestations cardiovasculaires notamment la cardiomyopathie dilatée.

Case report | Volume 2, Article 132, 02 Apr 2020 | 10.11604/pamj-cm.2020.2.132.21379

Available online at: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com/content/article/2/132/full>

© Mbarek Elkaouri et al PAMJ - Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.



Abstract

Pheochromocytoma is a rare tumor neuroendocrine which overproduce catecholamines and arise from the chromaffin cells of adrenal gland. Dilated cardiomyopathy is a rare and often unrecognized complication of pheochromocytoma. Early diagnosis and surgical removal of pheochromocytoma are essential, while any delay can have dramatic consequences. We report the case of a 48-year-old woman with known hypertension and type 2 diabetes who was admitted with acute congestive heart failure. The paraclinical examinations carried out were in favor of a pheochromocytoma complicated by cardiac insufficiency and dilated cardiomyopathy. The interest of this work is to emphasize the importance of early diagnosis and treatment in the management of pheochromocytoma complicated by cardiovascular manifestations, especially dilated cardiomyopathy.

Key words: Dilated cardiomyopathy, pheochromocytoma, heart failure

Introduction

Le phéochromocytome et le paragangliome sont des tumeurs neuroendocrines rares qui produisent en excès les catécholamines et proviennent des cellules de la glande surrénale ou des cellules chromaffines extra-surréaliennes des ganglions sympathiques et parasympathiques. La cardiomyopathie dilatée est une complication rare et souvent méconnue du phéochromocytome. Le diagnostic précoce et la résection du phéochromocytome sont cruciaux, alors que le retard du diagnostic peut avoir des conséquences dramatiques. Le but de ce travail est de mettre le point sur cette pathologie surrénalienne qu'on doit suspecter devant toute cardiomyopathie dilatée sans étiologie évidente.

Patient et observation

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 48 ans, connue comme diabétique de type 2 depuis 7 ans sous insuline, hypertendue depuis 2 ans sous amlodipine. La patiente a été admise initialement aux urgences dans un tableau d'insuffisance cardiaque globale à prédominance gauche décompensée par une infection respiratoire. L'examen clinique a trouvé une patiente consciente, stable sur le plan hémodynamique, normotendue à 119/65mmhg, tachycarde à 100 battements/min, orthopédique, dyspnéique, avec

présence d'une turgescence des veines jugulaires, d'un reflux hépato-jugulaire, des œdèmes des membres inférieurs, des râles crépitants basithoraciques, abdomen distendu avec hépatomégalie. L'électrocardiogramme a montré un rythme régulier sinusal à 105/min, un axe du cœur normal, une hypertrophie auriculaire gauche, un rabaillage de l'onde R en antérieur, une hypertrophie ventriculaire gauche, des ondes T aplaties en inféro-latéral. La radiographie de thorax a objectivé une cardiomégalie, un syndrome alvéolo-interstitiel bilatéral, un foyer basithoracique droit et un épanchement liquidien de faible abondance. Une échocardiographie a été également faite, qui a montré un ventricule gauche (VG) dilaté, non hypertrophié avec un diamètre télédiastolique à 56 mm, une hypokinésie globale, une dysfonction systolique sévère du VG avec une fraction d'éjection du VG à 35%, une insuffisance mitrale modérée, une dilatation auriculaire gauche, une hypertension artérielle pulmonaire à 51mmhg, veine cave inférieure dilatée non compliant (Figure 1).

Devant la symptomatologie clinique, une échographie abdomino-pélvienne réalisée a montré une masse surrénalienne de 50-60 mm, ovale, bien limitée, hyperéchogène, hétérogène, vascularisée au Doppler couleur. Ces données ont fait suspecter un phéochromocytome compliqué de cardiomyopathie dilatée d'où la réalisation d'un bilan biologique spécifique et une tomодensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne. Cette dernière a montré une

