

Cas Clinique

Mme E

Interne Léonie GEY

Encadrée par le Professeur Frédéric CASTINETTI
et le Professeur Gabrielle SARLON

Patiente de **36 ans**

Antécédents :

Tabagisme actif à 30PA

HTA depuis juin 2019 actuellement sous Amlor 10mg/j

A réalisé en externe un TDM AR sans anomalie début 2020 ainsi qu'un dosage aldostérone/rénine à la faveur d'une hyperaldostéronisme.

Présente des **bouffées de chaleur** et des **palpitations au repos**

Adressée par son cardiologue traitant pour suspicion d'hyperaldostéronisme secondaire en juin 2020

Biologie

Hypokaliémie 3,1 mmol/L

Aldostéronémie couchée : 428 pg/ml (N 42-209)

Réninémie couchée : 5,7 mUI/L (N 4,2 – 60)

RAR = 75 (>23)

Aldostéronurie : 22 ug/24h (N 0,58 – 26)

Métanéphrines urinaires : normales

Normétanéphrines urinaires J3 élevées

Chromogranine A : 150 ng/ml (N < 100)

CLU 59 nmol/24h (N 30-197)

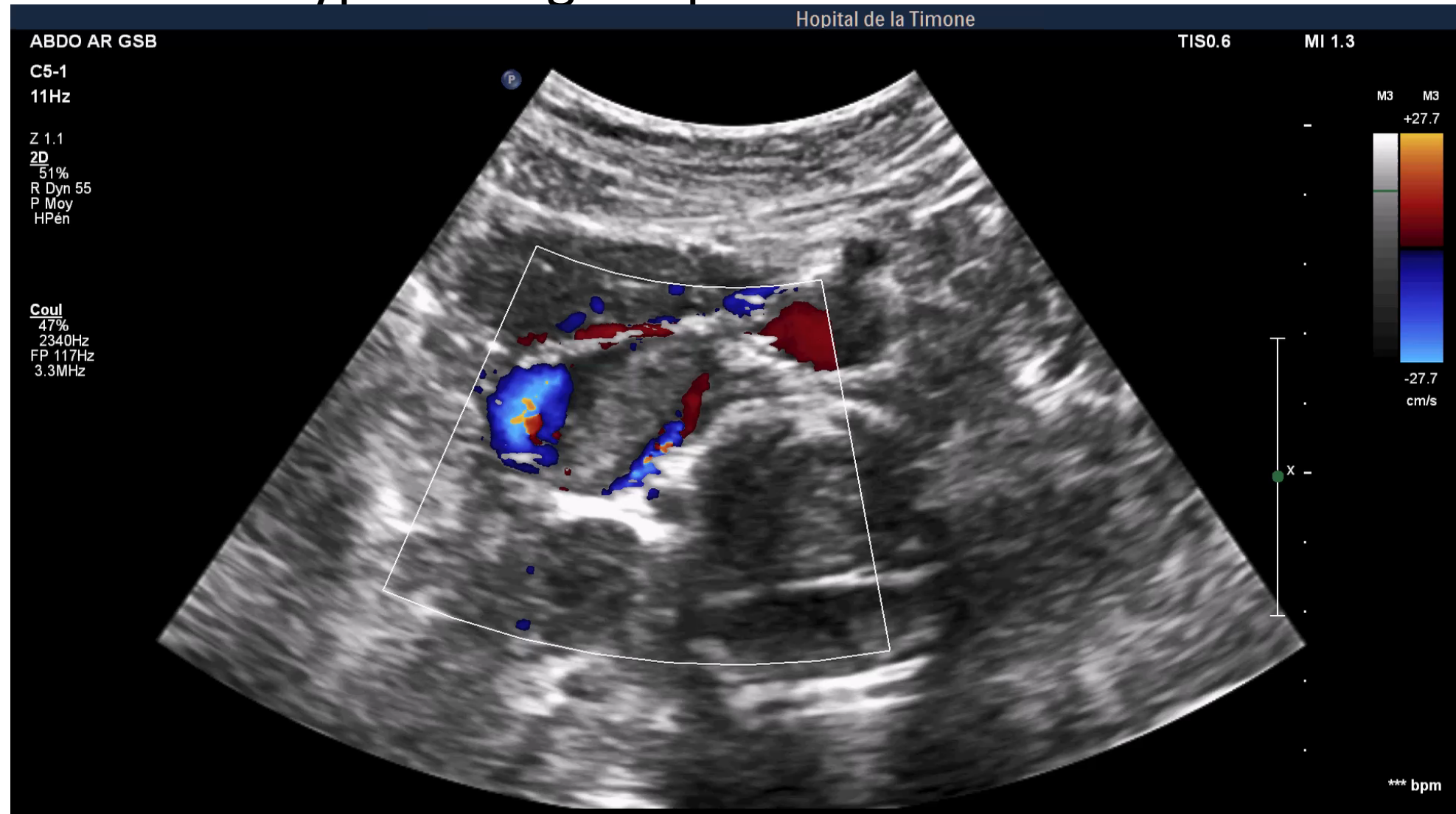
MAPA sous Amlor 10mg

24h 121/82 mmHg FC 62

diurne 125/85 mmHg FC 64

nocturne 111/74 mmHg FC 59

Echodoppler a. rénales : **sténose** significative de l'a. rénale droite dans sa partie distale, **formation arrondie** bien limitée hyperéchogène proche de l'a. rénale.



