

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du protocole National de Diagnostic et de Soins
(PNDS)

Phéochromocytomes et Paragangliomes

Centre de référence des maladies rares des surrénales

30 Septembre 2021

Table des matières

Liste des abréviations.....	3
SYNTHESE A DESTINATION DU MEDECIN TRAITANT.....	4
ANNEXE 1 : Listes des centres de référence et de compétence en maladies rares des surrénales	14
ANNEXE 2 : Liens utiles	16

Liste des abréviations

¹⁸F-FDG : fluorodésoxyglucose marqué au fluor 18

¹⁸F-FDOPA : 6-fluoro-(18F)-L-3,4-dihydroxy-phenylalanine marqué au fluor 18

⁶⁸Ga-DOTA-TATE, ⁶⁸Ga-DOTA-TOC, ⁶⁸Ga-DOTA-NOC: analogues de la somatostatine marqués au Gallium 68

HTA : hypertension artérielle

IRM : imagerie par résonance magnétique

LC-MS/MS : chromatographie liquide couplée à la spectrométrie de masse en tandem

3-MT : 3-méthoxytyramine

MN : métanéphrine (ou métadrénaline)

MN/NMN : ensemble métanéphrine et normétanéphrine

NF-1 : neurofibromatose de type 1

NMN : normétanéphrine (ou normétadrénaline)

PGL : paragangliome

PNDS : protocole national de diagnostic et de soins

PPGL : phéochromocytomes et paragangliomes

RET : proto-oncogène codant pour un récepteur à activité tyrosine kinase

SDHB : gène codant pour la sous-unité B de la succinate déshydrogénase

SDHD : gène codant pour la sous-unité D de la succinate déshydrogénase

TAP : thoraco-abdomino-pelvien

TDM : tomodynamométrie

VHL : von Hippel-Lindau

SYNTHESE A DESTINATION DU MEDECIN TRAITANT

- Généralités

Les **paragangliomes** sont des tumeurs neuroendocrines rares pouvant se développer aux dépens des ganglions sympathiques et parasympathiques, de la base du crâne jusqu'au plancher pelvien (figure 1).

On appelle **phéochromocytome** un paragangliome développé aux dépens de la médullo-surrénale.

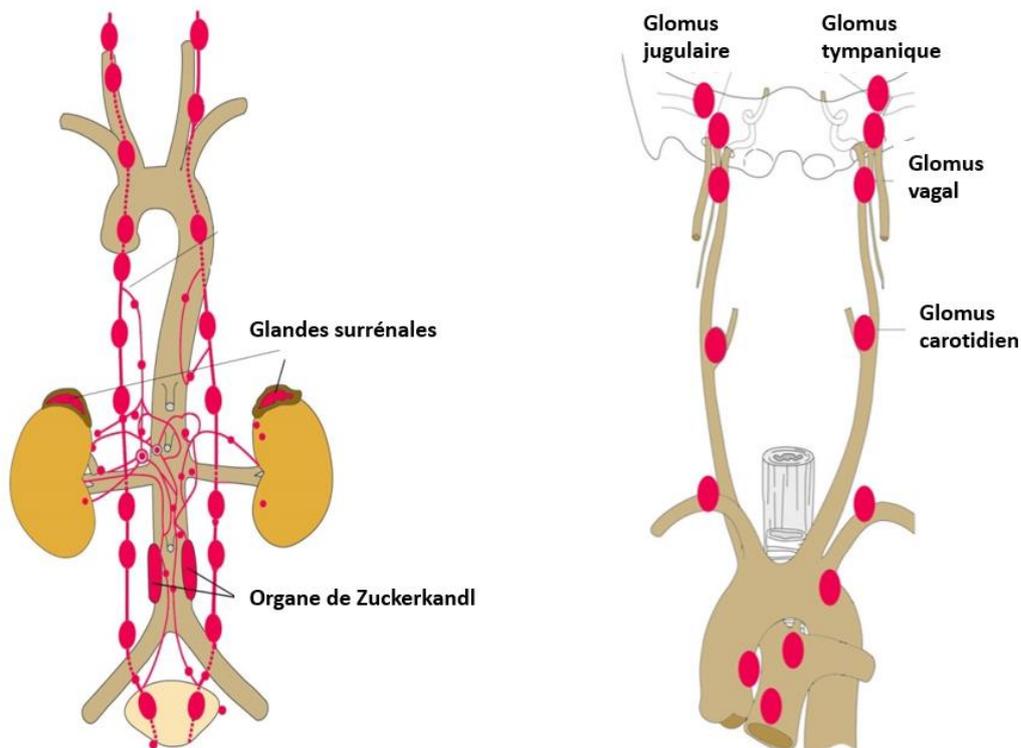


Figure 1 : Localisations possibles des phéochromocytomes et paragangliomes

Les phéochromocytomes et les paragangliomes (PPGL) peuvent produire des hormones en excès : les **catécholamines** (adrénaline, noradrénaline ou norépinéphrine, adrénaline ou épinéphrine). On parle alors de **tumeur fonctionnelle ou sécrétante**. Les phéochromocytomes et les paragangliomes thoraco-abdomino-pelviens sont fonctionnels dans environ 85% des cas. A l'inverse, les **paragangliomes cervicaux**, d'origine le plus souvent parasympathique, sont fonctionnels dans seulement 10% des cas.

