

Récidives Locales d'un Phéochromocytome dans une Néoplasie Endocrinienne Multiple de type 2a : défis diagnostique et thérapeutique.

B. TRAMUNT¹, A. BUFFET¹, S. GRUNENWALD¹, D. VEZZOSI¹, A. BENNET¹,
E. HUYGHE², S. ZERDOUD³, Ph. CARON¹

¹ Service d'Endocrinologie et Maladies Métaboliques, CHU Larrey, Toulouse

² Service d'Urologie, Andrologie et Transplantation Rénale, CHU Rangueil, Toulouse

³ Service de Médecine Nucléaire, Institut Claudius-Regaud, Toulouse

INTRODUCTION

Les récurrences locales de phéochromocytome après surrenalectomie totale, peu décrites dans la littérature, posent des problèmes diagnostiques et thérapeutiques.

OBSERVATION

Nous rapportons une observation chez un patient de 33 ans présentant une NEM 2a (codon 634). Huit ans après l'exérèse d'un phéochromocytome gauche de 6 cm par coelioscopie, sans complication aucune et avec normalisation biologique par la suite, mise en évidence d'une récurrence dans la loge de surrenalectomie conduisant à une deuxième chirurgie par laparotomie. Quatre ans plus tard, devant une réascension des métanéphrines urinaires et un foyer de fixation scintigraphique dans la même zone, une troisième chirurgie avec exérèse large des tissus (loge de surrenalectomie, diaphragme et psoas) est réalisée. L'anatomopathologie confirme, après chacune des interventions, l'origine chromaffine des tissus excisés, évoquant lors de la dernière chirurgie une phéochromocytomatose.

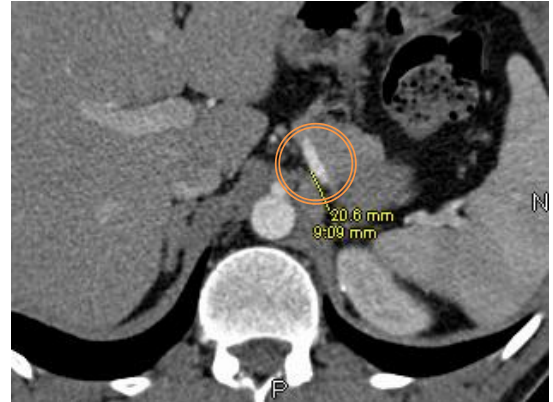
Au plan biologique, chaque récurrence était marquée par une augmentation précoce des métanéphrines urinaires avec inversion du rapport physiologique existant entre normétanéphrines et métanéphrines urinaires.

Trois mois après la dernière intervention, une réascension des métanéphrines avec persistance d'une fixation à la MIBG, fait décider d'un traitement par ¹³¹I MIBG (3 cures de 150 mCi) entre Août 2011 et Mars 2012. Depuis lors, obtention d'une guérison hormonale, scanographique et scintigraphique.

CONCLUSION

Nous rapportons une phéochromocytomatose au cours d'une NEM2a. L'inversion du rapport physiologique entre normétanéphrines et métanéphrines urinaires représenterait un marqueur précoce de récurrence des phéochromocytomes. Un traitement par ¹³¹I MIBG dans ces formes récidivantes pourrait être une option thérapeutique pour éviter des interventions chirurgicales itératives.

Scanner Septembre 2007



IRM Septembre 2007