ABDO AR GSB

C5-1

15Hz

Z 2.0

2D

49%

R Dyn 55

P Moy

HPén

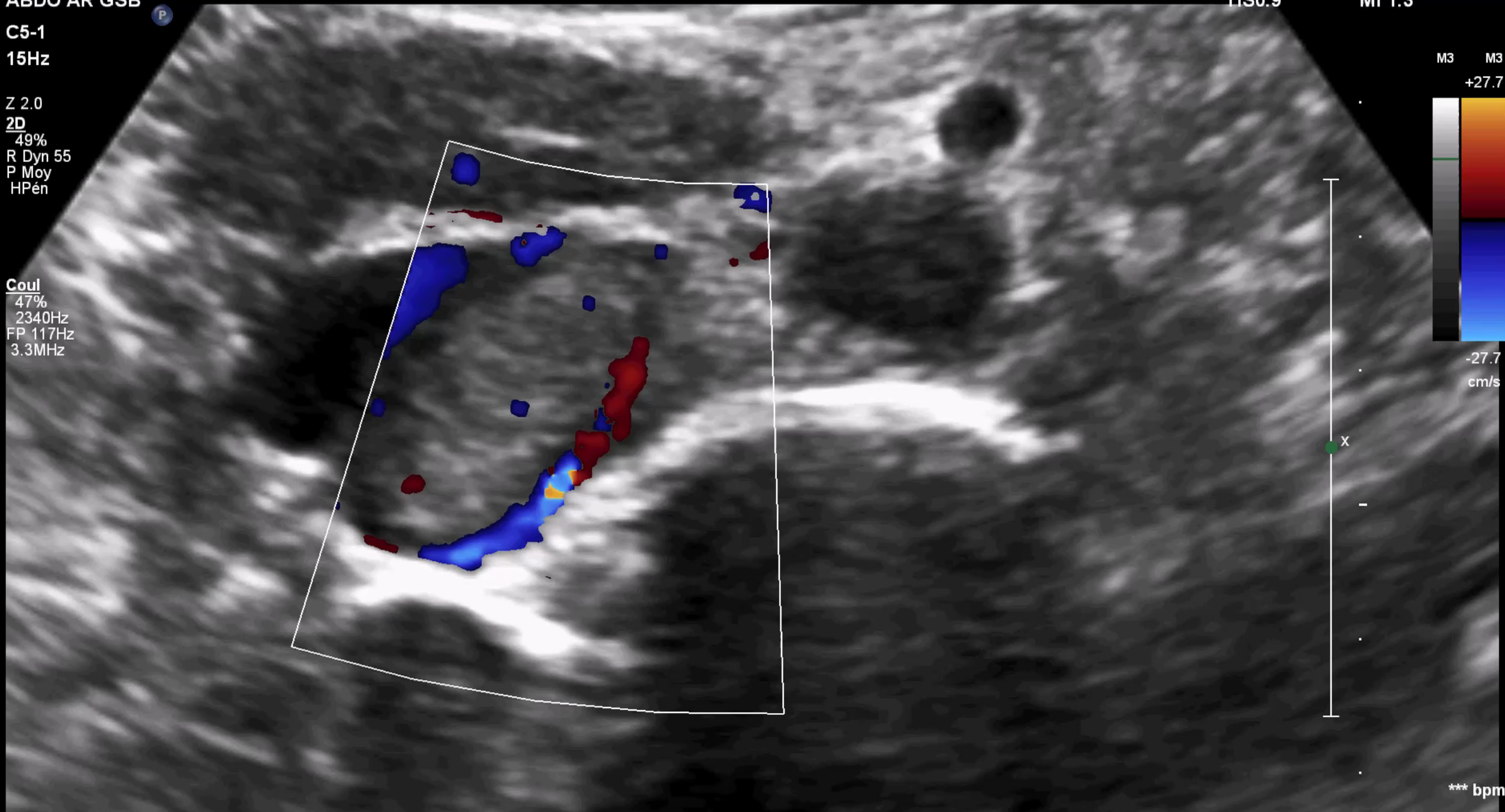
Coul

47%

2340Hz

FP 117Hz

3.3MHz



*** bpm

ABDO AR GSB

ITm0.2

IM 0.3

C5-1

11Hz

28°