Les **dérivés méthoxylés** correspondent aux produits de dégradation des catécholamines. Ils sont nommés (figure 2) :

- 3-méthoxytyramine (3-MT) pour la dopamine ;
- normétanéphrine (NMN) ou normétadrénaline pour la noradrénaline ;
- métanéphrine (MN) ou métadrénaline pour l'adrénaline.

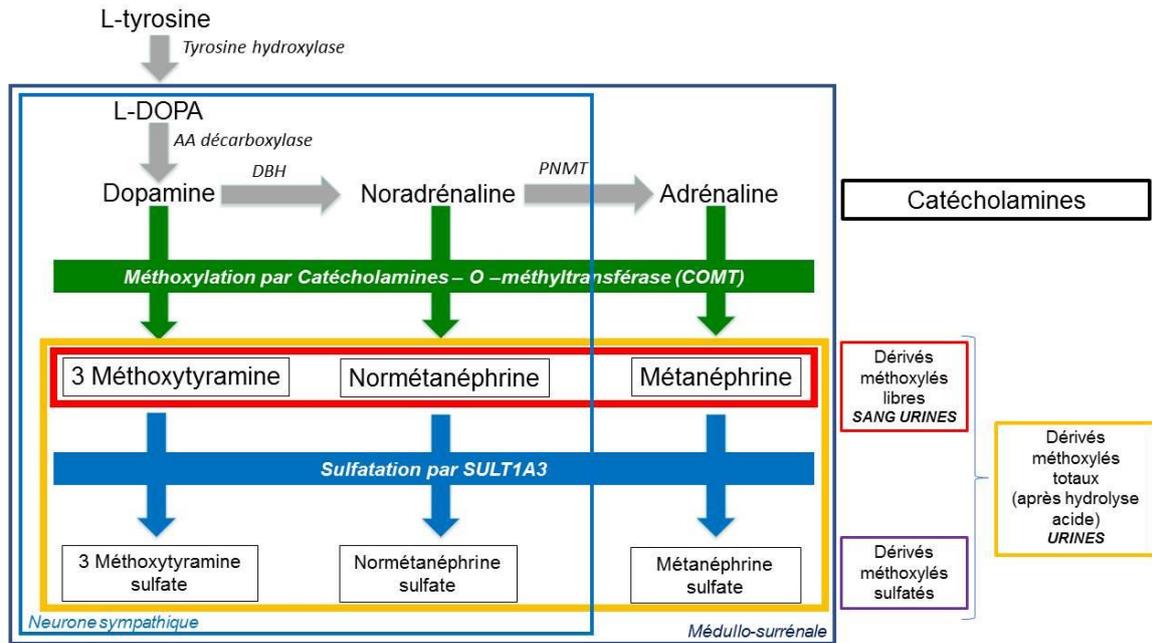


Figure 2 : Synthèse des catécholamines et des métanéphrines

Le terme « métanéphrines » au pluriel désigne l'ensemble métanéphrine (MN) et normétanéphrine (NMN). L'abréviation MN/NMN est utilisée pour désigner l'ensemble métanéphrine et normétanéphrine.

Ces tumeurs surviennent dans un contexte de **maladie familiale à transmission autosomique dominante dans environ 40% des cas**. Il est donc recommandé de **proposer un test génétique à tous les patients**, quels que soient leur âge et leur histoire clinique personnelle ou familiale. Une vingtaine de gènes de prédisposition ont été rapportés dans la littérature et, parmi eux, les gènes les plus fréquemment porteurs d'une mutation sont *SDHB*, *SDHD*, *VHL*, *RET* et *NF1*.

- **Signes cliniques évocateurs et complications cardiovasculaires**

L'hypersécrétion de MN/NMN est très souvent à l'origine d'une **hypertension artérielle (HTA)** avec symptômes associés, les plus fréquents étant **les palpitations, les sueurs et les céphalées**. Dans de rares cas, cette hypersécrétion peut être pauci- voire asymptomatique.

Des **complications cardiovasculaires aiguës liées à l'hypersécrétion** sont également possibles : cardiopathie adrénergique dite de Takotsubo, HTA maligne, cardiomyopathie hypertrophique obstructive, cardiopathie ischémique, troubles du rythme ventriculaires ou supraventriculaires, dissection aortique, accident vasculaire cérébral, arrêt cardiaque. **Un diagnostic précoce et une prise en charge spécialisée sont donc indispensables.**

Des symptômes secondaires au syndrome tumoral peuvent être présents, en particulier chez les patients ayant un paragangliome cervical : tuméfaction le plus souvent mobile et indolore et parfois pulsatile, acouphènes, hypoacousie, céphalées, vertiges, atteinte des nerfs crâniens (dysphonie, dysphagie, syndrome de Claude-Bernard-Horner...). De volumineux paragangliomes peuvent être à l'origine de signes de compression non spécifiques, communs à toutes les volumineuses lésions tissulaires : douleur, pesanteur, signe local de compression...

