

INCIDENTALOME SURRENALIEN REVELANT UN VON HIPPEL LINDAU

Y. Yaden ^a, A. Ezzerrouqi ^a, T. Elharroudi^b, Z. Ismaili^c, H. Latrech^a

a-Service d'endocrinologie Diabétologie, CHU Mohammed VI, faculté de médecine et de pharmacie, université Med premier, Oujda, Maroc.

b-Service de chirurgie générale et cancérologique, CHU Mohammed VI, faculté de médecine et de pharmacie, université Med premier, Oujda, Maroc

c-Service d'hépto-gastroentérologie, CHU Mohammed VI, faculté de médecine et de pharmacie, université Med premier, Oujda, Maroc

Mots clés: Von hippel lindau, gène VHL, kyste pancréas

INTRODUCTION :

La maladie de Von Hippel Lindau (VHL) est une pathologie rare (environ 1 personne sur 36000) multi-systémique autosomale dominante. Le tableau clinique est très variable même au sein d'une même famille malgré le fait que la mutation soit la même chez tous les membres atteints. Le diagnostic est clinico-généalogique et radio- biologique. Le traitement et la prise en charge doit être plus précoce de l'organe atteint pour une meilleure prise en charge. Nous en rapportons un cas d'une jeune patiente.

OBSERVATION :

Patiente de 22 ans, ayant comme ATCD une mère décédée par une néoplasie métastatique indéterminée, référée pour découverte d'un incidentalome surrénalien gauche et des kystes pancréatiques sur IRM abdominale.

La patiente a bénéficié d'un dosage des dérivés méthoxylés urinaires qui s'est révélé positif ainsi qu'une anomalie à l'examen ophtalmologique. L'examen audiolgique, IRM Cérébrale et bilan biologique sanguin ne décelant pas d'anomalie. Une cure chirurgicale du nodule surrénalien et une ponction du liquide kystique réalisés ont révélés respectivement un phéochromocytome et un liquide kystique sans signes de malignité. Une exérèse chirurgicale de son phéochromocytome a été réalisée. Une surveillance à vie est nécessaire pour un dépistage régulier des autres atteintes.

DISCUSSION ET CONCLUSION

La maladie de Von Hippel Lindau (VHL) est due à une mutation du gène VHL, qui fait partie des gènes suppresseurs de tumeurs. La confirmation de la maladie de VON HIPPEL LINDAU impose une intervention précoce, globale et interdisciplinaire. Les kystes pancréatiques sont le plus souvent asymptomatiques notamment chez notre patiente. La surveillance étroite de cette maladie s'impose vue la diversification de sa présentation clinique pour offrir aux patients une meilleure prise en charge.(1-2)

REFERENCES: 1-P. R. Hammel, V. Vilgrain, B. Terris et al. Pancreatic Involvement in von Hippel-Lindau Disease. GASTROENTEROLOGY 2000;119:1087.1095
2-Blansfield. L.Choyke. SY.Morita et al. clinical, genetic and radiographic analysis of 108 patients with von Hippel-Lindau disease (VHL) manifested by pancreatic neuroendocrine neoplasms (PNETs). Surgery. 2008 Feb;143(2):302.