Z 1.1

2D

51%

R Dyn 55

P Moy

HPén

Coul

47%

2340Hz

FP 117Hz

3.3MHz

DP

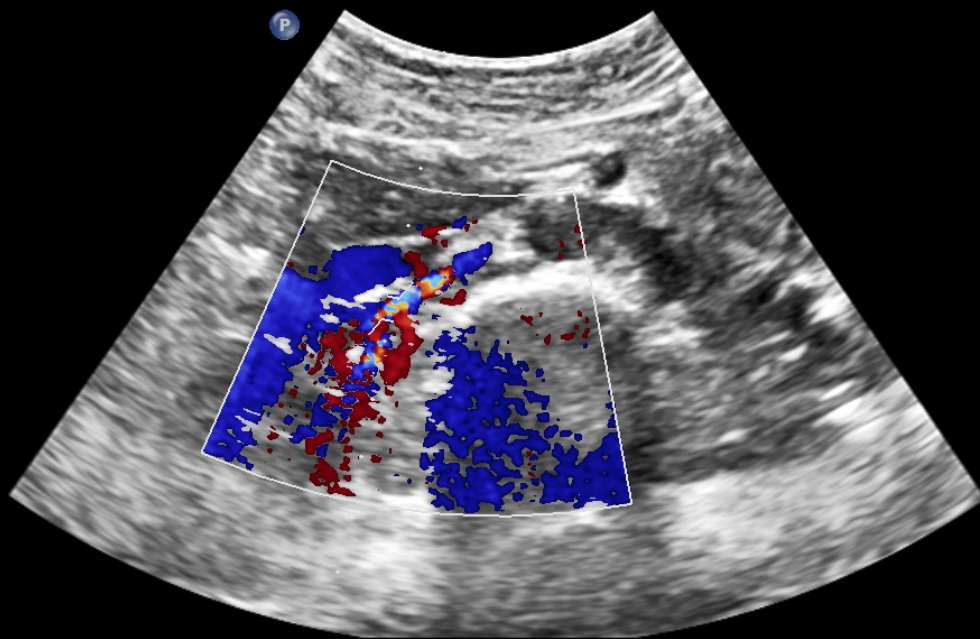
40%

FP 110Hz

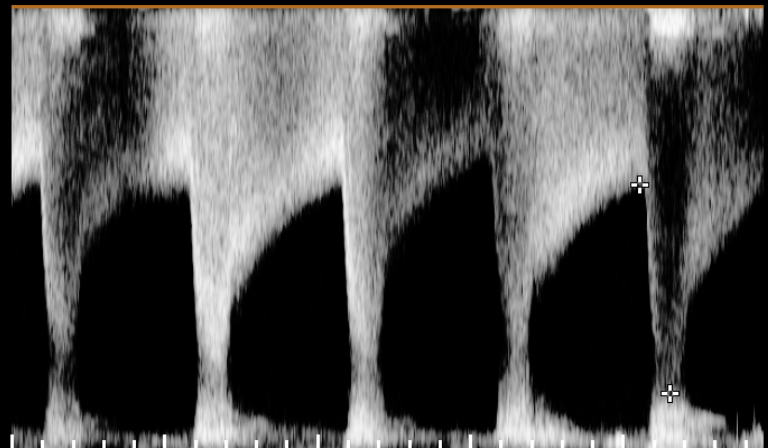
VE4.0mm

2.0MHz

4.4cm



