

# Association rare d'un phéochromocytome et d'un glioblastome chez une patiente ayant une NEM1 (à propos d'un cas)

H. Touat<sup>\*a</sup> (Dr), M. Mezoued<sup>b</sup> (Dr), N. Fafa<sup>b</sup> (Dr), S. Fedala<sup>b</sup> (Dr), C. Zemali<sup>a</sup> (Dr), M. Stiti<sup>a</sup> (Dr), D. Meskine<sup>b</sup> (Pr)

<sup>a</sup> Service d'endocrinologie - établissement public hospitalier de Bologhine, Alger, ALGÉRIE ; <sup>b</sup> Service d'endocrinologie / laboratoire d'endocrinologie et métabolisme (LEM), établissement public hospitalier de Bologhine, université Alger1, Alger, ALGÉRIE

## Introduction :

La NEM1 est une maladie héréditaire rare, à transmission autosomique dominante, liée à une mutation du gène NEM en 11q13, sa prévalence est entre 1/20000 à 1/40000. Elle est définie par l'association, chez le même patient, de deux des cinq atteintes principales : hyperparathyroïdie primaire, tumeur endocrine duodeno-pancréatique, adénome antéhypophysaire, tumeurs de la corticosurrénale, carcinoïde thymique ou bronchique; ou une atteinte majeure chez un sujet ayant un apparenté au premier degré présentant la maladie.

Des atteintes, plus rares, extra-endocriniennes, sont possibles : cutanées (lipomes, angiofibromes), viscérales (léiomyomes, myosarcomes) ou du système nerveux central (épendymomes, méningiomes).

Nous rapportons le cas d'une patiente ayant une NEM1 associant un phéochromocytome et un gliome malin.

## Observation :

Patiente âgée de 60 ans, chez qui le diagnostic d'une NEM1 a été posé à l'âge de 55ans devant :

Une hyperparathyroïdie primaire, un insulinome, un adénome hypophysaire, un phéochromocytome (diagnostiqué à l'étude anatomopathologique) et une hyperparathyroïdie primaire chez un fils âgé de 37 ans ; à savoir trois atteintes principales.

Après une prise en charge chirurgicale des différentes localisations tumorales, hormis l'adénome hypophysaire ; la malade a été perdue de vue pendant 04ans ; jusqu'à l'âge de 60ans où elle reconsulte dans un tableau de confusion mentale avec hypoglycémies.

Les explorations paracliniques ont révélé : une récurrence d'insulinome, un syndrome de Zollinger-Ellison, l'adénome hypophysaire est resté stable, et plusieurs foyers tumoraux au niveau de l'hémisphère cérébral gauche évoquant une maladie gliomateuse à l'imagerie, dont l'évolution était fatale, après trois mois, malgré le traitement urgent par radiothérapie. La neurochirurgie et la chimiothérapie n'étaient pas indiquées vue son état général très altéré.

L'étude génétique n'a pas été faite

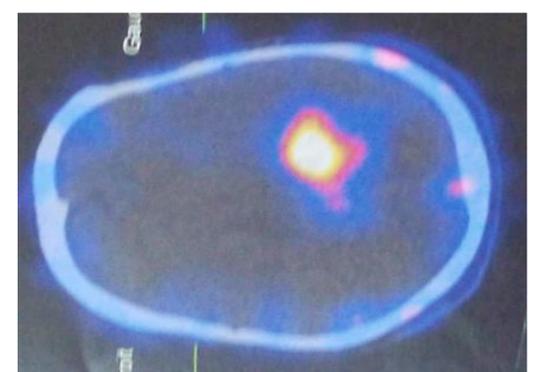
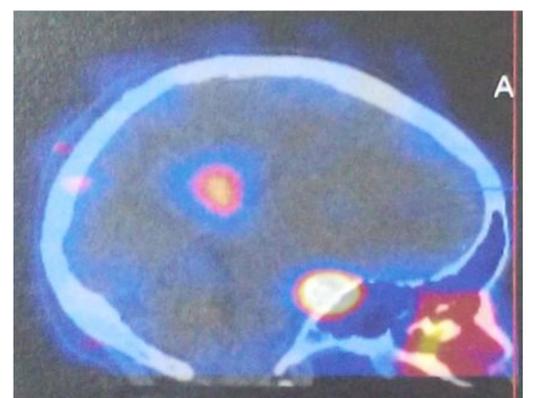
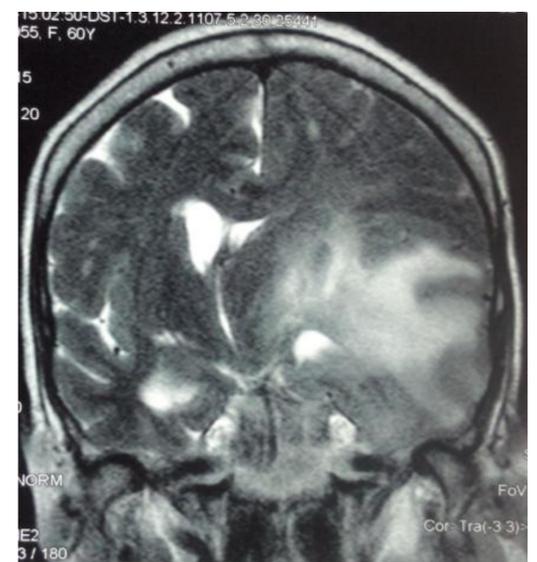
## Discussion / conclusion :

La NEM1 est une pathologie endocrinienne rare, par mutation du gène de la ménine.

L'atteinte surrénalienne est représentée, le plus souvent, par l'hyperplasie, nodulaire ou non, et d'adénomes non fonctionnels ou fonctionnels de la corticosurrénale ; le phéochromocytome est exceptionnel.

Les tumeurs gliales du système nerveux central ont été observées chez quelques patients NEM1 : 1% des cas selon les données de la littérature. La tumorigenèse des gliomes dans la NEM1 n'est pas connue, mais leur survenue dans ce contexte suppose que la mutation MEN1 prédispose à un large spectre de tumeurs avec faible pénétrance des atteintes non endocriniennes.

Notre patiente représente un cas de NEM1 familiale très symptomatique, d'où la nécessité d'une enquête génétique afin de dépister et prendre en charge



Glioblastome:  
IRM + Otreoscan

## Bibliographie:

- EMC : neoplasie endocrinienne multiple de type 1 (2009) – gliomes de haut grade (2005).
- Ependymome malin supra tentoriel : complication rare d'une nem 1 -chr. Chabrolle- 2004 Congrès de la SFE – Reims 2004.
- Annales d'Endocrinologie 68 (2007) S1–S8.