

Une forme historique de maladie de Von Recklinghausen

Salim Lalaoui, Farida Chentli

Service d'Endocrinologie et Maladies Métaboliques, CHU Bab El Oued, Alger, Algérie

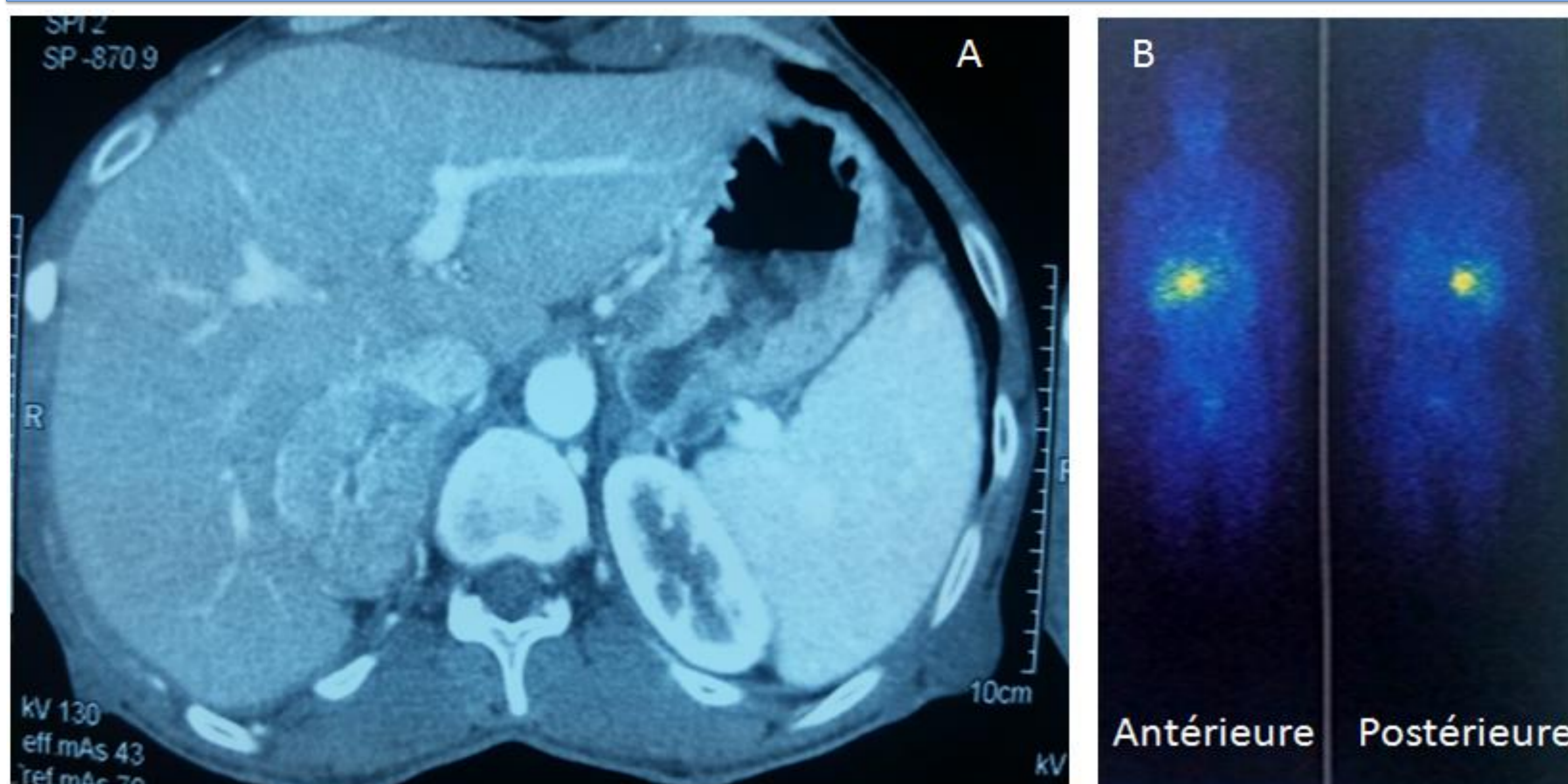
Introduction: La Maladie de Von Recklinghausen ou neurofibromatose de type 1 (NF1) est une maladie génétique dont la prévalence est de 1/2500 naissances. Son association à un phéochromocytome (Phéo) varie de 0.5 à 5 %. Le phéo est le plus souvent asymptomatique. Nous rapportons un cas inhabituel par son aspect dermatologique historique et son association à un phéo très symptomatique.

Observation : Homme âgé de 45ans, aux antécédents familiaux de NF1, consulte pour HTA avec sueurs, palpitations et douleurs basi-thoraciques évoquant un phéo. Examen : taches « café au lait », lentigines axillaires, nodules de Lisch iriens, et nombreux neurofibromes cutanés (**Fig1**) dont le plus gros=20 cm.



Figure 1: Aspects diffus des nodules cutanés dont le plus gros situé sur la fesse droite est soulevé par le patient.

TDM thoraco-abdomo-pelvienne : masse surrénalienne droite de 64x62x45mm, ovale et bien limitée, discrètement hypo dense, se rehaussant de façon hétérogène après produit de contraste. Cette masse fixe la MIBG (**Fig2**).



Normétanéphrines	3750nmol/24h	Normes=44-213
Métanéphrines	1665nmol/24h	40-228
Chromagnine A	1003ng/ml	20-115

Figure 2: Masse surrénalienne droite A fixant la MIBG (B).

Biologie : dérivés méthoxylés et chomogranine A: augmentés

Reste du bilan : neurofibrome médiastinal postérieur, pleural, et du psoas droit, mais TDM cérébrale: normale. L'écho-doppler des artères rénales : pas de sténose. Echographie thyroïdienne et thyrocalcitonine : normales. Exploration hématologique : sans anomalies

CONCLUSION: Dans la NF1, les phéochromocytomes sont habituellement asymptomatiques. Cette observation se distingue par l'aspect historique du tableau clinique et le caractère très symptomatique du phéochromocytome.