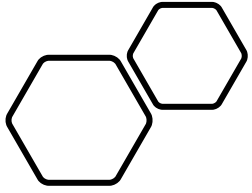
VSM -419 cm/s
VTD -193 cm/s
IR 0.54



- cm/s
-
-100
-
-200
-
-300
-
-400
-

F# 33

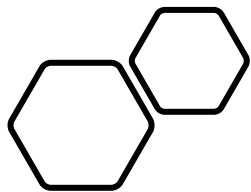
36mm/s



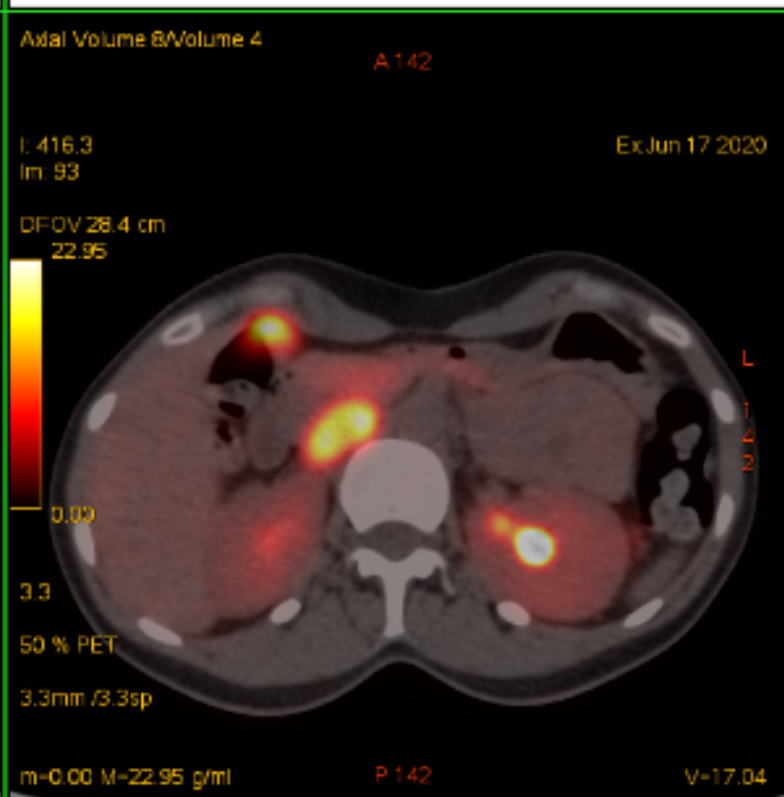