- **Circonstances de découverte**

- Sur des **signes cliniques évocateurs** ou à l'occasion d'une complication aiguë (cf ci-dessus) ;
- devant un **incidentalome radiologique** (TDM, IRM, échographie), c'est-à-dire une tumeur évocatrice de PPGL découverte à l'occasion d'une imagerie réalisée pour une autre indication. Environ **5% des incidentalomes surrenaliens sont des phéochromocytomes, il doit donc être systématiquement éliminé dans cette situation** ;
- lors d'une **enquête génétique familiale**.

- **Le diagnostic de PPGL repose sur :**

- 1) La recherche d'une hypersécrétion hormonale par **la mesure des dérivés méthoxylés : la métanéphrine et la normétanéphrine**. Les MN/NMN urinaires sont dosées sur un recueil urinaire de 24 heures, avec une mesure concomitante de la créatininurie des 24 heures. **La mesure des MN/NMN libres plasmatiques**, plus facile à réaliser, est l'analyse la plus sensible et la plus spécifique ; elle peut **donc être utilisée en première intention** à la place de la mesure des MN/NMN urinaires. Cependant, elle n'est actuellement pas inscrite à la nomenclature des actes de biologie médicale et n'est donc pas remboursée (coût autour de 40 euros).

Aucun régime alimentaire n'est à prescrire au patient pour ces mesures.

A noter qu'il n'est plus recommandé de mesurer les catécholamines plasmatiques ou urinaires car cette mesure est beaucoup moins sensible (demi-vie très courte).

Ainsi, l'ordonnance de prescription doit comporter : métanéphrine et normétanéphrine urinaires des 24 heures avec créatininurie des 24 heures ;

OU métanéphrine et normétanéphrine libres plasmatiques (non remboursé).

Un dosage normal de MN/NMN urinaires ou plasmatiques, chez un patient présentant des signes évocateurs d'hypersécrétion permet d'éliminer le diagnostic de PPGL fonctionnel.

Les valeurs de référence peuvent varier d'un laboratoire à un autre en fonction des méthodes de mesure mises en œuvre. On peut retenir les valeurs diagnostiques ci-après, à titre indicatif, pour des mesures réalisées en chromatographie liquide couplée à la spectrométrie de masse en tandem (LC-MS/MS) (tableau 1).

		Normétanéphrine	Métanéphrine	3-Méthoxytyramine
Plasma	Libre	< 0,95 nmol/L	< 0,37 nmol/L	<0,09 nmol/L
Urine des 24 heures	Libre	< 370 nmol/24h	< 269 nmol/24h	< 563 nmol/24h
	Totale	< 3164 nmol/24h	< 1471 nmol/24h	<6793 nmol/24h

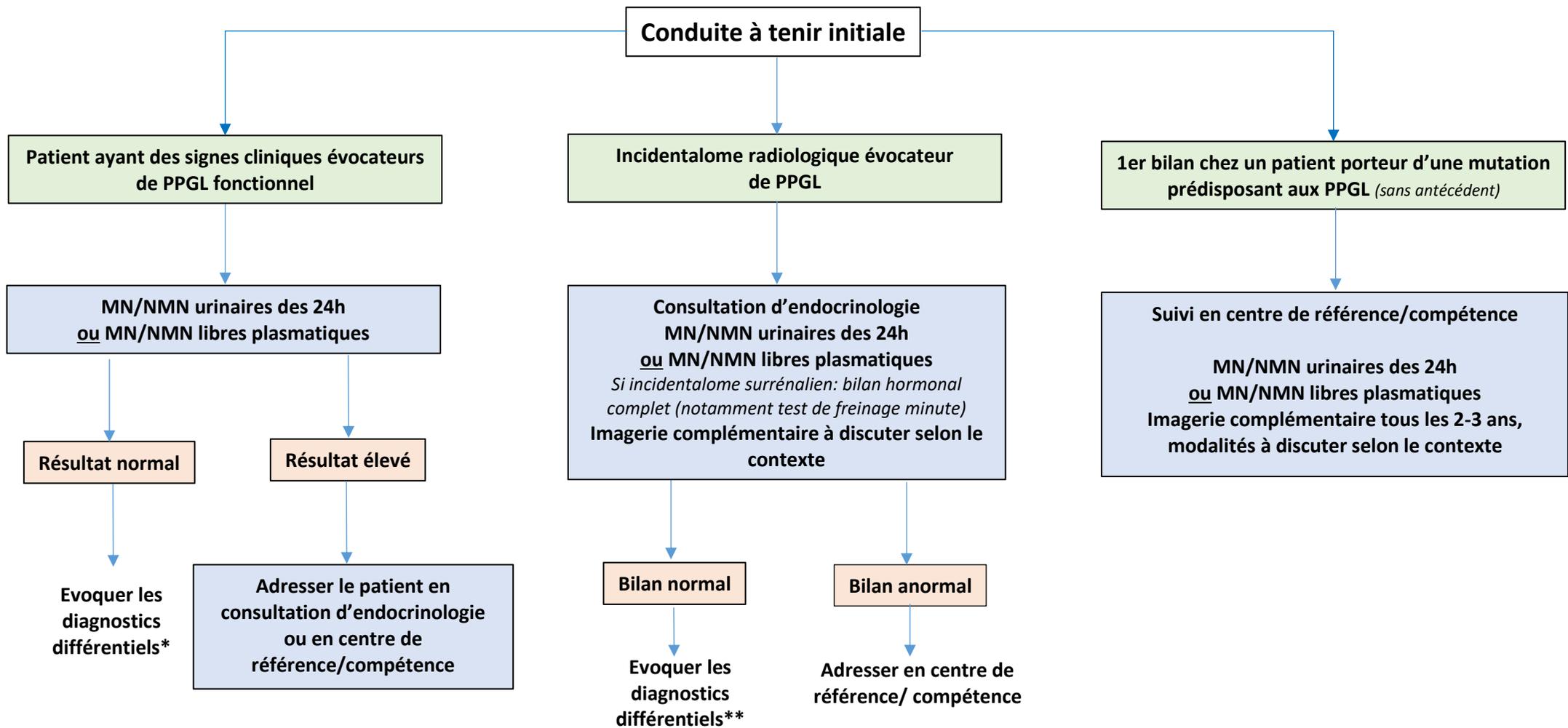
Tableau 1: Valeurs de référence indicatives pour la mesure des MN/NMN dans le sang ou les urines des 24 heures en LC-MS/MS

