

ASSOCIATION PHÉOCHROMOCYTOME ET NEUROFIBROMATOSE TYPE 1: À PROPOS DE 04 CAS

H. Fennoun, S. El Aziz, A. Mjabber, A. Chadli

Service d'Endocrinologie, Diabétologie et Maladies Métaboliques

CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Hassan II-Casablanca

INTRODUCTION

- Les phéochromocytomes (Phéo) sont des tumeurs neuroendocriniennes rares de la surrenale.
- La neurofibromatose de type 1 (NF1) est une affection génétique fréquente (1/3 500),
- Cependant, la prévalence du Phéo dans la NF1 est rare n'excédant pas les 5 %.
- Nous rapportons 4 observations de patients hospitalisés au service d'endocrinologie du CHU Ibn Rochd de Casablanca.

OBSERVATION 1

- Homme, 52 ans
- Admis pour Phéochromocytome associé à la NF1.
- Diagnostic retenu devant :
 - HTA paroxystique, Triade de Ménard,
 - Dérivés méthoxylés urinaires élevés
 - Présence d'une masse surrenalienne droite de 11*8 cm
- Evolution: décès suite à un choc hémorragique en post opératoire.

OBSERVATION 2

- Femme, 62 ans
- Admise pour Phéo bilatéral associé à la NF1
- Diagnostic retenu devant:
 - HTA, triade de Ménard,
 - Dérivés méthoxylés urinaires élevés
 - Deux masses surrenaliennes droite (10*9*8cm) et gauche de 2cm.
- Traitement: Surrénalectomie bilatérale réalisée.
- Evolution: persistance d'une HTA modérée.

OBSERVATION 3

- Homme, 26 ans
- Suivi depuis l'âge de 4 ans pour NF1
- Opéré à 4 reprises pour schwannome de la face
- Diagnostic retenu devant:
 - HTA paroxystique sans triade de Ménard
 - Dérivés méthoxylés urinaires élevés
 - Masse surrenalienne gauche hétéro dense de 3 cm, arrondie bien limitée.
- Evolution: Décès par engagement cérébral du à la transformation du schwannome facial avec envahissement du lobe temporal.

OBSERVATION 4

- Femme, 22 ans
- Admise pour un phéochromocytome associé à une neurofibromatose de type 1
- Diagnostic retenu devant :
 - Triade de Ménard incomplète sans HTA
 - Dérivés méthoxylés élevés
 - Masse surrenalienne droite (68 X 80mm), englobant la veine cave inférieure dans sa portion rétro-hépatique sur toute sa circonférence (figure 2)
- Patiente n'a pas bénéficié d'une chirurgie vu le rapport étroit de la masse avec les vaisseaux



Figure 1: taches café au lait de la NF1

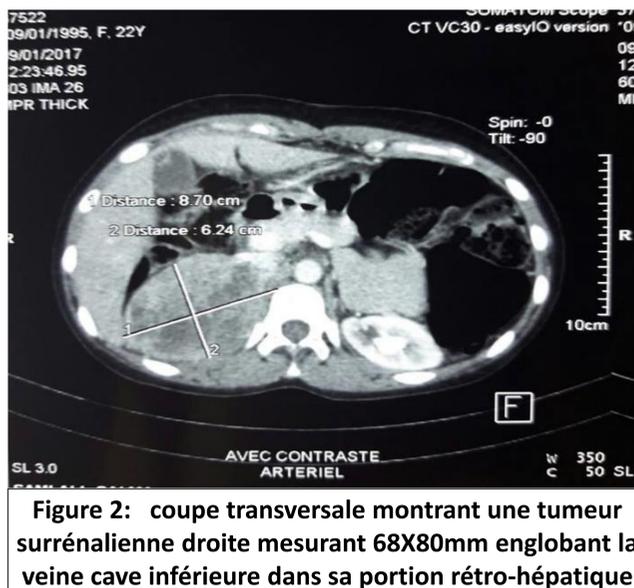


Figure 2: coupe transversale montrant une tumeur surrenalienne droite mesurant 68X80mm englobant la veine cave inférieure dans sa portion rétro-hépatique

DISCUSSION

- Les phéo familiaux sont observés principalement chez les patients atteints de néoplasie endocrinienne multiple de type 2, neurofibromatose de type 1, maladie de Von Hippel-Lindau et tumeurs corporelles carotidiennes (1,2)
- La neurofibromatose est une maladie autosomique dominante qui était décrite d'abord par Von Recklinghausen en 1849 (3)
- Le diagnostic de neurofibromatose retenu sur au moins deux des sept critères suivants:
 - un gliome du nerf optique
 - au moins deux nodules de Lisch
 - une lésion osseuse caractéristique (dysplasie du sphénoïde, pseudarthrose, amincissement du cortex des os longs)
 - présence de lentigines axillaires ou inguinales
 - au moins deux neurofibromes quel que soit leur type ou neurofibrome pléxiforme
 - au moins 6 taches café au lait de diamètre supérieur à 1.5cm après la puberté ou à 0.5cm avant la puberté
 - un apparenté de premier degré atteint
- Les malades porteurs de neurofibromatose de type 1 développent un phéochromocytome unilatéral dans 95 % des cas ou bilatéral (14 %) (2)
- Plusieurs études suggèrent un dépistage systématique chez les patients atteints de neurofibromatose de type 1 (4)

CONCLUSION

Nos observations montrent la nécessité de dépister un phéochromocytome chez tout patient présentant une neurofibromatose de type 1 malgré la rareté de cette association, vu ses particularités (bilatéralité, malignité) mettant en jeu le pronostic vital du patient.

REFERENCES

- HP. Neumann et al, mutations in Non syndromic pheochromocytoma. N Engl J Med. 2002;346(19):1459-1466.
- Zafar et al. Neurofibromatosis Type 1 With A Pheochromocytoma: a Rare Presentation of Von Recklinghausen Disease. J Endocrinol Metab. 2015;5(5):309-311
- H. Dannenberg, et al. Clinical characteristics of Pheochromocytoma patients with germline mutations in SDHD. J Clin Oncol. 2005;23(9):1894-1901.
- H. Chen et al. The North American Neuroendocrine Tumor Society Consensus guideline for the diagnosis and management of neuroendocrine tumors: pheochromocytoma, paraganglioma, and Medullary thyroid cancer. Pancreas. 2010;39(6):775-783.