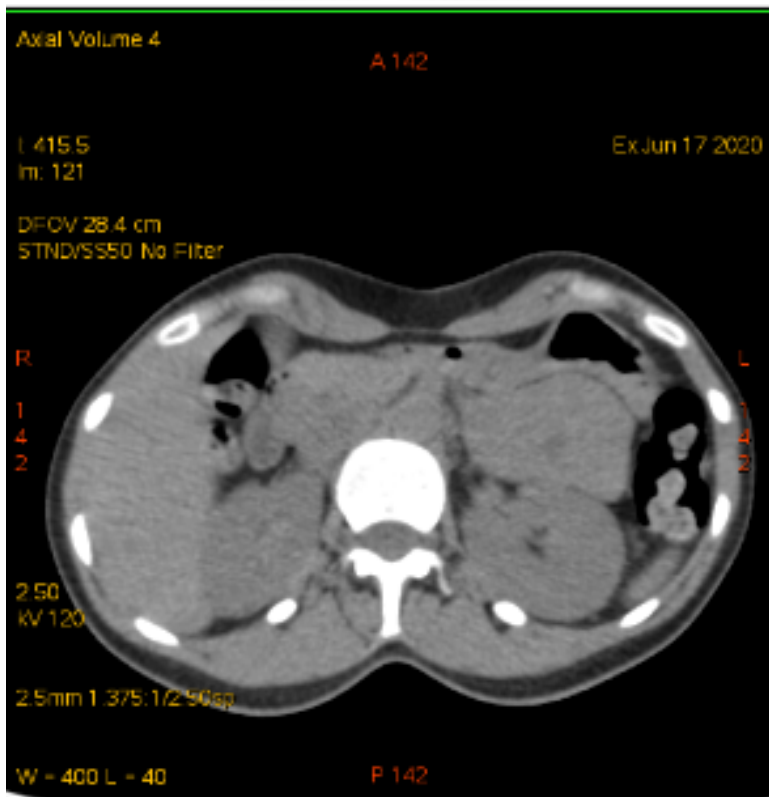
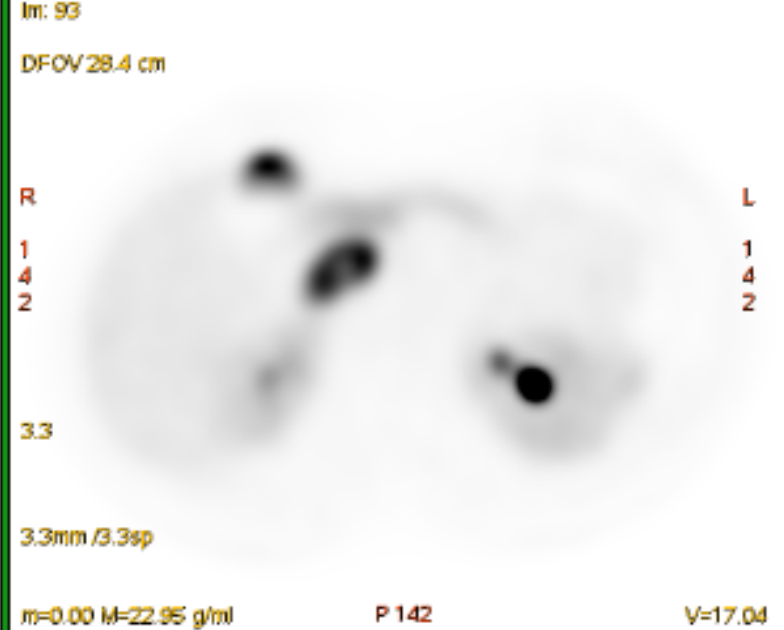
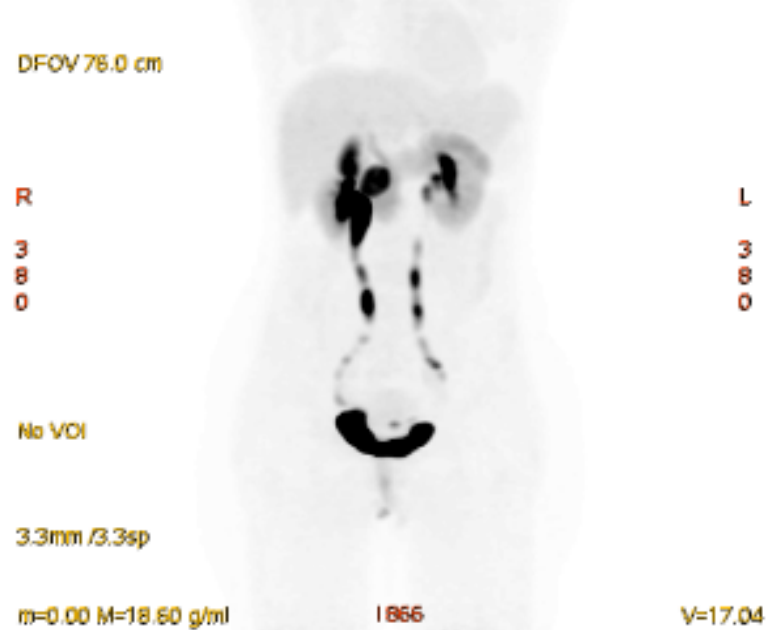
Angioscanner des a.
rénales : **masse
rétropéritonéale 4cm**

