

## Introduction

La moitié des patients souffrant de NEM 2A développe un phéochromocytome, dans ce cas il est plus précoce que dans les formes sporadiques; pouvant être totalement asymptomatique, isolé ou au contraire multiple et bilatéral.

## Objectif

Analyser les caractéristiques du phéochromocytome au cours des NEM 2A.

## Materiel et Méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive s'étalant sur 8ans portant sur 09 patients présentant une NEM 2A hospitalisés et suivis au service d'Endocrinologie Diabétologie et Nutrition du CHU Hassan II de Fès.

## Résultats

07 cas de phéochromocytome, soit 77.7%, étaient colligés avec une prédominance féminine et un sex ratio H/F de 0.4, l'âge moyen au moment du diagnostic était de  $29.4 \pm 6.6$ ans.

Le phéochromocytome était révélateur de la NEM2A dans 42.8% des cas, et une enquête familiale dans 28.5% des cas. Sa découverte était synchrones aux autres néoplasies dans 28.5% des cas, et précédée par le carcinome médullaire de la thyroïde (CMT) chez 42.8% des patients. L'association à un CMT et à une hyperparathyroïdie était présente respectivement dans 85.7% et 42.8% des cas. L'HTA était objectivée chez 42.8% des patients avec une triade de Ménard positive dans 28.5% des cas.

Les dérivés méthoxylés urinaires étaient positifs dans 85.7% des cas, une TDM surrénalienne était réalisée chez tous nos patients permettant de visualiser la tumeur dans tous les cas, et la tumeur était bilatérale chez 71.4% des patients.

## Discussion

Les phéochromocytomes sont associés dans plus de 50% des cas aux NEM de type 2 [1].

Les **NEM 2A** sont les plus fréquentes (70% des NEM 2). Elles associent cancer médullaire de la thyroïde (95-100%), phéochromocytome (50-60%) et hyperparathyroïdie [2].

Le phéochromocytome est parfois inaugural dans 10 à 26 % des cas [3], contre 42,8% dans notre étude.

Sa prévalence moyenne est d'environ 55% mais varie en fait de 10 à 100%.

L'âge d'apparition est lui aussi variable allant de 12 à 68 ans, avec un âge moyen de  $29.4 \pm 6.6$ ans chez nos patients.

Il est classiquement responsable d'hypertension paroxystique avec tachycardie, céphalées, sueurs, hypotension orthostatique; alors que les phéochromocytomes associés aux NEM 2 peuvent être totalement asymptomatique dans environ deux tiers des cas [4]; ou peuvent se manifester par une hypertension artérielle isolée ou intermittente.

Leurs localisation est presque exclusivement médullosurrénalienne, souvent bilatéraux dans 66 % des cas vs 71.4% dans notre travail; mais très rarement malins. Dans la série du GETC (Groupe d'Etude des Tumeurs à Calcitonine) sur 100 phéochromocytomes 1 seul était malin dans le cadre d'une NEM2A.

La recherche d'une localisation surrénalienne doit donc être systématique et fondée sur l'élévation des dérivés méthoxylés dans les urines.

## Conclusion

Le phéochromocytome est fréquemment révélateur des NEM 2A. L'analyse moléculaire du gène RET doit être effectuée systématiquement chez les sujets à risque, permettant un diagnostic précoce de cette néoplasie, et une prise en charge spécifique, prophylactique et efficace des apparentés génétiquement prédisposés.

## Références

- [1] SKOGSEID B., RASTAD J., GOBL A., LARSSON C., BACKLIN K., JUHLIN C., AKERSTROM G., OBERG K. Adrenal lesion in multiple endocrine neoplasia type 1. Surgery 1995;118(6):1077-82.
- [2] KIRSCHNER L.S., TAYMANS S.E., STRATAKIS C.A. Characterization of the adrenal gland pathology of Carney complex, and molecular genetics of the disease. Endocr Res 1998;24(3-4):863-4.
- [3] S. Beltran, F. Borson-Chazot, Phéochromocytome 2007; 10-015-B-50
- [4] Lenders JWM, Eisenhofer G, Mannelli M, Pacak K. Phaeochromocytoma. Lancet 2005;366:665–75