

Les phéochromocytomes bilatéraux

FZ. Iftahy, S. El Aziz, A. Chadli

Service d'Endocrinologie, diabétologie et maladies métaboliques
CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

INTRODUCTION

Les phéochromocytomes bilatéraux (PB) sont généralement intégrés dans le cadre d'une maladie familiale, et surviennent chez des patients jeunes¹. Leur diagnostic doit faire mener une enquête génétique, clinique et moléculaire, qui révèle une affection sous jacente dans 80% des cas².

MATERIEL ET METHODES

Etude rétrospective et prospective entre 2000 et 2015 incluant treize patients présentant un PB confirmé. Les aspects cliniques, biologiques et radiologiques, les attitudes thérapeutiques proposées ainsi que les résultats des études génétiques ont été étudiés.

RESULTATS

Caractéristiques cliniques des patients:

Sexe ratio	6/7
Age moyen	37 ans
HTA	9 cas
Triade de ménard	9 cas
asymptomatique	3 patients

Confirmation diagnostic:

Dérivés méthoxylés (DM): 13 patients

Imagerie:

-TDM surrénalienne: 12 patients

-IRM surrénalienne: 1 patiente

La taille moyenne : 5 cm (3cm-8cm)

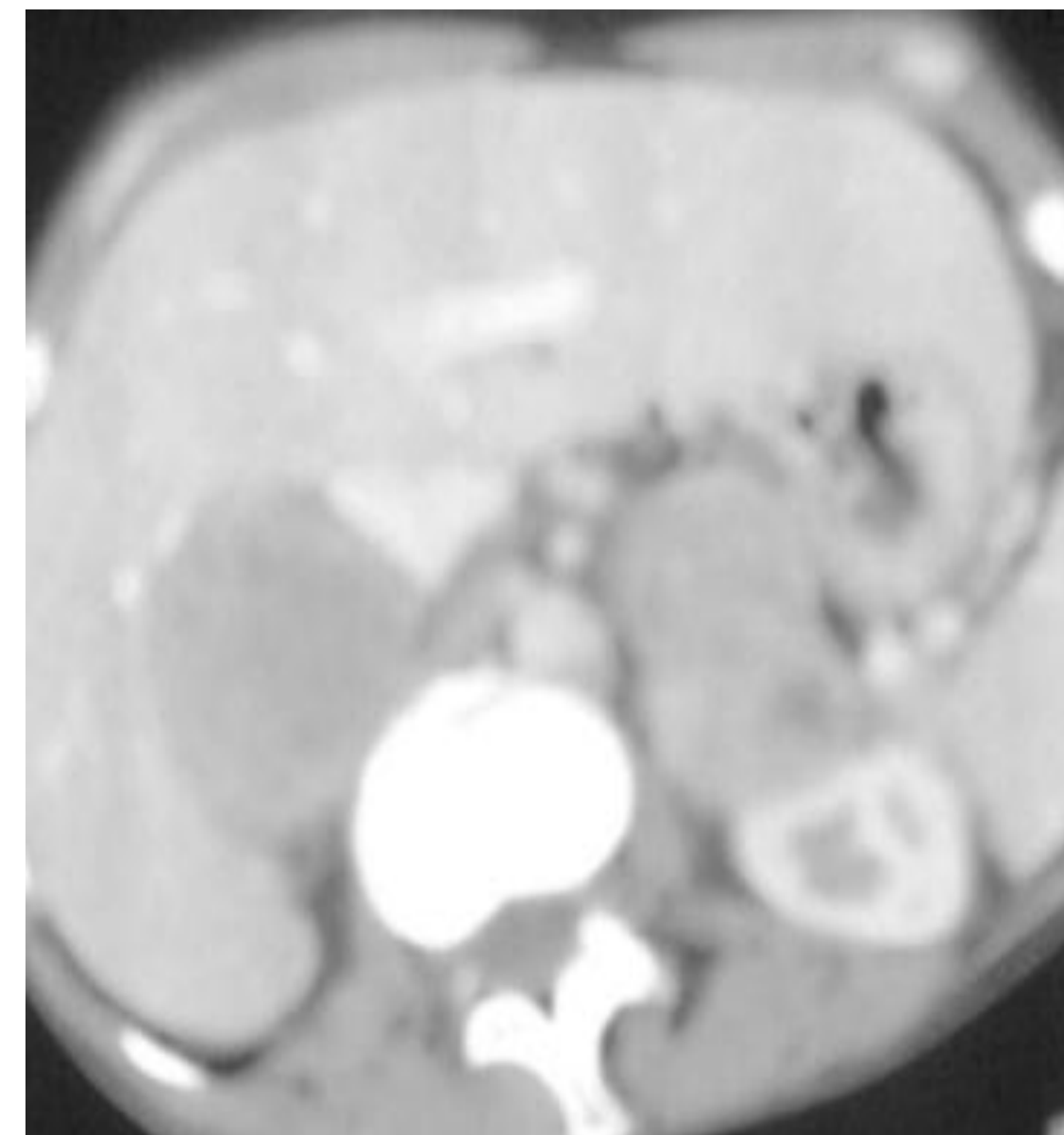
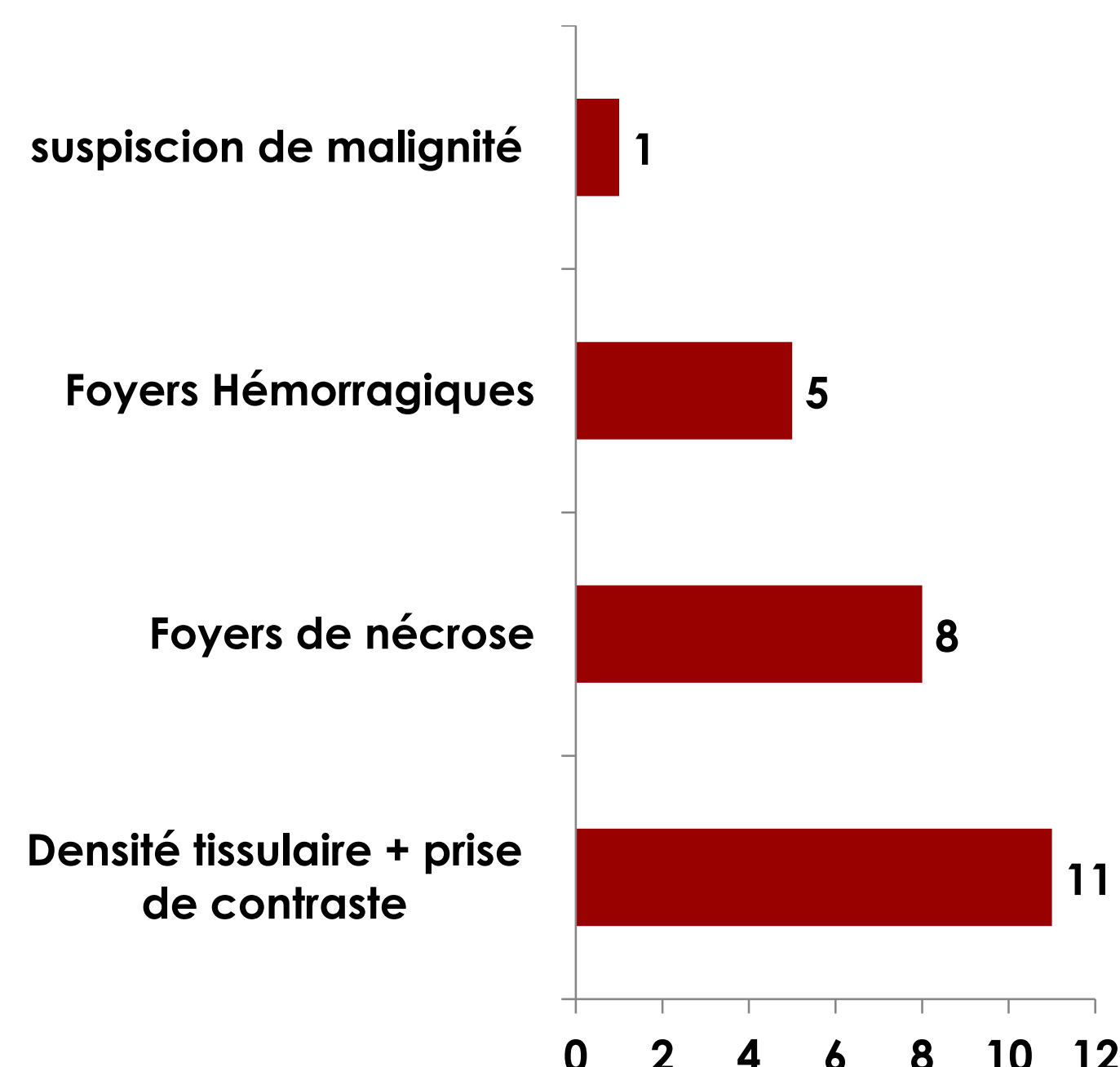


Fig 1: TDM abdominale, 2 masses surrénaliennes de 4cm en rapport avec phéochromocytome



Fig2: TDM abdominale: 2masses surrénaliennes de 3,5cm en rapport avec un phéochromocytome bilatéral

Bilan de Néoplasie endocrinienne multiple:

