

Phéochromocytome dans le cadre de la neurofibromatose de type 1 : à propos de deux cas

H. Marzouk^{*a} (Dr), A. Ben Abdelkrim^a (Dr), Y. Hasni^a (Dr), M. Chaieb^a (Pr), M. Kacem^a (Pr),
A. Maaroufi^a (Pr), K. Ach^a (Pr)

^a *CHU Farhat Hached, Sousse, TUNISIE*

Introduction

La neurofibromatose de type 1 est, certes, la plus fréquente des phacomatoses mais la présentation clinique est très variable. Nous rapportons dans ce cadre le cas de deux patientes.

Observation

La première patiente était âgée de 36 ans au moment du diagnostic et sans antécédents notables. Elle consultait pour des douleurs abdominales récurrentes. A l'examen, la patiente était normo-tendue sans hypotension orthostatique ni tachycardie. L'attention était attirée par la présence des multiples taches café au lait avec des lentigines axillaires, comme son père d'ailleurs, faisant suspecter ce diagnostic. Le dosage des dérivés méthoxylés urinaires pratiqué était à 5 fois la normale et la TDM abdominale montrait une masse surrénalienne droite de 55 cm. La patiente était opérée et l'évolution clinico-biologique était favorable.

La deuxième patiente était âgée de 56 ans au moment du diagnostic, non connue porteuse de neurofibromatose, consultait pour des diarrhées d'allure motrice rebelles aux traitements symptomatiques. La coloscopie demandée à plusieurs reprises, refusée heureusement par la patiente. Une TDM abdominale demandée par son gastrologue montrait une masse surrénalienne de 10 cm d'où la suspicion du diagnostic. L'examen montrait des signes cutanés évidents de neurofibromatose ; multiples taches café au lait, des lentigines axillaires et des neurofibromes. Une HTA paroxystique était diagnostiquée à l'holter tensionnel ainsi qu'une hypotension orthostatique. La biologie montrait une hyperglycémie modérée à jeun ainsi qu'une hypokaliémie sévère. La patiente était opérée avec régression des diarrhées, faisant évoquer un phéochromocytome sécrétant le VIP.

Conclusion

Ces deux cas illustrent deux présentations cliniques différentes de phéochromocytome pouvant être trompeuses.