- 2) La réalisation d'un **bilan d'imagerie conventionnelle**, afin de localiser la ou les tumeurs. **L'examen de première intention est la TDM thoraco-abdomino-pelvienne, sans et avec injection de produit de contraste iodé.** Typiquement, un PPGL se présente comme une lésion tissulaire avec une densité spontanée supérieure à 10 unités Hounsfield, se rehaussant fortement au temps artériel, parfois de façon hétérogène. Pour les **paragangliomes cervicaux**, l'IRM avant et après injection de produit de contraste à base de Gadolinium est l'examen de référence.
- 3) La réalisation d'un **bilan d'imagerie fonctionnelle**, indispensable afin de confirmer le diagnostic (localisation et nombre de tumeurs) et de rechercher d'éventuelles localisations secondaires. De plus, **l'imagerie fonctionnelle est nécessaire et utile chez un patient présentant une tumeur évocatrice de PPGL sans élévation des MN/NMN.** Le choix du radiopharmaceutique dépend de la localisation de la tumeur et du statut génétique (¹⁸F-FDG-TEP/TDM, ¹⁸F-FDOPA-TEP/TDM, ⁶⁸Ga-SSA-TEP/TDM).

Les PPGL sont des tumeurs. De ce fait, **si aucune tumeur n'est visualisée après un bilan d'imagerie conventionnelle et fonctionnelle, on peut exclure le diagnostic de PPGL.**

- 4) **Attention, la biopsie d'un PPGL suspecté ou diagnostiqué comporte un risque de décharge de catécholamines et un risque hémorragique. Elle est donc à éviter, sauf dans certains cas très particuliers.**

La figure 3 résume la conduite à tenir diagnostique initiale en fonction des différentes situations cliniques.



*attaque de panique, anxiété, syndrome carcinoïde, insuffisance ovarienne/testiculaire, hyperthyroïdie, carcinome médullaire de la thyroïde, mastocytose, prise de certains médicaments favorisant les flushs, drogues, alcool....

** au niveau rétropéritonéal : tumeur bénigne (lymphangiome, hémangiome, adénome, schwannome, ganglioneurome, abcès...) ou maligne (sarcome, adénopathie métastatique, corticosurréalome, lymphome, GIST...), origine infectieuse. Au niveau ORL : métastase ganglionnaire, lymphome, tumeur neurogénique, anévrisme carotidien, goitre, adénopathie...

Figure 3 : conduite à tenir initiale pour le diagnostic de PPGL

- **La prise en charge thérapeutique** des PPGL dépend de leur caractère fonctionnel et de leur localisation.

Chez les patients avec un PPGL fonctionnel (sécrétant), compte-tenu du risque d'orage adrénergique (décharge de catécholamines) et donc de complications cardiovasculaires aiguës, un traitement radical est nécessaire. **Le traitement de référence est l'exérèse chirurgicale qui doit être réalisée en centre expert**, par une équipe chirurgicale et anesthésique entraînée. **Une préparation médicamenteuse pré-opératoire est recommandée** afin de limiter le risque d'instabilité hémodynamique durant l'intervention. Elle repose sur une hydratation puis sur l'introduction à dose progressivement croissante d'alpha-bloquants (prazosine) 7 à 14 jours avant la chirurgie. Cette préparation nécessite une courte hospitalisation. Toutefois, la décision d'introduire ou non des alpha-bloquants est prise par le centre expert prenant en charge le patient. Si l'HTA est insuffisamment contrôlée, les inhibiteurs calciques et les bloqueurs du système rénine-angiotensine peuvent être utilisés. Les diurétiques sont à éviter en l'absence d'indication cardiologique car les patients avec un PPGL sont à risque d'hypovolémie.

