

**N° 11**

Place de l'imagerie isotopique dans la prise en charge de la maladie de Von Hippel Lindéau

**Orateur : S. Mensi**

**Auteurs : Mensi S, Halloul I, Noura M, Jemni Z, Dardouri T, Bettaieb A, Touila W, Charfi H, Ezzine A, Ben Fredj M, Sfar R , Chatti K.**

**Adresse : Service de Médecine Nucléaire , CHU Sahloul, Sousse, Tunisie**

## Introduction



La maladie de von Hippel-Lindau (VHL) est une affection héréditaire due à des mutations germinales du gène suppresseur de tumeur VHL. Elle prédispose au développement de tumeurs bénignes et malignes richement vascularisées touchant plusieurs organes notamment les surrénales et le pancréas.

Le but de cette observation est de rapporter le cas d'une patiente atteinte de maladie de VHL qui présente des masses pancréatiques et une masse surrénalienne et d'illustrer la place de la scintigraphie des récepteurs de la somatostatine et de la scintigraphie à la MIBG dans l'orientation diagnostique.

## Observation:

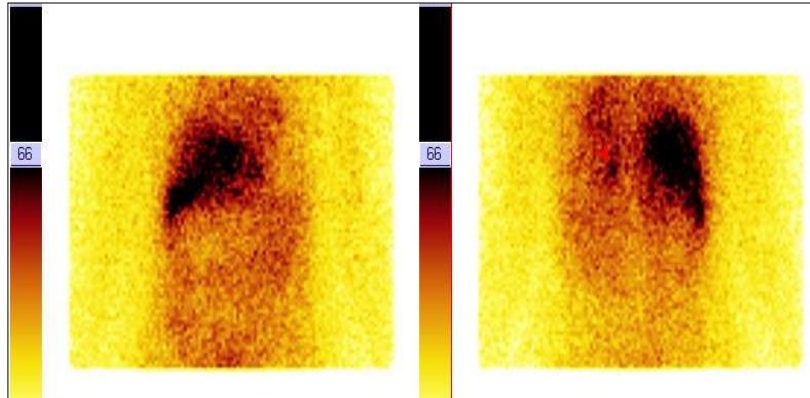
Il s'agit d'une patiente âgée de 40 ans, suivie pour maladie de VHL depuis 20 ans explorée pour une masse surrénalienne gauche et des masses pancréatiques découvertes au cours du suivi. La patiente avait également dans ses antécédents un phéochromocytome droit opéré.

Les explorations hormonales ont montré des blocs métanéphrines élevés sans autres sécrétions hormonales pancréatiques associés.

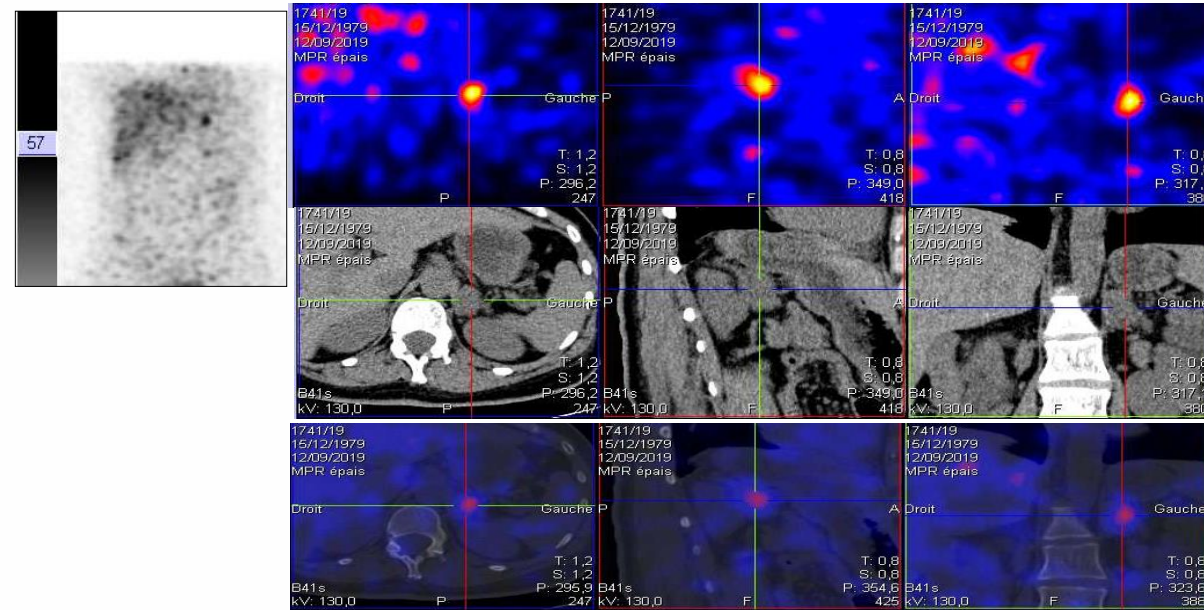
Le TDM abdominale a objectivé au niveau du pancréas deux masses céphaliques évocatrices de tumeurs neuroendocrines avec des kystes et une masse surrénalienne gauche. Pour mieux étayer le diagnostic, la patiente nous a été adressée pour des explorations fonctionnelles.



La scintigraphie réalisée à la  $^{123}\text{I}$ -MIBG a révélé une fixation intense en regard de la masse surrénalienne gauche en faveur d'un phéochromocytome (figure1,2).

