

Un cas de phéochromocytome bilatéral avec maladie de VHL

L.Benachour^{*a} (Dr), AEM. Haddam^a (Pr), D. Meskine^a (Pr)

^a EPH Bologhine Ibn Ziri, Alger, ALGÉRIE

* benalam-diab@hotmail.fr

introduction

Le phéochromocytome touche 10 à 25% des patients avec maladie de VHL, il révèle souvent la maladie mais peut rester la seule manifestation de celle-ci.

observation

- Il s'agit d'un enfant de 16 ans aux antécédents d'appendicectomie à l'âge de 10 ans, notions de pics hypertensifs chez la grand mère paternelle décédée à l'âge de 39 ans.
- Admis pour exploration et traitement d'une masse surrénalienne bilatérale.
- A l'examen clinique on trouve une douleur abdominale spontanée, une hypertension artérielle avec la triade classique : céphalée, sueur, palpitation. L'exploration montre un taux de dérivés méthoxylés à 32 ng/ml.
- l'IRM abdominale objective deux masses surrénaliennes de signal tissulaire hyper intense en diffusion, hétérogènes avec plages de nécrose et de contours irréguliers, mesurant 81 X55X33 à droite (figure 1,2) mm et 70X39X28 à gauche (figure 2).
- l'enquête à la recherche d'une NEM 2 et d'une neurofibromatose était négative.
- après une préparation médicale soignée, une surrénalectomie a été faite avec de bonnes suites post opératoires, l'examen histologique confirme le diagnostic d'un phéochromocytome bénin avec score de pass <4.



FIGURE 1:IRM abdominale montrant une masse surrénalienne droite

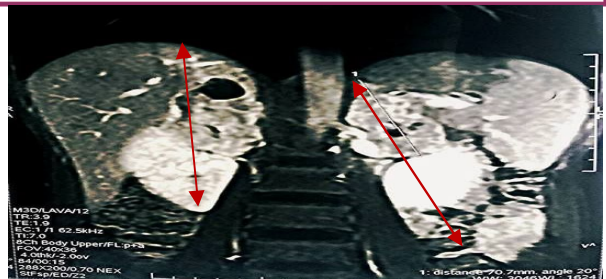


FIGURE 2:IRM abdominale montrant deux masses surrénaliennes droite et gauche

L'étude génétique a mis en évidence :mutation faux sens (p. Val 84 leu)c.250 G>C exon1 du gène VHL.

Discussion

- Notre patient présente un phéochromocytome bilatéral isolé correspondant à un VHL type 2C, le diagnostic génétique a été réalisé d'autant plus facilement que le phéochromocytome est précoce, bilatéral et qu'il est révélateur de la maladie.

conclusion

- La recherche d'une mutation génétique au cours du phéochromocytome doit être systématique afin de permettre un diagnostic précoce et proposer ensuite un dépistage familial pour les apparentés asymptomatique.