



# Phéochromocytomes – marqueurs plasmatiques

Les phéochromocytomes sont des tumeurs généralement localisées dans la glande médullo-surrénale et sont responsables d'une sécrétion anormale de catécholamines. Leurs symptômes sont multiples. Ils se manifestent principalement par une hypertension artérielle difficile à réguler et/ou paroxystique. Celle-ci peut être accompagnée occasionnellement de céphalées, transpiration excessive, tachycardie, pâleur ou de symptômes neurologiques. Le dosage plasmatique des métabolites des catécholamines (méthanéphrines, norméthanéphrines et 3-méthoxytyramine) permet d'obtenir une meilleure sensibilité et spécificité que le dosage urinaire, dont la récolte de 24 heures et l'acidification posent souvent des problèmes.

Les phéochromocytomes sont des tumeurs de la médullo-surrénale ou des ganglions sympathiques avec sécrétion de catécholamines; ils apparaissent rarement sur le tronc du grand sympathique (paragangliomes). Les cellules chromaffines synthétisent des quantités excessives de catécholamine. Les paragangliomes présentent une malignité de 20 à 40% supérieure à celle des tumeurs surrénales. Les tumeurs qui secrètent des catécholamines ont souvent un caractère familial: néoplasies endocriniennes multiples de type II (MEN-2), neurofibromatoses de type I, maladie de von Hippel-Lindau, paragangliomes familiaux. Les tumeurs multifocales sont plus souvent familiales que sporadiques.

## Fréquence des symptômes cliniques

hypertension	> 98 %
- en permanence	60 %
- intermittente	40 %
céphalées	80 %
fièvre	60 %
suée	60 %
tachycardies	60 %
léger tremblement	50 %
nervosité	40 %
perte de poids	45 %
pâleur	50 %
angine de poitrine	40 %
nausée	35 %
faiblesse	25 %
troubles de la vue	15 %
constipation	10 %
flush	10 %
calculs biliaires	10 %
vertige	jusque 10 %
syndrome de Raynaud	5 %

Les symptômes sont très variés. Le principal symptôme est une hypertension artérielle difficile à réguler et/ou paroxystique. La sécrétion des catécholamines est souvent pulsatile avec une demi-vie plasmatique de courte durée. Leur libération dépend de plusieurs facteurs: activité physique, stress, alimentation (boissons à base de caféine), nicotine, médicaments (en particulier les antihypertenseurs). Le dosage des catécho-lamines présente alors une sensibilité et une spécificité insuffisantes. Afin d'éviter ce problème, le dosage des catécholamines et de leurs métabolites (acide vanillylmandélique, métanéphrine, normétanéphrine) se fait sur des urines de

24 heures acidifiées. Toutefois, les conditions de prélèvement des urines doivent être rigoureuses et tous les patients ne les respectent pas à la lettre. Cette incertitude préanalytique peut compromettre la qualité de l'analyse en laboratoire et ne permet pas d'obtenir une sensibilité et une spécificité suffisantes. Pour cette raison, il est aujourd'hui recommandé de procéder à un dosage plasmatique des métabolites (métanéphrine, normétanéphrine et 3-méthoxytyramine). Des études ont démontré que la sensibilité et la spécificité de ce test sont de 95 % (Jacques W.M. Lenders et al. JAMA 287(11), 2002 1427-34).

### **Métanéphrine / Normétanéphrine**

5ml plasma EDTA congelé

(commander le frigobox auprès du laboratoire)

Le patient doit rester allongé au repos pendant au moins 20 minutes avant le prélèvement sanguin. Les aliments suivants sont à éviter deux jours avant la collecte d'urine et pendant celle-ci: bananes, fromage, café, noix, thé noir, vanille et agrumes. Eviter du stress. Dans la mesure du possible, il faut cesser de prendre les médicaments suivants huit jours avant la collecte de l'urine et pendant celle-ci:  $\alpha$  méthyl dopa, clonidine, guanéthidine, réserpine,  $\beta$  bloquants, préparations contenant de la chinidine, ampicilline, érythromycine et tétracycline.

#### **Norme:**

Métanéphrine < 90 ng/l

Normétanéphrine <180 ng/l

3-Méthoxytyramine < 28 ng/l

Test: 2555

PT 145.80