masse surrénalienne gauche hétérogène mesurant 45x47x57mm. Cette masse est rehaussée de façon hétérogène après injection du produit de contraste, avec délimitation d'une zone de nécrose centrale (Figure 2). Le dosage des cathécholamines et métanéphrines a montré une augmentation de la normétanéphrine et de la noradrénaline (21,41 mg/24h (normal: 0,07-0,35), 513 µg/24h (normal: <53 µg/24h respectivement), alors que les taux de l'adrénaline et de la métanéphrine étaient normaux. La prise en charge initiale a consisté à la mise en condition de la patiente, oxygénothérapie, la mise en route d'un traitement médical basé sur les diurétiques de l'anse en intraveineux (furosémide) et épargneurs de potassium (spirinolactone), les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (ramipril), l'antibiothérapie à base d'amoxicilline, acide clavulanique avec contrôle de son diabète. Les bêtabloquants ont été introduits après stabilisation. La patiente a été déclarée sortante après 10 jours d'hospitalisation avec bonne évolution sous traitement médical. Une chirurgie du phéochromocytome a été programmée mais la patiente est décédée à domicile sans cause déterminée.

Discussion

La cardiomyopathie dilatée (CMD) rarement secondaire à un phéochromocytome a été suspectée dès 1906 par Pearce par la mise en évidence après injection d'adrénaline des lésions de myocardite chez des animaux morts [1]. Les mêmes lésions ont été observées chez des malades atteints de phéochromocytome ou traités par adrénaline pour des états de chocs [2, 3]. Dans la cardiomyopathie dilatée, des mécanismes adaptatifs apparaissent suite à la stimulation sympathique des myocytes, notamment la désensibilisation qui résulte de l'internalisation du récepteur β^2 . Malgré ces mécanismes, une imprégnation prolongée à des catécholamines entraîne une fibrose interstitielle, une apoptose myocytaire et une dysfonction contractile

secondaire à un remodelage structurel conduisant aux différents phénotypes de cardiomyopathie observés dans les cas de cardiomyopathie dilatée [4]. Le dépistage du phéochromocytome ne se fait que chez des patients présentant des symptômes caractéristiques, dont l'hypertension artérielle (HTA) qui n'est pas constante constitue le signe cardinal [5]. D'autres manifestations cardiovasculaires moins courantes comme l'insuffisance cardiaque aiguë, l'infarctus du myocarde, l'angine de poitrine, les arythmies et la cardiomyopathie dilatée, peuvent révéler ou compliquer cette pathologie et qui sont la conséquence soit du retentissement de l'HTA, soit de l'imprégnation catécholaminergique prolongée [6].

Une revue de littérature concernant 163 cas de phéochromocytome et de cardiomyopathie, colligés à partir de 150 articles publiés entre 1991 et 2016 sur pubmed a montré que les personnes atteintes de cardiomyopathie dilatée présentaient une prévalence plus élevée de l'hypertension par rapport au Takotsubo, à la myocardite et aux sous-types de cardiomyopathies, avec une prévalence de 83% [5]. La sécrétion prédominante de l'adrénaline, l'inactivation de la noradrénaline dans la tumeur ou la tolérance des récepteurs tissulaires aux catécholamines circulantes peuvent expliquer l'absence d'hypertension chez certains patients atteints de phéochromocytome [7]. Dans notre cas, la normétanéphrine et la noradrénaline étaient élevées, ce qui explique la présence d'hypertension artérielle traitée chez notre patiente, alors que les taux de l'adrénaline et de la métanéphrine étaient normaux. Seuls 4% des phéochromocytomes et des cardiomyopathies présentaient la triade classique palpitations, céphalées et sueurs. Les cardiomyopathies dilatées présentaient une prévalence plus élevée d'insuffisance cardiaque congestive lors de la présentation initiale dans 22% des cas par rapport aux autres sous-types [5].

