

Phéochromocytome (à propos de 10cas)

I.Khaldouni ; M.Rchachi ; K.Lahlou ;L.Agerd ;F.Ajdi.
Service d'endocrinologie diabétologie du CHU Hassan II Fès.

Introduction

Le phéochromocytome est une tumeur rare qui peut être sporadique ou familiale. L'expression clinique est directement liée à l'hypersécrétion des catécholamines et est dominée classiquement par l'HTA. Le diagnostic biologique repose essentiellement sur l'élévation de la concentration plasmatique des dérivés méthoxylés, l'imagerie qui s'est bien développée permet quant à elle, le diagnostic topographique.

La prise en charge pré et péri opératoire est maintenant bien codifiée.

L'objectif de cette étude rétrospective est d'étudier, à travers notre expérience au CHU Hassan II, les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives du phéochromocytome.

Matériels et méthodes :

étude rétrospective concernant 10 cas collégié dans le service d'endocrinologie du CHU Hassan II de Fès sur une période de 2 ans et 3 mois.

Résultats

Sur une période de 2ans et 3 mois un total de 10 patients ayant un phéochromocytome ont été pris en charge au service d'endocrinologie du CHU Hassan II de Fès dont la moyenne d'âge est de 32.7 ans avec une nette predominance feminine avec un sexe ratio masculin/feminin à 0.8.

L'analyse de notre série retrouve 8 cas de phéochromocytome sporadique et 2 cas s'integrant dans le cadre de NEM 2.

La triade de Menard représente la principale manifestation clinique avec 57% des cas suivie par l'HTA retrouvée chez 14 %des cas . Le diagnostic de phéochromocytome a été posé devant un incidentalome surrénalien dans 57% des cas.

les autres circonstances de découverte s'intègre soit dans le cadre de NEM familiale ou dans le cadre de bilan de NEM personnelle avec respectivement 30 et 25% des cas. Le dosage des metanéphrines urinaires était positif chez tous nos patients,

la Tomodensitométrie était concluante dans tous nos cas avec une localisation bilatérale dans 28.5% des cas , elle était gauche dans 40% des cas et droite dans35% des cas.

Tous les malades de notre série ont bénéficié d'une cure chirurgicale après préparation médicale adéquate.

Le diagnostic génétique a été réalisé chez.. patients avec un résultats positif chez 2 L'enquête génétique a retrouvé un gène RET chez 2 patients.

Références

- 1-C.Olivier Phéochromocytome EMC 2009
- 2-kwang hyun Kim et all, clinical experiences of phaeochromocytoma in Korea Younsei Med J 52(1):45-50,2011
- 3-Yau SJ et all Phaeochromocytoma in the Hong Kong Chinese population.
- 4-Pigny P et all, should genetic testing be performed in each patient with sporadic phaeochromocytoma at presentation? Eur J Endocrinol 2009,160:227-31

Discussion

Notre série s'étale sur une période de 2 ans et 3 mois , mais ne retrouve que 10 cas de phéochromocytome, ceci correspond aux données de littérature qui rapporte une rareté de cette tumeur avec une incidence annuelle de 2 à 8 cas par million d'habitants (1).

Dans notre série on retrouve une prédominance féminine ceci rejoint les données de la littérature notamment les données retrouve dans la série étudiée au service d'urologie de l'université de Yonsei à Seoul en Corée(2).

Le phéochromocytome dans notre série survient entre 13 et 70 ans avec une moyenne de 37.5 ans celle-ci est de 47 ans dans la série de Yau JS et all (3).

la triade de Ménard représente la principale manifestation clinique dans notre série avec 57% des cas, alors qu'elle ne représente que 24% des cas dans la série de Yau JS et all (3), l'hypertension artérielle est présente compte à elle dans plus de 70 % des cas dans la même étude contre 25% des cas dans la notre.

57% de nos patients ont été diagnostiqué devant un incidentalome surrénalien par contre ce mode de découverte du phéochromocytome est retrouvé dans 36.1% des cas dans la série de Seoul (2)

Notre série trouve 9 cas de phéochromocytome sporadique et 2 cas de phéochromocytome familiales soit 18 % contre 24% des cas dans la série de Yau JS et all (3).

Le diagnostic de phéochromocytome repose sur le dosage urinaire des catécholamines et leurs métabolites. Ce dosage a permis de confirmer le diagnostic chez tous nos patients, tous ayant un taux élevé de métanéphrines qui ont une sensibilité de 100% et une spécificité de 95%(1)

La tomodensitométrie était concluante chez tous nos patients avec une localisation surrénalienne dans 100% des cas ce qui correspond aux données de littérature qui rapporte une localisation surrénalienne dans 90% des cas (1), le siège bilatéral est retrouvé dans 28.5% des cas dans notre série contre 18 % ces dans la série de Yau Js et all (3).

Le diagnostic génétique a été réalisé chez 8 de nos patients , le gène RET a été retrouvé chez 2 parmi eux. Tous nos patients ont bénéficié d'une préparation médicale adéquate avec survenu d'un pic hypertensif chez 4 patients contre 3 patients sur 119 dans l'étude de Séoul(4).

Conclusion

Le phéochromocytome est une pathologie rare, grave, d'expression clinique variable. Les progrès actuels de la génétique ont permis un dépistage précoce des formes familiales le diagnostic génétique est indiqué devant tout phéochromocytome bilatéral survenant avant l'âge de 50ans . La chirurgie reste à l'heure actuelle le seul traitement curatif