Une évaluation cardiologique est obligatoire avant toute chirurgie de PPGL fonctionnel.

Certains médicaments sont à éviter en pré-opératoire car ils augmentent le risque d'orage adrénergique. En particulier, **les bêta-bloquants sont contre-indiqués tant que les alpha-bloquants n'ont pas été introduits** car ils peuvent favoriser des décompensations cardiaques aiguës. Les principaux autres médicaments à éviter sont les neuroleptiques et antipsychotiques, certains antidépresseurs (inhibiteurs des monoamines oxydases, antidépresseurs tricycliques, inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine +/- de la noradrénaline), les antagonistes des récepteurs de la dopamine (métoclopramine, dompéridone), les sympathomimétiques... (tableau 2).

Protocole National de Diagnostic et de Soins-Phéochromocytomes et Paragangliomes

Indications	Classe médicamenteuse	Molécules les plus souvent utilisées (liste non exhaustive)	Mécanisme
Hypertension artérielle Migraines Tachycardie/Palpitations Glaucome chronique	Béta-bloquants (Principalement les «non cardio-sélectifs»)	- Sotalol (Sotalex®), Propranolol (Avlocardyl®), Labetalol (Trandate®), Nadolol (Corgard®) -Acebutolol (Sectral®), Atenolol (Tenormine®), Metoprolol (Lopressor®, Seloken®) -Bisoprolol (Detensiel®), Celiprolol (Celectol®), Nebivolol (Nebilox®, Temerit®) -Betaxolol, Pindolol (Visken®), Tertatolol (Artex®)... -Associations: Tenoretic, Temerit Duo, Lodoz, Logimax, Bet adalate... -Collyres : Timolol (Geltim®, Ophitim®, Timabak®, Timocomod®, Timoptol®), Carteolol (Carteol®), Betaxolol (Betoptic®), Levobunolol (Betagan®)	Blocage des récepteurs vasculaires béta laissant les récepteurs alpha libres pour la fixation des catécholamines => Vasoconstriction
Antidépresseurs Douleurs neuropathiques	Inhibiteurs des monoamines oxydases	- Moclobemide (Moclamine®) -Iproniazide (Marsilid®)	Inhibition de la recapture et/ou de la dégradation des catécholamines
	Antidépresseurs tricycliques	- Imipramine (Tofranil®), Clomipramine (Anafranil®) - Amitriptyline (Laroxyl®, Elavil®) -Amoxapine (Defanyl®), Dosulepine (Prothiaden®), Doxepine (Quitaxon®), Maprotiline (Ludiomil®), Trimipramine (Surmontil®)	
	Inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine +/- de la noradrénaline	- Fluoxetine (Prozac®), Paroxetine (Deroxat®) -Sertraline (Zoloft®), Fluvoxamine (Floxyfral®) -Citalopram (Seropram®), Escitalopram (Seroplex®) -Venlafaxine (Effexor®), Duloxetine (Cymbalta®) -Milnacipran (Ixel®)	
	Autres antidépresseurs	-Miansérine (Athymil®)	Augmentation de la libération de noradrénaline. Inhibition faible de la recapture de noradrénaline
Nausées, vomissements	Antagonistes des récepteurs de la dopamine (action périphérique)	- Metoclopramide (Primperan®, Prokinyl®) -Alizapride (Plitican®) -Metopimazine (Vogalène®, Vogalib®) -Domperidone (Motilium®, Biperidys®, Oroperidys®)	Stimulation directe de la libération des catécholamines
Neuroleptiques Antipsychotiques	Antagonistes des récepteurs de la dopamine (action centrale)	- BENZAMIDES : Sulpiride (Dogmatil®, Synedil®), Amisulpride (Solian®), Tiapride (Tiapridal®) - BUTYROPHÉRONES et apparentés : Droperidol (Droleptan®), Haloperidol (Haldol®), Pipamperone (Dipiperon®), Pimozide (Orap®) - PHÉNOTHIAZINES et apparentés : Chlorpromazine (Largactil®), Levomepromazine (Nozinan®), Cyamépromazine (Tercian®), Propericiazine (Neuleptil®), Fluphénazine (Motiden®), Modécate®iprotiazine (Piportil®), Flupentixol (Fluanxol®), Zuclopentixol (Clopixel®), Perfenazine (Trilifan®) - NEUROLEPTIQUES ATYPIQUES : Loxapine (Loxapac®), Carpipramine (Prazinil®), Clozapine (Leponex®), Olanzapine (Zyprexa®), Risperidone (Risperdal®), Aripiprazole (Abilify®), Quetiapine (Xeroquel®), Asénapine (Sycrest®)	Stimulation directe de la libération des catécholamines