C'est le cas de notre patiente chez qui le phéochromocytome a été révélé par une décompensation cardiaque globale congestive. Les signes électrocardiogramme (ECG) de toxicité précoce du myocarde par les catécholamines comprennent une déviation de l'axe droit, une hypertrophie ventriculaire, une faible progression de l'onde R, des ondes P anormalement amples, des ondes T de faible amplitude ou inversées et d'autres modifications décrites dans la littérature [8-12]. La tachycardie supraventriculaire est plus fréquente que la tachycardie ventriculaire [13]. L'arythmie en cas de phéochromocytome et cardiomyopathie induite par les catécholamines est une complication non rare de l'insuffisance cardiaque [14]. Dans notre cas, l'arythmie était probablement la cause du décès. L'échocardiographie peut montrer une diminution diffuse de la contractilité, une dilatation ventriculaire gauche, une fraction d'éjection réduite et une dilatation auriculaire gauche [11, 15]. Les pressions ventriculaire gauche et artérielle pulmonaire moyenne chez les patients présentant un œdème pulmonaire cardiogénique causé par une cardiomyopathie induite par la catécholamine sont augmentées [16].

L'échocardiographie réalisée chez notre patiente a objectivé presque les mêmes anomalies décrites dans la littérature. Le diagnostic biologique doit être fait avant de démarrer les explorations radiologiques, en cas de négativité, il est recommandé de réaliser une tomographie par ordinateur ou une imagerie par résonance magnétique (IRM) pour visualiser les glandes surrénales ou des lésions extra-surréaliennes [6]. Dans la phase aiguë, la prise en charge initiale se base sur l'oxygénothérapie et la stabilisation hémodynamique. Les alpha bloquants à courte durée d'action comme la phentolamine et les liquides administrés peuvent être utilisés pour améliorer l'état hémodynamique. Après stabilité hémodynamique la phentolamine peut être remplacée par la phénoxybenzamine dont l'efficacité a été prouvée dans plusieurs rapports de cas, et par un β^2 -bloquant tel que le

propranolol, en particulier pour corriger la tachycardie [17-19]. L'inhibiteur de l'enzyme de conversion comme le captopril, a montré son efficacité dans l'insuffisance ventriculaire gauche ainsi que son pouvoir d'éliminer les radicaux libres, qui contribuent à la pathogenèse de la cardiomyopathie induite par les catécholamines [20].

Le traitement chirurgical doit être différé jusqu'au contrôle de la pression artérielle et l'amélioration de la fonction ventriculaire. La surrénalectomie et l'ablation de la tumeur entraînent une résolution presque complète des symptômes et une amélioration considérable de la fonction ventriculaire gauche [11]. Dans l'étude de Rong Zhang [5], la résection du phéochromocytome a entraîné une amélioration de la cardiomyopathie dans 96% des cas, tandis que l'absence de résection était associée à la mort ou à une transplantation cardiaque dans 44% des cas. Notre patiente est décédée sans qu'elle bénéficie d'un traitement chirurgical après stabilisation de sa cardiopathie. Le pronostic en cas de cardiomyopathie associée à un phéochromocytome dépend de la précocité du diagnostic et du traitement médical et chirurgical. La réversibilité de la cardiomyopathie après ablation du phéochromocytome a été rapportée dans plusieurs cas et ne se voit qu'en cas de minimes dommages du myocarde et absence de fibrose myocardique généralisée [11, 15].

Conclusion

L'insuffisance cardiaque congestive aiguë et la cardiomyopathie dilatée sans étiologie évidente doit faire suspecter un phéochromocytome potentiel. L'absence de la triade classique évocatrice ne permet pas de l'exclure. L'intérêt de notre étude est de souligner l'importance de la précocité du diagnostic et du traitement du phéochromocytome, car tout retard peut avoir des conséquences dramatiques comme le cas de notre patiente. Le traitement médical et chirurgical

précoce pourrait potentiellement inverser la cardiomyopathie et diminuer significativement la morbidité et la mortalité associées.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit..