hypervasculaire
hétérogène





TEP TDM FDOPA :
hyperfixation intense
de la masse
rétropéritonéale
isolée, en faveur d'un
paragangliome
sympathique
rétrocave



16/07/2020 : Surrénalectomie droite et ablation du paragangliome par coelioscopie

Dans les suites :

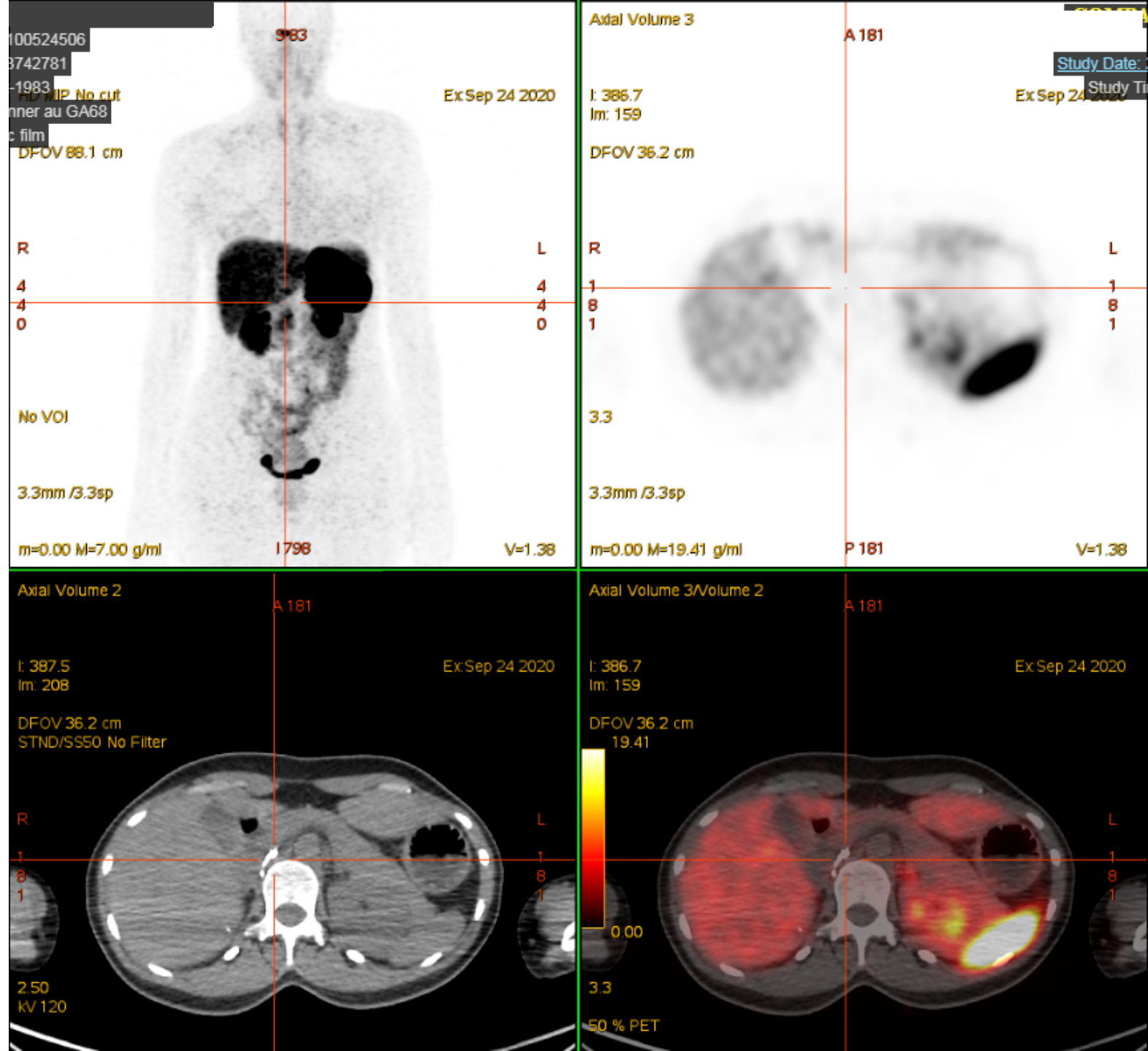
Arrêt Amlor 10mg

Poursuite d'une **tabagisme modéré**

Anatomopathologie : **paragangliome** confirmé, **Ki-67 5%, SDHB+**

Echodoppler a. rénales à 1 mois : **absence de sténose**

TEP TDM
Ga68-DOTATOC
à 1 mois : pas
de lésion
résiduelle



Dinamap à 2 mois sans traitement : **105/60 mmHg** en moyenne

Angioscanner a. rénale à 2 mois : **pas de récurrence**

Echodoppler a. rénales à 2 mois : **absence de sténose**

Dépistage génétique :

Panel 1 sans anomalie

Panel 2 : **variant probablement pathogène sur le gène NF1 (mozaïque?)**

Cliniquement : apparition de **2 nodules sous cutanés**

infracentimétriques poignet dt et sous-clavier gauche, mobiles et non douloureux.

Dans ce contexte (**variant gène NF1**) : bilan d'extension demandé en novembre 2020

- Examen **dermatologique** et
- Examen **ophtalmologique** sans argument supplémentaire pour une NF1

Rappels diagnostic clinique NF1

Au – 6 taches café au lait

Lentigines axillaires ou inguinales

Au – 2 neurofibromes

Gliome nerf optique

Au – 2 nodules de Lish

1 lésion osseuse évocatrice

Merci de votre attention