

# Phéochromocytome surrénalien au cours de la maladie de Von Hippel-Lindau : à propos d'un cas.

Dr NG. ANDZOUANA MBAMOGNOUA<sup>a</sup>, Dr M. DIARRA<sup>a</sup>, Dr M. RCHACHI<sup>a</sup>, Pr F. AJFDI<sup>a</sup>

Service d'Endocrinologie Diabétologie et Maladies métaboliques. CHU Hassan II Fès, Maroc

## INTRODUCTION

Les phéochromocytomes sont des tumeurs issues des cellules chromaffines sécrétant des catécholamines. Ils surviennent dans 11 à 19% des cas de maladie de Von Hippel-Lindau (VHL), et sont potentiellement mortels(1). Nous rapportons un cas de maladie de VHL révélé par un phéochromocytome. L'intérêt de notre travail est de mettre en exergue les particularités de ce phéochromocytome, l'apport de l'imagerie métabolique dans le bilan de localisation et le potentiel métastatique des tumeurs associées.

## OBSERVATION

Il s'agit de Mr M.A, âgé de 26ans, ayant subi une surrénalectomie droite pour phéochromocytome unilatéral en 2012, avec une bonne rémission. Une année plus tard, la patiente consulte et décrit une triade de Menard dont l'examen clinique trouve essentiellement une hypotension orthostatique, sans dysmorphie ni de lésions cutanées. Un fond d'œil montre un hémangioblastome rétinien. Les dérivés méthoxylés urinaires des 24H réalisés après régime bien conduit étaient franchement positifs aux dépens de la normétadrenaline (261.018nmol/24h). Un bilan de NEM2 réalisé était négatif. Une TDM cervico-thoraco-abdominale a montré essentiellement une tumeur du corps du pancréas de 12mm hypervasculaire, la surrénale gauche est normale. la scintigraphie osseuse a objectivé des localisations osseuses secondaires (Fig1); pas de foyer de fixation à la MIBG à l'iode 131. L'étude génétique révèle une mutation du gène VHL type 2b.

## DISCUSSION-CONCLUSION

Les phéochromocytomes génétiques représentent environ 20% de l'ensemble des phéochromocytomes.ils surviennent au cours de trois principales maladies génétiques notamment la néoplasie endocrinienne multiple de type 2(NEM2), la maladie de Von Hippel-Lindau(VHL) et la neurofibromatose de type 1(NF1)(1).le diagnostic de la maladie est orienté par la présence d'autres lésions syndromiques spécifiques de chacune d'entre elles.

La maladie de VHL est caractérisée par un développement de tumeurs richement vascularisées du système nerveux central, de la rétine, des surrénales, des reins et du pancréas(2)L'une des lésions les plus fréquentes sont les hémangioblastomes la rétine et du système nerveux central(présents chez 60 à 80% des patients).il est impératif de rechercher cet hémangioblastome au niveau de la fosse postérieure par une IRM, en raison du risque d'hémorragie pouvant être fatale lors de la chirurgie du phéochromocytome(2).il existe deux sous types de la maladie de VHL, selon qu'il n'existe pas de phéochromocytome (type1) ou qu'il existe un phéochromocytome(type2 : 2A marqué par l'absence de lésions pancréatiques ou rénales ;2B si présence de lésions pancréatiques et rénales)(3).ces lésions pancréatiques et rénales peuvent être kystiques ou tumorales malignes pourvues d'un potentiel métastatique.

La maladie de Von hippel lindau a été fortement suspecté chez notre patient devant la présence d'un hémanioblastome rétinien,la symptomatologie clinique et biologique était en faveur d'un phéochromocytome cependant la TDM cervico-thoraco-abdominale ne révèle pas de lésions tumorales évocatrices d'un phéochromocytome,note cependant la présence d'une tumeur pancréatique de de 12mm hypervasculaire avec la surrénale controlatérale normale,plaidant en faveur d'une maladie de VHL type 2B, confirmée par l'étude génétique.des métastases osseuses ont été notées à la scintigraphie osseuse (Fig1) .l'absence de foyer de fixation à la MIBG permettant de localiser le phéochromocytome,ni les métastases osseuses ne fixant,imposait une scintigraphie à l'octréoscan pour le diagnostic topographique du phéochromocytome.

La maladie de VHL est une maladie génétique rare, mais grave.son diagnostic de certitude est rendu facile grâce à l'apport de la génétique moléculaire. Le phéochromocytome est volontiers bilatéral au moment du diagnostic ou au cours de l'évolution ;il peut être secondairement ectopique comme le montre notre cas, d'où l'intérêt de l'imagerie conventionnelle et métabolique dans l'exploration corporelle en totalité.



Fig1: images ostéolytiques du squelette axial et périphérique

## REFERENCES

- 1- O Chabre , P Niccoli-Sire, S Pinson Phéochromocytomes : que nous apportent les gènes RET, VHL et NF1 [Médecine Thérapeutique Endocrinologie & Reproduction. Volume 2, Numéro 4, 323-34, Juillet -Août 2000, Article spécial](#)
- 2- Richard S., Giraud S., Hammel P. *et al.* 1998. Une maladie génétique à impact tissulaire multiple : la maladie de von Hippel-Lindau. *Presse Med* 27: 1112-1120.
- 3- Richard S., Campello C., Taillandier L. *et al.* 1997. La maladie de Von-Hippel Lindau: progrès génétiques et applications clinique. *La Lettre du Neurologue* 55-60.