Protocole National de Diagnostic et de Soins-Phéochromocytomes et Paragangliomes

		-Autres : Veralipride (action centrale, traitement des bouffées de chaleur ménopause)	
Rhinite Rhume	Sympathomimétiques	-Vasoconstricteurs nasaux (éphédrine ou sympatomimétiques alpha): Derinox®, Aturgyl®, Pernazene®, Rhinosulfuryl®, Deturgylone®, Rhinofluimicil®, Humoxal® -Médicaments oraux contenant de la Pseudoéphédrine : Humex®, Actifed®, Fervex®, Dolirhume®, Nurofen rhume®, Rhumagrip®, Rhinureflex®, Rhinadvil®	Stimulation directe de la libération des catécholamines
Trouble déficit attention et hyperactivité		Methylphenydate (Ritaline®, Medikinet®, Quasym®, Concerta®)	
Asthme		Salbutamol (Airomir®, Ventoline®), Terbutaline (Bricanyl®), Isoprenaline (Isuprel®)	
Réanimation		Ephedrine, Adréaline, Noradréaline, Dobutamine, Dopamine, Dopexamine	
Corticothérapie		Dexaméthasone, Betaméthasone, Prednisone, Méthylprednisolone, Hydrocortisone	
Vertiges	Betahistine	Betaserc®	
Tests hormonaux		-ACTH : Test au Synacthène, Test au CRH -Angiotensine II, Glucagon	
Anesthésie	Curares, Opiacés		Stimulation de la libération des catécholamines via la libération d'histamine
Scanner avec injection	Produits de contraste iodés	-Les produits hyper-osmolaires -Privilégier les produits non ioniques (Iohexol) : risque quasi-nul	
Oncologie	Chimiothérapie	-Cyclophosphamide, Vincristine, Dacarbazine	
Maladie de Parkinson	Levodopa	-Levodopa®, Duodopa®, Cinemet®, Modopar®, Corbilta®, Stalevo®	
Hypotension orthostatique	Midodrine	-Gutron	Adrénérique et dopaminergique

Tableau 2 : Liste des médicaments à éviter en pré-opératoire chez les patients ayant un PPGL

Chez les patients avec un PPGL non fonctionnel (non sécrétant), et notamment pour les paragangliomes de la tête et du cou qui sont très majoritairement non fonctionnels, la problématique est liée à la tumeur avec un risque d'évolution locale, un risque de symptomatologie liée à la tumeur (atteinte des nerfs crâniens) et un risque de métastase.

Il existe alors plusieurs **options thérapeutiques qui doivent être discutées en réunion de concertation pluridisciplinaire** : la chirurgie, la radiothérapie externe, la surveillance et la radiothérapie interne vectorisée. La moitié des paragangliomes se révèlent peu évolutifs, plaçant la surveillance active comme un choix d'autant plus acceptable que le paragangliome est de petite taille, asymptomatique et son traitement local possiblement source d'effets secondaires.

- **Concernant le suivi**, ces tumeurs sont le plus souvent non récidivantes.

Toutefois, **l'apparition de métastases, une récurrence locorégionale ou l'apparition d'un nouveau PPGL est possible dans environ 15 % des cas**, en particulier en cas de syndrome de prédisposition génétique.

Une particularité dans les PPGL est que **l'examen anatomopathologique initial de la tumeur ne permet pas de conclure sur la bénignité ou la malignité**. Un référentiel du centre expert national des cancers rares de la surrenale (ENDOCAN-COMETE) est en cours d'élaboration sur la prise en charge des formes métastatiques.

Pour toutes ces raisons, quelle que soit la décision thérapeutique, un suivi à long terme après un diagnostic de PPGL est essentiel. Il doit être effectué chez tous les patients au cours des dix premières années. **Dans la majorité des centres, le suivi est poursuivi à vie pour tous les patients.**

Pour les patients ayant été opérés d'un PPGL fonctionnel

Le suivi recommandé est annuel et basé sur un examen clinique avec mesure objective de la PA et une mesure des MN/NMN plasmatiques ou urinaires.

Pour les patients ayant été opérés d'un PPGL non fonctionnel

L'évaluation des MN/NMN n'est pas une solution car la tumeur primaire n'était pas fonctionnelle. **Il est donc proposé de procéder à un bilan d'imagerie tous les deux ans**. En l'absence de données sur la durée de ce suivi régulier en imagerie, il est usuel de l'espacer par la suite.

Pour les patients ayant une forme syndromique

Un suivi spécifique doit être réalisé en centre expert. Celui-ci varie en fonction de la pathologie. Cependant, quelle que soit la pathologie, il est usuel de faire ce suivi à vie.

<p>La confirmation du diagnostic et la prise en charge des patients atteints de PPGL doivent être multidisciplinaires et se faire préférentiellement en centre de référence et/ou de compétence (liste en annexe 1).</p>

- **Les cas particuliers des PPGL chez les enfants et durant la grossesse** sont abordés en détails dans le texte complet du PNDS.