Figures

Figure 1: images d'échocardiographie transthoracique en coupe parasternale grand axe et Apicale 4 cavités montrant un aspect de cardiomyopathie dilatée en dysfonction systolique moyenne du VG avec dilatation auriculaire gauche

Figure 2: coupe scannographique abdominale montrant une masse surrenalienne gauche hétérogène mesurant 45x47x57mm avec une zone de nécrose centrale

Références

1. Tournoux F, Bal L, Hamoudi N, Desmonts JM, Steg PG. Syndromes coronariens aigus et phéochromocytome. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)*. 2004;53(5):273-275. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
2. Lagable M, Perol M, Guerin JC, Milon H. Myocardite adrénérgique, une cardiomyopathie potentiellement curable. *Presse Med*. 1991;20:1137.
3. Wittstein IS, Thiemann DR, Lima JA, Baughman KL, Schulman SP, Gerstenblith G *et al*. Neurohumoral features of myocardial stunning due to sudden emotional stress. *N Engl J Med*. 2005;352(6):539-548. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
4. Batische-Lignier M, Pereira B, Motreff P, Pierrard R, Burnot C, Vorilhon C *et al*. Acute and chronic pheochromocytoma-induced cardiomyopathies: different prognoses: a systematic analytical review. *Medicine (Baltimore)*. 2015;94(50);e2198. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
5. Zhang R, Gupta D, Albert SG. Pheochromocytoma as a reversible cause of cardiomyopathy: analysis and review of the literature. *Int J Cardiol*. 2017 Dec 15;249:319-323. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
6. Sardesai SH, Mourant AJ, Sivathandon Y, Farrow R, Gibbons DO. Phaeochromocytoma and catecholamine induced cardiomyopathy presenting as heart failure. *Br Heart J*. 1990;63(4):234-237. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
7. Ho AD, Feurle G, Bless KH, Brandeis WE. Normotensive familial pheochromocytoma with predominant noradrenaline secretion. *Br Med J*. 1978;1(6105):81-2. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
8. Surawicz B, Mangiardi ML. Electrocardiogram in endocrine and metabolic disorders. *Cardiovasc Clin*. 1977;8(3):243-266. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)

9. Shaw TRD, Rafferty P, Tait GW. Transient shock and myocardial impairment caused by pheochromocytoma crisis. *Br Heart J.* 1987;57(2):194-198. **PubMed | Google Scholar**
10. Kizer JR, Koniaris LS, Edelman JD, St John Sutton MG. Pheochromocytoma crisis, cardiomyopathy and hemodynamic collapse. *Chest.* 2000;118(4):1221-1223. **PubMed | Google Scholar**
11. Kim J, Reutrakul S, Davis DB, Kaplan EL, Refetoff S. Multiple endocrine neoplasia 2A syndrome presenting as peripartum cardiomyopathy due to catecholamine excess. *Eur J Endocrinol.* 2004;151(6):771-777. **PubMed | Google Scholar**
12. Michaels RD, Hays JH, O'Brian JT, Shakir KM. Pheochromocytoma associated ventricular tachycardia blocked with atenolol. *J Endocrinol Invest.* 1990;13(11):943- 947. **PubMed | Google Scholar**
13. Schürmeyer TH, Engeroff B, Dralle H, von zur Mühlen A. Cardiological effects of catecholaminesecreting tumours. *Eur J Clin Invest.* 1997;27(3):189-195. **PubMed | Google Scholar**
14. Zelinka T, Petrák O, Turková H, Holaj R, Strauch B, Kršek M *et al.* High incidence of cardiovascular complications in pheochromocytoma, *Horm. Metab Res.* 2012;44(5):379-384. **PubMed | Google Scholar**
15. Sadowski D, Cujec B, McMeekin JD, Wilson TW. Reversibility of catecholamine-induced cardiomyopathy in a woman with pheochromocytoma. *CMAJ.* 1989;141(9):923-924. **PubMed | Google Scholar**
16. Tug T, Özdemir N, Bulut V, Karaoglu A, Muz MH. A case of pheochromocytoma manifested as noncardiogenic pulmonary edema. *Tr J Med Sci.* 1999;29:71-74. **Google Scholar**
17. Sever PS, Roberts JC, Snell ME. Pheochromocytoma. *Clin Endocrinol Metab.* 1980;9(3):543-568. **PubMed | Google Scholar**
18. Brouwers FM, Lenders JW, Eisenhofer G, Pacak K. Pheochromocytoma as an endocrine emergency. *Rev Endocr Metab Disord.* 2003;4(2):121-128. **PubMed | Google Scholar**
19. Pacak K. Preoperative management of the pheochromocytoma patient. *J Clin Endocrinol Metab.* 2007;92(11):4069-4079. **PubMed | Google Scholar**
20. Dzau VJ. Cardiac renin-angiotensin system: molecular and functional aspects. *Am J Med.* 1988;84(3A):22-27. **PubMed | Google Scholar**

