

Evaluation de la prescription de Metyrosine chez des patients atteints de phéochromocytomes ou de paragangliomes au sein du centre d'hypertension artérielle de l'HEGP : étude monocentrique descriptive sur 21 patients.

POP-014

Julien RIANCHO¹, D. Ferrao¹ (Mlle), S. Baron¹ (Dr), C. Grataloup¹ (Dr), G. Manceau¹ (Dr), D. Rousseau¹ (Dr), N. Gebara¹ (Dr), A-P. Gimenez Roqueplo¹, M. Azizi^{1,2} (Pr), L. Amar^{1,3} (Pr)

¹ Université Paris Cité, AP-HP Hôpital Européen Georges-Pompidou, Services Hypertension, Physiologie, Radiologie, Chirurgie, Pharmacie, Génétique, CRM Surrénales

² Université de Paris, Inserm, Centre d'Investigation Clinique 1418, F-75006, Paris, France.

³ Université Paris Cité, Inserm, PARCC, F-75015, Paris, France

Introduction

- Les phéochromocytomes et les paragangliomes (PPGL) sont des tumeurs rares capables de sécréter des catécholamines en excès et dont la prévalence est estimée entre 0,1 et 0,6% au sein d'une population de patients hypertendus (1).
- On estime entre 10 à 15% la survenue de complications cardiovasculaires aiguës et notamment la cardiopathie adrénérurgique (Takotsubo) secondaire à une décharge massive de catécholamines.
- La Metyrosine est une molécule capable de bloquer la biosynthèse des catécholamines via l'inhibition de la tyrosine hydroxylase, l'enzyme responsable de la conversion de la tyrosine en L-DOPA. Elle est utilisée dans les paragangliomes et les phéochromocytomes et sa prescription relève d'une Autorisation temporaire d'utilisation en France.
- Néanmoins son utilisation reste limitée et peu d'études ont évalué son efficacité clinique, biologique, hormonales ainsi que ses effets secondaires.

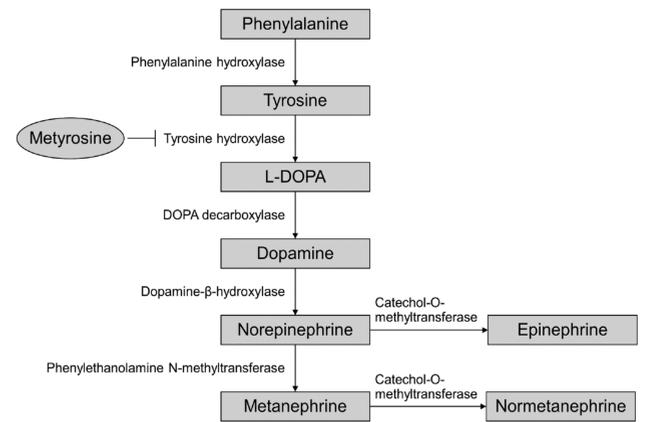


Image 1 : Action de la Metyrosine sur la biosynthèse des catécholamines (Gruber et al, 2021)

Objectif de l'étude

- Analyser dans une série de patients traités par Metyrosine et atteints de PPGL, les effets clinico-biologiques ainsi que la survenue d'effets secondaires liés à l'utilisation de cette molécule.

Patients et Méthodes

- Etude monocentrique rétrospective descriptive.
- Recueil des données cliniques, hormonales, radiologiques et génétiques de 21 patients traités par Metyrosine au sein de l'HEGP/Broussais entre 1980 et 2022.

Résultats

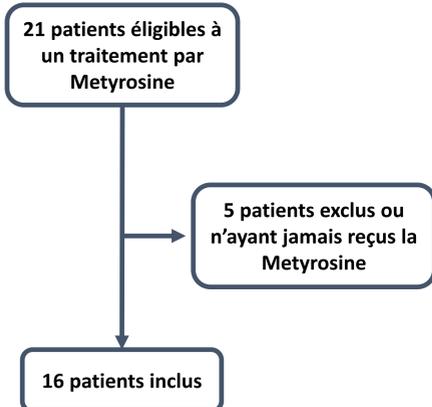


Fig. 1 : Diagramme de flux de l'étude.
Parmi les 21 patients éligibles, 5 n'ont jamais pu recevoir la Metyrosine (décès précoce, rupture de stock..)

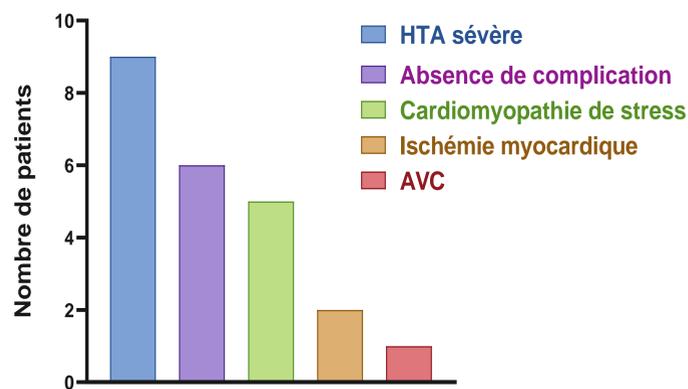


Fig. 2 : Principales complications aiguës cardiovasculaires avant introduction de Metyrosine.
L'HTA sévère et la cardiopathie de stress étaient retrouvées respectivement dans 90% (9/10) et 50% (5/10) des patients ayant une complication cardiovasculaire. 6 patients étaient indemnes de complication aiguë.

