

Association de phéochromocytome et d'hyperparathyroïdie primaire : À propos de 3 cas

S. Mekni (Dr), I. Rojbi (Dr), I. Ben Nacef (Dr), M. Ben Jemaa (Dr), N. Mechirgui (Dr), Y. Lakhoua (Dr), K. Khiari (Pr), N. Ben Abdallah (Pr)

unité d'endocrinologie, service de médecine interne A Hôpital Charles Nicolle Tunis, TUNISIE

INTRODUCTION

❖ L'association d'une hyperparathyroïdie primaire et d'un phéochromocytome a été bien établie dans le cadre de néoplasie endocrinienne multiple (NEM). Cependant des tableaux incomplets existent laissant penser à une découverte fortuite ou bien un lien physiopathologique non encore identifié.

OBSERVATIONS

❖ Il s'agit de 3 femmes d'âge moyen 46ans. La circonstance de découverte du phéochromocytome était : une HTA résistante ; un incidentalome surrénalien et une HTA paroxystique dans chacun des cas. Deux patientes avaient une triade classique de Ménard. Le diagnostic de phéochromocytome a été retenu devant des normétanéphrines urinaires élevées. La découverte d'une hyperparathyroïdie primaire était concomitante au diagnostic de phéochromocytome avec une PTH élevée associée à une hypercalcémie chez deux malades et une normo calcémie pour la troisième (Tableau n°1). Un adénome parathyroïdien a été objectivé chez deux patientes . Le bilan topographique était négatif pour la troisième .

❖ Deux patientes avaient un goitre multi nodulaire et une patiente avait un nodule thyroïdien classé TIRADS 4 avec euthyroïdie clinico biologique. Le dosage de la calcitonine était normal pour les 3 cas. Le bilan de recherche d'autres atteintes du NEM était négatif.

❖ Toutes les patientes ont eu une prise en charge chirurgicale double avec surrénalectomie unilatérale et une parathyroïdectomie concomitante.

❖ Tous les malades ont eu une guérison de leurs hyperparathyroïdie mais le phéochromocytome était malin dans deux cas avec découverte de métastase hépatique lors du suivi.

	Malade n°1	Malade n°2	Malade n°3
Calcémie (mmol/l)	2.83	2.67	2.35
PTH (pg/ml)	115	389.5	109
Normétanéphrines urinaires (µg/g de creat)	2404	373	1324

Tableau1: Données biologiques des malades

DISCUSSION ET CONCLUSION

❖ La néoplasie endocrinienne multiple de type 2 est une pathologie rare ; sa prévalence est estimée à 1/35 000. La NEM2A représente 70 % à 80 % des NEM2, caractérisée par l'association au carcinome médullaire de la thyroïde, un phéochromocytome et une hyperparathyroïdie.

❖ Cependant l'association isolée d'une hyperparathyroïdie primaire et d'un phéochromocytome sans autres atteintes endocriniennes est possible comme c'est le cas de nos patientes. Son caractère fortuit ou non est à prouver .