

Phéochromocytome dans la neurofibromatose : à propos d'une série de 6 patients

AEM. Haddam, NS. Fedala*, F. Chentli*, D. Meskine

Service endocrinologie EPH BOLOGHINE, Alger, ALGÉRIE

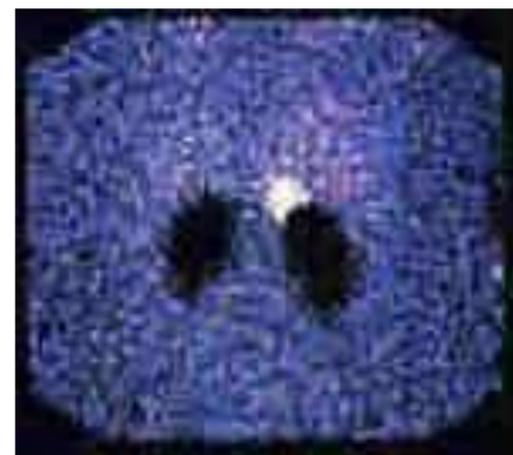
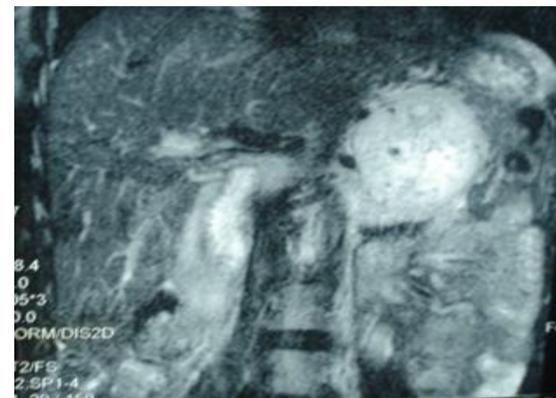
* Service d'endocrinologie CHU Bab el oued, Alger, ALGÉRIE

INTRODUCTION

NF1 est une maladie autosomique dominante caractérisée par de multiples neurofibromes, des taches café au lait et des nodules de Lisch. Elle se caractérise par une prédilection élevée de développer des tumeurs comme le phéochromocytome qui survient dans 0.5 à 5 %.

Objectif

Rapporter les caractéristiques phénotypiques et évolutives des phéochromocytomes associés aux NF1.



Population.Méthodologie

Etude rétrospective sur dossiers de patients NF1 présentant un phéochromocytome hospitalisés entre 1996 et 2014. Ont été analysés les éléments cliniques, hormonaux, radiologiques et les résultats thérapeutiques

DISCUSSION

RÉSULTATS

6 patients ont été repartitionnés (4F/2H). Age moyen au diagnostic : 28,5 ans (17-44). La NF1 est connue dans n :4/6. Les circonstances diagnostiques : Recherche systématique (n2), douleurs abdominales (n :2), exploration d'une HTA (n :1), découverte fortuite (n :1). Les signes adrénergiques sont présents dans 50%. L'hypersécrétion adrénergique est constante (moyenne : 8mg/ 24 h) à l'exception d'un cas. Il n'y a pas de complications cardiovasculaires ou rénales de l'HTA qui était contrôlée.. Sur le plan radiologique (TDM+ IRM), la tumeur est surrénalienne, caractéristique et unilatérale (4 D, 2G) avec une taille moyenne de 6cm (4-8). Une chirurgie par voie laparoscopique a été effectuée dans tous les cas permettant une normalisation des chiffres tensionnels et du bilan hormonal. Aucune récurrence n'est objectivée après un recul moyen de 8 ans.

La neurofibromatose de type 1 est la plus fréquente des maladies autosomiques dominantes avec une incidence d'environ 1 naissance pour 3000 à 3500. Elle représente 95 % des formes de neurofibromatoses. Cette tumeur est exceptionnelle et touche des patients relativement jeunes. L'affection est une neurocristopathie caractérisée par la survenue de tumeurs neurofibromateuses dans des organes d'origines ectodermiques, parfois accompagnées ou responsables de lésions mésodermiques. Des manifestations et des complications neurologiques, ophtalmiques, gastro-intestinales, rénales (troubles urinaires), artérielles et pulmonaires (difficultés respiratoires) et endocriniennes (phéochromocytome) peuvent être associées. Le phéochromocytome survient dans 0.5 à 5 % des cas. Il peut être asymptomatique de découverte lors de contrôles radiologiques ou se manifeste par des complications cardiovasculaires pouvant être graves (Accidents cardiovasculaires). Le phéochromocytome est rarement malin. Les avancées génétiques ont permis d'identifier des gènes de prédisposition pour l'agressivité de ces tumeurs. Ainsi, une atteinte de *SDHB* confère un risque de malignité d'où l'importance d'un suivi régulier et au long cours chez les patients atteints de neurofibromatose. L'analyse génétique des patients atteints de phéochromocytome doit être systématique.

CONCLUSION

Le phéochromocytome dans le NF1 est rare et n'est pas associé à un phénotype particulier.

Il est rarement malin. Il doit être recherché et traité. Un suivi est nécessaire.