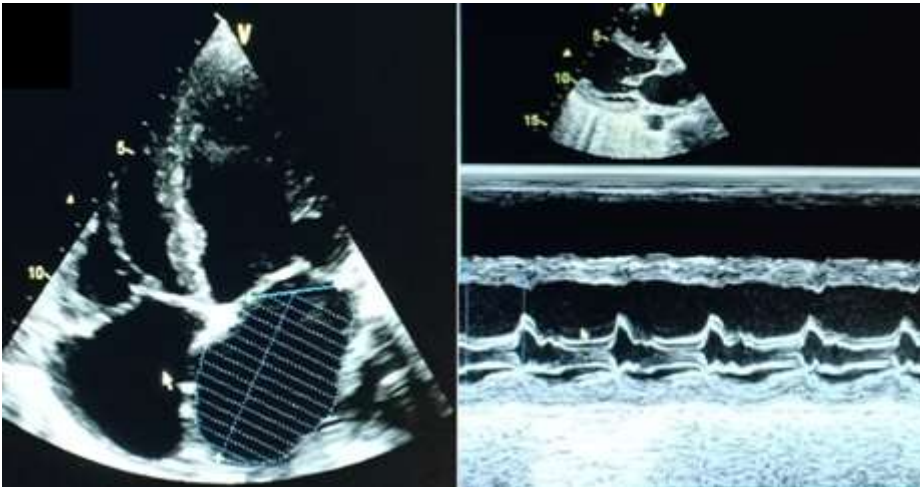


Figure 1: images d'échocardiographie transthoracique en coupe parasternale grand axe et Apicale 4 cavités montrant un aspect de cardiomyopathie dilatée en dysfonction systolique moyenne du VG avec dilatation auriculaire gauche

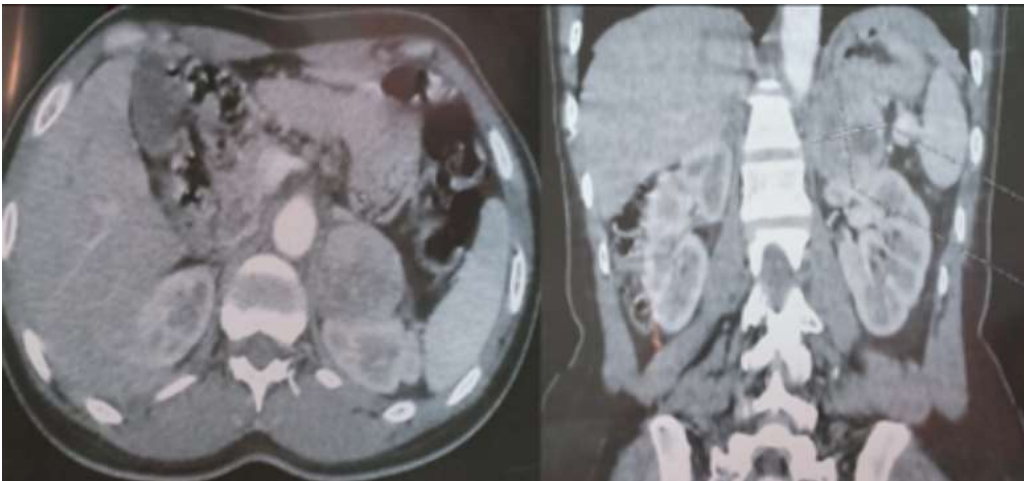


Figure 2: coupe scannographique abdominale montrant une masse surrénalienne gauche hétérogène mesurant 45x47x57mm avec une zone de nécrose centrale