ANNEXE 1 : Listes des centres de référence et de compétence en maladies rares des surrénales*

CENTRES DE REFERENCE :

	Etablissement d'hébergement	Téléphone	Adresse	Médecins Référents	Mail des référents
Site coordinateur	APHP - Hôpital Cochin - Service d'Endocrinologie	01 58 41 18 83	27 rue de Faubourg Saint Jacques Paris 75014	BERTHERAT Jérôme	jerome.bertherat@aphp.fr
Site constitutif	APHP - Hôpital Européen Georges Pompidou - Unité d'hypertension artérielle	01 56 09 37 71	20 rue Leblanc Paris 75015	AMAR Laurence	laurence.amar@aphp.fr

CENTRES DE COMPETENCE :

	Etablissement d'hébergement	Téléphone	Adresse	Médecins Référents	Mail des référents
Amiens	CHU Amiens Picardie - Médecine Pédiatrique & Médecine de l'Adolescent - Pôle femmes, couples, enfants	03 22 08 76 77	Place Victor Pauchet Amiens 80800	BRAUN Karine	braun.karine@chu-amiens.fr
Angers	CHU Angers - Service d'Endocrinologie-Diabétologie-Nutrition	02 41 35 79 30	4 rue Larrey Angers cedex 9 49933	RODIEN Patrice	parodien@chu-angers.fr
Besançon	CHU Besançon - Hôpital Jean Minjot	03 81 66 85 89	Boulevard A.Fleming Besançon 25000	MIGNOT Brigitte	bmignot@chu-besancon.fr
Bordeaux	CHU Bordeaux - Hôpital Haut Leveque - Unité d'endocrinologie Adulte, Bâtiment USN	05 57 65 64 33 05 57 65 62 35	Avenue Magellan Pessac 33604	TABARIN Antoine	antoine.tabarin@chu-bordeaux.fr
Brest	CHU Brest - Hôpital de La Cavale Blanche - Service d'endocrinologie, diabète et maladies métaboliques	02 98 34 71 19	Boulevard Tanguy Prigent Brest cedex 29610	KERLAN Véronique	veronique.kerlan@chu-brest.fr
Caen	CHU Caen - Service d'adulte - Service d'endocrinologie et maladies métaboliques	02 31 06 45 75	Avenue Côte de Nacre Caen 14034	REZNIK Yves	reznik-y@chu-caen.fr
Clermont-Ferrand	CHU Clermont-Ferrand - Hôpital Gabriel Montpied - Endocrinologie diabétologie, maladies métaboliques	04 73 75 15 29	58 rue Montalembert Clermont-Ferrand cedex 03 63003	TAUVERON Igor	itauveron@chu-clermontferrand.fr
La Réunion	CHU de Réunion - Site Sud	02 62 35 83 06	97 Avenue du Président Mitterrand Saint-Pierre 97410	HOUDON-NGUYEN Laure	laure.houdon@chu-reunion.fr
Lille	CHRU Lille – Hôpital Claude Huriez	03 20 44 45 15	2 avenue Oscar Lambret Lille cedex 59000	VANTYGHM Marie-Christine	mc-vantyghem@chru-lille.fr
Grenoble	CHU Grenoble - Site Nord - Pavillon les Écrins - Service d'Endocrinologie	04 76 76 51 65	Boulevard de la Chantourne La Tronche 38700	CHABRE Olivier	olivierchabre@chu-grenoble.fr