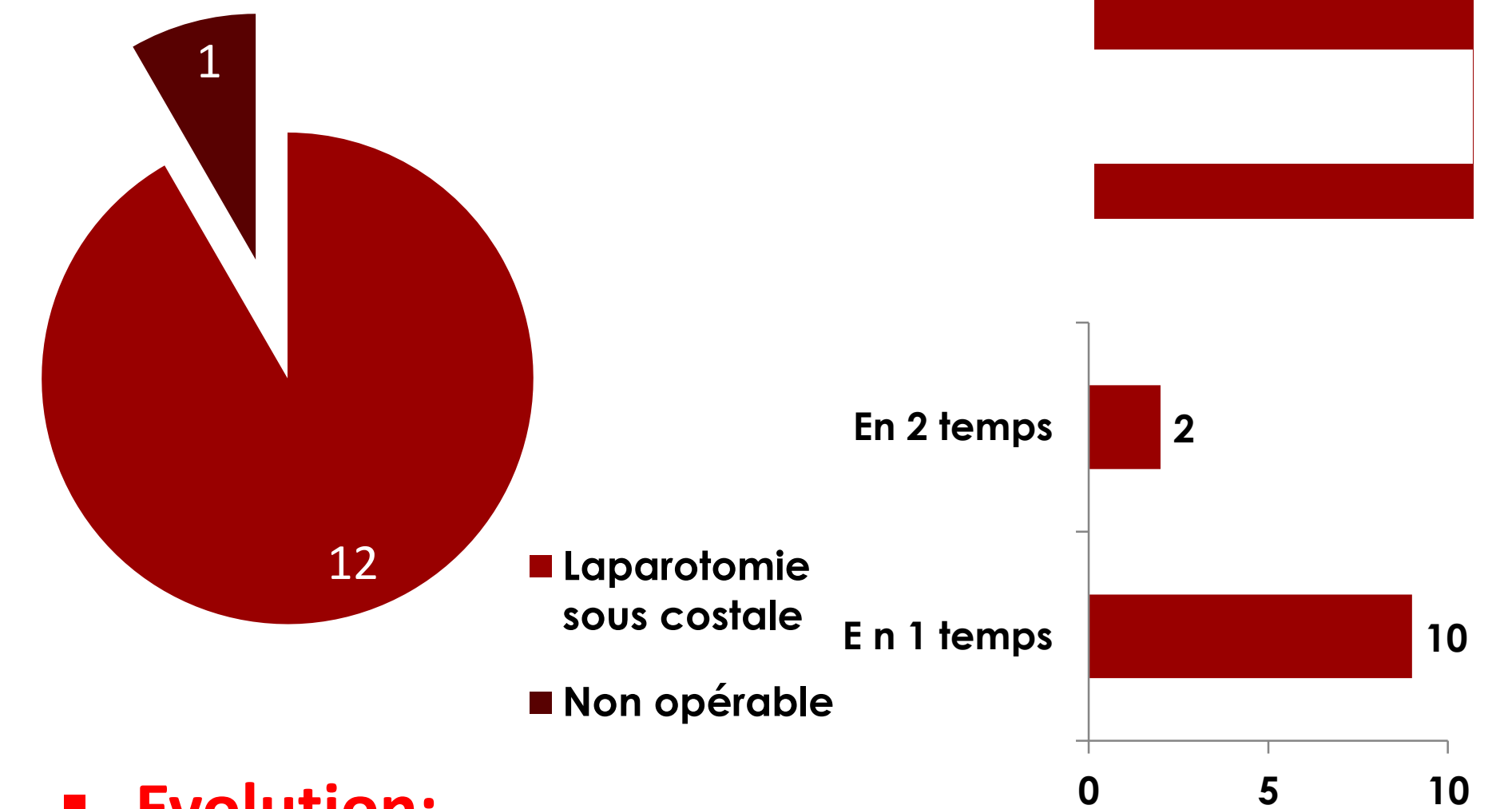
Perturbations du bilan phosphocalcique PTH élevée	2
CMT ou calcitonine augmentée	4

Traitement:

- Préparation préopératoire:

Tous les patients hypertendus ont été stabilisés sous bithérapie (bétabloquant+inhibiteur calcique)

-Chirurgie: tous les patients ont bénéficié d'une laparotomie



Evolution:

Normalisation TA	8
Normalisation DM	8
Perdus de vue	4

Etude génétique clinique et moléculaire:

	clinique	moléculaire
Mutation gène RET		3
VHL		3
SDHD, SDHC et SDHB		
Neurofibromatose	1	0
En cours		2

CONCLUSION

- Les phéochromocytomes bilatéraux sont fréquents chez le sujet jeune.
- HTA est le symptôme le plus précoce révélateur de la maladie.
- Le diagnostic repose sur le dosage des DM+TDM surrénalienne.
- L'étude génétique s'impose devant tout phéochromocytome bilatéral permettant une enquête familiale avec conseil génétique .

REFERENCES

- Mirallié E et al . Phéochromocytome bilatéraux :génétiqueet traitement. Annales de chirurgie 2005;130:273-76
- Sokol E .Tests génétiques des syndromes des phéochromocytomes. Annales d'Endocrinologie 2006;67:100-1