

EPIDEMIOLOGIE DU PHEOCHROMOCYTOME ET DU PARAGANGLIOME FONCTIONNEL DANS LES DEPARTEMENTS MARNE ET ARDENNES ENTRE 1988 ET 2008

*V. HOUDELET-GUERINOT, J-B. FLAMENT, M.PATEY, D.GAILLARD, C SCHVARTZ, A. CUPERLIER, N LEVY-BOHBOT,
A. LEROUX, I. NAKIB, H. GRULET, B. DELEMER*

Introduction : Les phéochromocytomes et paragangliomes fonctionnels sont des tumeurs développées aux dépens du tissu chromaffine et sécrétant des catécholamines. Les connaissances en ce domaine ne cessent d'évoluer, notamment sur les plans diagnostique, thérapeutique et génétique. Néanmoins, les données épidémiologiques concernant l'incidence de cette pathologie dans la population générale restent rares et anciennes.

Objectifs : L'objectif principal de notre étude était de déterminer l'incidence actuelle du phéochromocytome. L'objectif secondaire était de décrire son mode de présentation, ses complications, son traitement et son évolution au long cours.

Matériel et Méthodes : Cette étude rétrospective a consisté à rechercher l'ensemble des patients ayant présenté un phéochromocytome entre janvier 1988 et décembre 2008, dans les départements Marne et Ardennes. Pour assurer l'exhaustivité, une enquête a été réalisée à partir des données de tous les anatomo-pathologistes et de tous les endocrinologues de la région Champagne-Ardenne.

Résultats : Il s'agit d'une cohorte régionale multicentrique. Nous avons recensé 68 cas de phéochromocytomes, histologiquement prouvés. Aucun diagnostic n'a été réalisé au cours d'une autopsie. L'incidence du phéochromocytome pendant cette période était de 3.8 cas par million d'habitants par an. Cette incidence est très supérieure à ce qui était connu dans les études antérieures (annexe 1). La performance diagnostique augmente avec le temps (incidence 2004-2008 = 5.9 cas par million d'habitants par an / incidence 1988-1992 = 3.3 cas par million d'habitants par an). Parmi les 68 cas, 65 étaient des phéochromocytomes, 3 étaient des paragangliomes fonctionnels. A l'analyse clinique, 80% des patients étaient symptomatiques et 85% présentaient une hypertension artérielle. Cependant, les examens morphologiques réalisés pour d'autres indications (incidentalomes) ont permis la découverte fortuite d'un tiers des phéochromocytomes. Quinze phéochromocytomes étaient d'origine génétique, correspondant au moins à 22% des cas de notre série, le dépistage génétique ayant été réalisé chez 46 patients sur 68. Tous les types d'atteinte génétique étaient

représentés avec 5 NEM2A, 1 NEM2B, 3 neurofibromatoses, 4 paragangliomes héréditaires (2 SDHB et 2 SDHD), et 2 maladies de Von Hippel Lindau. Nous avons retrouvé 13 phéochromocytomes malins, soit 19% des cas de notre cohorte : 2 étaient d'origine génétique (2 SDHB), et 1 était un paragangliome fonctionnel. L'évolution post-opératoire était marquée par une amélioration clinique et biologique dans la majorité des cas. A long terme, nous avons constaté 5 récurrences et 5 décès en rapport avec le phéochromocytome avec une moyenne de suivi de 6 ans.

Conclusion : Notre étude met en évidence un taux d'incidence élevé, correspondant au double de l'incidence décrite auparavant. Cette incidence élevée est en rapport avec une meilleure connaissance du phéochromocytome comme en témoigne une augmentation du nombre de phéochromocytomes symptomatiques dépistés. Elle est liée également à une augmentation du nombre d'incidentalomes. Notre travail valide plusieurs données établies dans les séries émanant de centres de référence recrutant des malades sélectionnés. Ainsi, dans la population générale, 1 phéochromocytome sur 4 est d'origine génétique et 1 phéochromocytome sur 5 est malin. Ces notions sont essentielles et impliquent de rechercher ces formes particulières de phéochromocytome au moment de la prise en charge initiale. Elles justifient également un suivi prolongé.

ANNEXE 1 : Incidence du phéochromocytome dans la littérature

Lieu	France	Australie	Suède	Danemark	Espagne
	(Marne-Ardennes)	(Queensland)			(Galice du Sud)
Référence		Hartley 1985	Stenström 1987	Andersen 1988	Fernandez-Calvet 1994
Période	21 ans (1988-2008)	14 ans (1970-1983)	24 ans (1958-1981)	5 ans (1977-1981)	13 ans (1980-1992)
Effectif moyen sur la période	17 928 204	28 000 000	190 728 000	25 000 000	6 811 142
Nombre de phéochromocytomes	68	46	439	47	14
Cas autopsiques	0	7	184	8	1
Incidence (cas/million d'habitants/an)	<u>3.8</u>	<u>1.55</u>	<u>2.1</u>	<u>1.9</u>	<u>2.06</u>