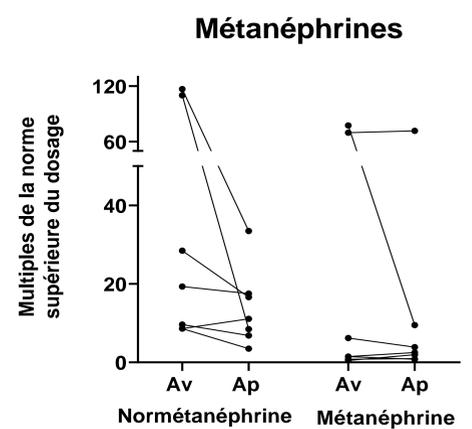


Fig. 3 : Dosages des métanéphrines avant et après introduction de la Metyrosine.

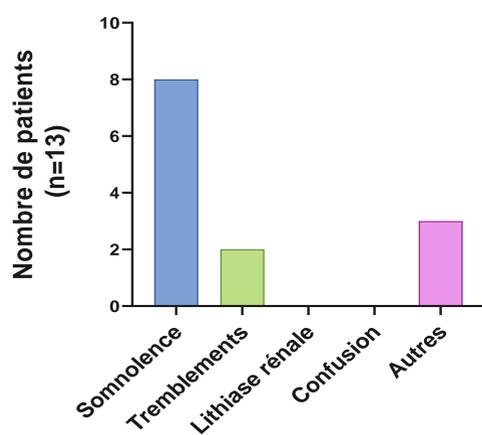


Fig. 4 : Principaux effets secondaires.
La somnolence et la tremblements étaient retrouvés respectivement dans 60% et 15% des patients présentant des effets secondaires 3 patients: données manquantes

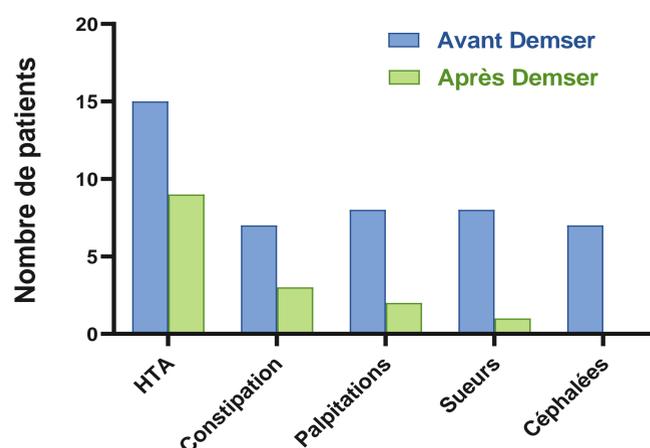


Fig. 5 : Amélioration de la symptomatologie clinique.
Une amélioration de l'ensemble des symptômes a été retrouvée chez les patients traités par Metyrosine

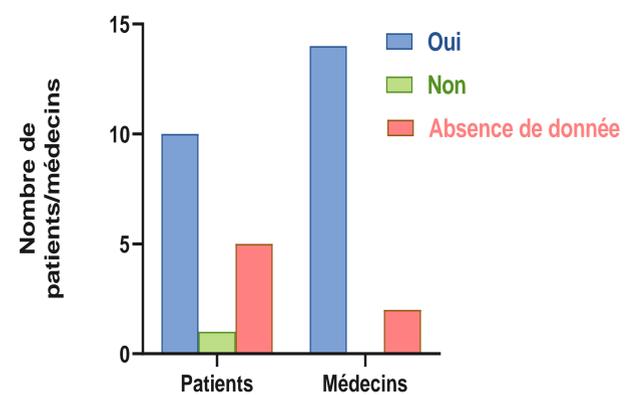


Fig. 6 : Amélioration ressentie des patients et des médecins.
62,5% des patients et 94% des médecins traitant les patients constataient une amélioration de leur état.

Conclusion

- Ces données suggèrent une efficacité de la Metyrosine sur la sécrétion de catécholamines chez les patients atteints de PPGL et une réduction de la symptomatologie liée à cette hypersécrétion.
- Cette étude sera secondairement étendue au niveau national

Bibliographie

Omura M et al, Prospective Study on the Prevalence of Secondary Hypertension among Hypertensive Patients Visiting a General Outpatient Clinic in Japan. Hypertension Research. 2004;27(3):193-202.
Gruber LM et al, The Role for Metyrosine in the Treatment of Patients With Pheochromocytoma and Paraganglioma. J Clin Endocrinol Metab. 2021 Mar 6;106(6):e2393-401