Protocole National de Diagnostic et de Soins-Phéochromocytomes et Paragangliomes

Limoges	CHU Limoges - Hôpital Dupuytren 2 - Service d'endocrinologie, diabétologie et maladies métaboliques	05 55 05 68 51	16 rue Bernard Descottes Limoges cedex 87042	TEISSIER Marie-Pierre	marie-pierre.teissier@chu-limoges.fr
Lyon	Hospices Civils de Lyon - GH Est - Hôpital Louis Pradel - Fédération d'Endocrinologie Lyon-Est	04 72 68 49 00	28 avenue du Doyen Lépine Bron cedex 69677	BORSON-CHAZOT Françoise	francoise.borson-chazot@chu-lyon.fr
Marseille	AP-HM - Hôpital de la Conception - Service d'Endocrinologie, Diabète et Maladies Métaboliques Adulte	04 91 38 34 79 04 91 38 33 75 04 91 38 29 35	147 Boulevard Baille Marseille cedex 5 13385	BRUE Thierry	thierry.brue@ap-hm.fr
Montpellier	CHU Montpellier - Hôpital Arnaud de Villeneuve	04 91 38 34 79 04 91 38 33 75 04 91 38 29 35	371 Avenue du Doyen Gaston Giraud Montpellier cedex 5 34295	RAINGEARD Isabelle	i-raingear@chu-montpellier.fr
Nancy	CHU Nancy - Hôpital Brabois	03 83 15 47 48 03 83 15 34 39	Rue du Morvan Vandœuvre-lès-Nancy 54511	FEIGERLOVA Eva	e.feigerlova@chru-nancy.fr
Nantes	CHU Nantes - Hôpital Mère et Enfant - Clinique médicale pédiatrique - Centre d'endocrinologie pédiatrique	02 40 08 34 80	7 quai Moncoussu Nantes cedex 1 44093	BARON Sabine	sabine.baron@chu-nantes.fr
Nice	CHU Nice - Hôpital L'Archet 2 - Département d'Endocrinologie-Diabétologie & Reproduction	04 92 03 96 41	151 Route Saint Antoine de Ginestière Nice 06200	CHEVALIER Nicolas	chevalier.n@chu-nice.fr
Paris - Ambroise-Paré	APHP - Hôpital Ambroise-Paré - Service d'Endocrinologie Diabétologie Nutrition	01 49 09 54 95	9 avenue Charles-de-Gaulle Boulogne-Billancourt 92104	RAFFIN-SANSON Marie-Laure	marie-laure.raffin-sanson@aphp.fr
Paris - Bicêtre	APHP - Hôpital de Bicêtre	01 45 21 78 52	78 rue du Général Leclerc Kremlin Bicêtre cedex 94270	BOUVATTIER Claire	claire.bouvattier@aphp.fr
Paris - Necker Enfants Malades	APHP - Hôpital Necker Enfants Malades - Service d'endocrinologie, diabétologie et gynécologie pédiatriques	01 44 49 57 43 / 57 44 / 57 45 01 44 49 48 01 / 48 02	149 rue de Sèvres Paris cedex 15 75743	POLAK Michel	michel.polak@aphp.fr
Paris - Saint Antoine	APHP - Hôpital Saint-Antoine - Service d'endocrinologie	01 49 28 24 07	184 rue du Faubourg St Antoine Paris cedex 12 75571	CHRISTIN-MAITRE Sophie	sophie.christin-maitre@aphp.fr
Paris - Pitié Salpêtrière	APHP - Hôpitaux Universitaires Pitié Salpêtrière Charles Foix	01 42 16 02 12	47-83 Boulevard de l'Hôpital Paris cedex 13 75651	TOURAINÉ Philippe	philippe.touraine@aphp.fr
Paris - Robert-Debré	APHP - Hôpital Robert-Debré - Service d'endocrinologie et diabétologie pédiatriques	01 40 03 23 54	48 boulevard Sérurier Paris cedex 19 75935	LÉGER Juliane	juliane.leger@aphp.fr
Poitiers	CHU Poitiers	05 49 44 40 34	2 Rue de la Milétrie Poitiers 86021	MIOT Aurélie	aurelie.miot@chu-poitiers.fr
Reims	CHU Reims	03 26 78 77 19	Rue du Général Koenig Reims cedex 51092	DELEMER Brigitte	bdelemer@chu-reims.fr
Rennes	CHU Rennes - Hôpital Sud - Endocrinologie Pédiatrique	02 99 26 71 34	16 Bd de Bulgarie BP 90347 Rennes cedex 2 35033	NIVOT-ADAMIAK Sylvie	sylvie.nivot-adamiak@chu-rennes.fr
Rouen	CHU Rouen - Service d'Endocrinologie, Diabète et Maladies Métaboliques	02 32 88 90 82	147 avenue du Maréchal Juin Bois-Guillaume 76230	LEFEBVRE Hervé	herve.lefebvre@chu-rouen.fr

Protocole National de Diagnostic et de Soins-Phéochromocytomes et Paragangliomes

Saint Etienne	CHU Saint Etienne - Service d'Endocrinologie de l'adulte	04 77 12 77 27	Avenue Albert Raimond Saint-Priest-en-Jarez 42270	GERMAIN Natacha	natacha.germain@chu-st-etienne.fr
Strasbourg	CHU Strasbourg - Nouvel Hôpital Civil - Service d'endocrinologie, diabète, nutrition	03 88 11 66 03	1 place de l'Hôpital Strasbourg cedex 67091	JEANDIDIER Nathalie	nathalie.jeandidier@chru-strasbourg.fr
Toulouse	CHU Toulouse - Hôpital Larrey	05 67 77 16 70	24 chemin de Pouvoirville TSA 30030 Toulouse cedex 9 31059	VEZZOSI Delphine	vezzosi.d@chu-toulouse.fr
Tours	CHRU Tours - Hôpital Bretonneau	02 47 47 97 16	2 Boulevard Tonnellé Tours cedex 9 37044	PIERRE Peggy	pierre@med.univ-tours.fr

*centres agréés en septembre 2021. Cette liste est régulièrement mise à jour et est donc susceptible de changer.

ANNEXE 2 : Liens utiles

-ORPHANET : https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=573163

-Firendo (filiale maladies rares endocriniennes) : <http://www.firendo.fr/accueil-filiere-firendo/>

-Association Surrénales : <https://www.surrenales.com/> Pour prendre contact : contact@surrenales.com

-Association VHL France : <https://www.vhlfrance.org/> Pour prendre contact : contact@vhlfrance.org