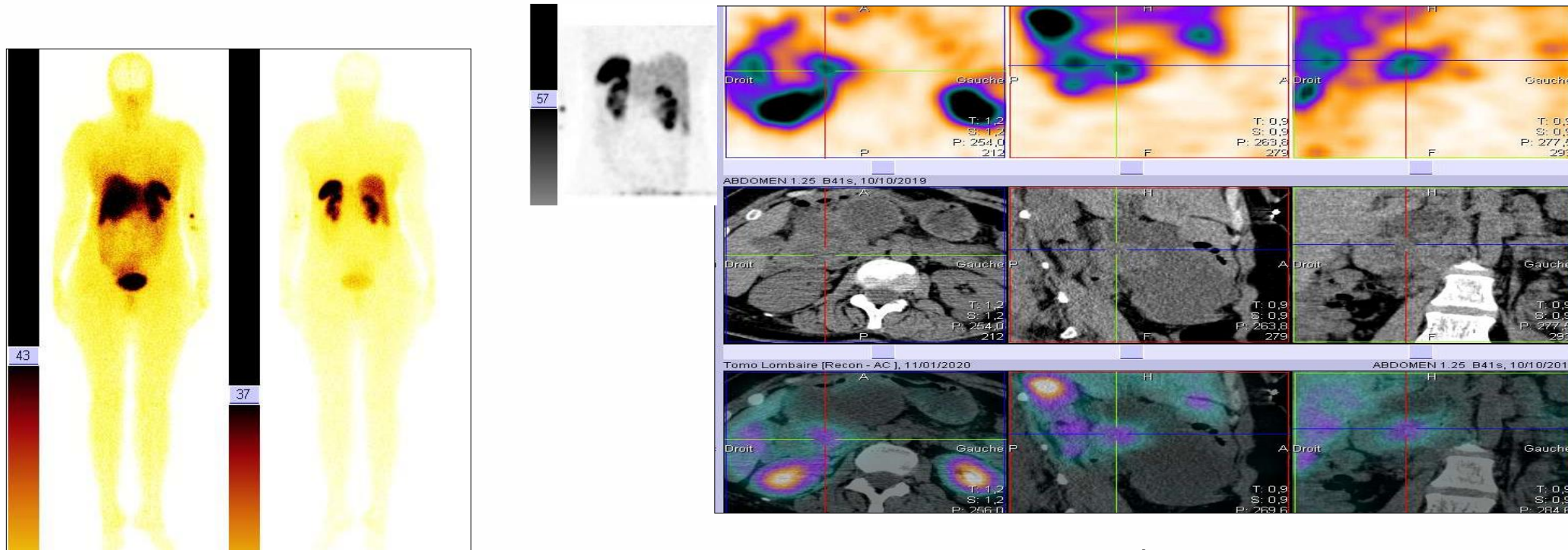


**Figure 1:** Images statiques centrés sur l'abdomen FA,FP montrant une fixation en regard de la loge surrénalienne gauche.



**Figure 2:** Coupes TEMP/TDM centrés sur l'abdomen montrant que le foyer de fixation se projette en regard de la masse surrénalienne gauche

Pour la caractérisation des masses pancréatiques, une scintigraphie des récepteurs à la somatostatine au  $^{99m}\text{Tc}$ -Tektrotyd a été pratiquée concluant à une tumeur neuroendocrine du pancréas en montrant une fixation spécifique au niveau d'une masse de la région céphalique sans localisation secondaire à distance (figure3,4).



**Figure3:** Balayage du corps.

**Figure 4:** Coupes TEMP/TDM centrés sur l'abdomen montrant que un foyer de fixation au niveau de la masse pancréatique dans la région céphalique.

## Discussion & Conclusion



- Dans la maladie de VHL le phéochromocytome touche de 10 à 25 % des patients. Il révèle souvent la maladie et il est souvent bilatéral mais rarement malin. La scintigraphie au MIBG est utile pour affirmer le caractère neuroendocriné de ces tumeurs avec une sensibilité de l'ordre de 90 % et une spécificité de 99% [1,2].
- Pour l'atteinte pancréatique, elle consiste le plus souvent en kystes multiples ou cystadénomes séreux bénins, observés chez 70 % des patients. Les tumeurs neuroendocrines, souvent multifocales, sont présentes chez 12 % des patients et présentent un réel potentiel malin, leur diagnostic suspecté sur l'imagerie de routine est affirmé par la scintigraphie des récepteurs à la somatostatine qui présente une très bonne spécificité mais une sensibilité moyenne [3].
- Le diagnostic étiologique des lésions surrénaliennes et pancréatiques est parfois difficile dans le cadre de la maladie de VHL, affection dont la rareté fait l'originalité de notre travail.
- Les explorations isotopiques avaient un apport indéniable dans le suivi de notre patiente en permettant de mieux caractériser les lésions et par conséquent d'orienter la prise en charge thérapeutique.

### Références :

[1]. HES FJ, HOPPENER JW, LIPS CJ. Clinical review 155: Pheochromocytoma in von Hippel-Lindau disease. J Clin Endocrinol Metab 2003; 88: 969-974.

[2]. Lenders JW, Eisenhofer G, Mannelli M, Pacak K. Pheochromocytoma. Lancet 2005; 366: 665-75.

[3]. LONSER RR, GLENN G, WALTHER McC, CHEW EY, LIBUTTI SK, LINEHAN WM, OLDFIELD EH. Von-Hippel-Lindau disease. Lancet 2003; 361: 2059-2067.