



N.Kattan<sup>a</sup> (Dr), L. Meillet<sup>a</sup> (Dr), F. Schillo<sup>a</sup> (Dr), Sophie Borot<sup>a</sup> (Dr).

<sup>a</sup> CHU de Besançon, FRANCE

**Introduction :** Les phéochromocytomes (PH) et les paragangliomes (PGL) sont des tumeurs neuro endocrines de la médullosurrénale (PH) ou des para ganglions sympathiques extra surrénaux (PH) (1). Ces tumeurs sécrètent des catécholamines. Leur morbi-mortalité est élevée en l'absence de prise en charge adaptée. Le diagnostic est biologique suivi d'une identification de la tumeur par imagerie. L'enquête génétique est primordiale. Le traitement chirurgical est curateur. Il doit être précédé d'une préparation adaptée (2).

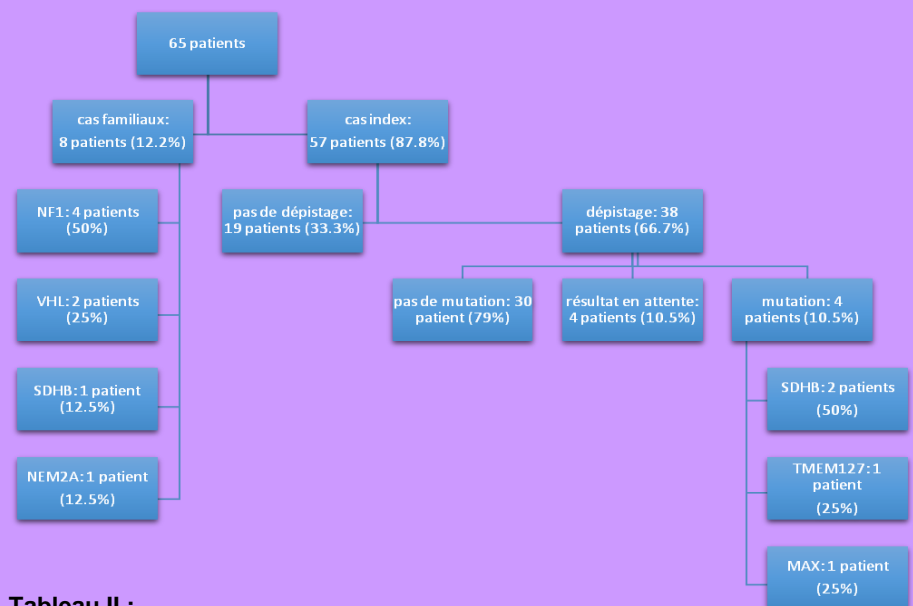
**Objectif :** Décrire les caractéristiques des PH et des PGL au diagnostic et leur prise en charge.

**Patients et méthode :** Etude rétrospective incluant les PH et les PGL pris en charge au CHU de Besançon entre janvier 2000 et décembre 2015, et cela à partir du fichier prospectif du service d'anatomopathologie. Les informations cliniques, biologiques, d'imagerie, d'anatomopathologie et génétiques ont été recueillis ainsi que les données pré, per, et post-opératoires

**Résultats :** Cinquante-et-un PH et 14 PGL ont été évalués chez 64 patients (une patiente ayant présentée 2 PGL pendant la durée d'inclusion). L'âge moyen à la découverte était de 52,6 ans pour les PH et de 47 ans pour les PGL. La découverte était fortuite (incidentalome) dans 26.1% des cas. Une HTA était présente chez 41.5% et une triade de Ménard (céphalées, sueurs, palpitations) chez 9.2% des patients. Le tableau I récapitule les principaux signes et symptômes. La chromogranine A était positive chez 86.8% des patients, les dérivés méthoxylés (DM) plasmatiques dans 87.5% et les DM urinaires dans 88.9% des cas (taux supérieur à trois fois la normale chez 80.5% des patients). La taille des tumeurs à l'imagerie était de  $46.6 \pm 26.5$  mm. La scintigraphie à la MIBG, l'octréoscan, et la TEP au 18 FDG étaient positifs dans respectivement 85.3%, 54.5% et 84.6% des cas. Huit patients portaient une mutation génétique connue et découverte de 4 nouveaux cas index. Le tableau II récapitule le résultat du dépistage génétique. Huit présentaient une tumeur maligne. Quarante-quatre pour cent ont été préparés à la chirurgie. La mortalité per et post opératoire était nulle.

Signes et symptômes	%
HTA	41.5%
Permanente	15.4%
paroxystique	15.4%
Labilité tensionnelle	4.6%
Profil non connu	6.2%
Triade de Ménard complète	9.2%
céphalées	23.1%
sueurs	18.5%
palpitations	23.1%
Douleurs abdominales	16.9%
Malaise	9.2%
Amaigrissement	9.2%
Asthénie	6.2%
Tremblements	6.2%
Diabète déséquilibré	6.2%
Douleur thoracique	4.6%
Bouffées vasomotrices	4.6%
Nausées ou vomissements	3.1%
pâleur	1.5%
dyspnée	1.5%
Troubles cognitifs	1.5%
SDRA	1.5%

**Tableau I :**



**Tableau II :**

**Discussion :** Ce travail confirme la grande diversité des symptômes, la nécessité d'évaluer correctement tout incidentalome surrénalien (1/4 des circonstances de découverte dans notre série), la bonne sensibilité des dérivés méthoxylés et la nécessité d'un dépistage génétique quasi-systématique. Les points forts de notre étude sont le nombre de patient inclus (pathologie rare) et son exhaustivité (le registre du service d'anatomopathologie centralise toutes les tumeurs opérées au CHU), la limite en est le caractère rétrospectif. Le taux de préparation préopératoire est de 44,6% mais est devenue systématique ces dernières années (amélioration de la collaboration chirurgie-endocrinologie).

**Conclusion :** L'amélioration de la coopération entre spécialités au fil des années a permis une prise en charge de plus en plus adéquate des patients.

## Références :

1. Lenders et al. Lancet 2005
2. Plouin et al. MCED 2013