

Prise en charge du phéochromocytome diagnostiqué pendant la grossesse

Gianluca Donatini¹, Navin Rudolph¹, Aurelie Brossard², Marion Castagnet¹, Pierre de Wailly¹, Vincent Rohmer³, Antoine Hamy⁴, Loïc De Calan⁵, Fabrice Pierre², Jean-Louis Kraimps¹.

¹Service de chirurgie digestive et endocrinienne, CHU de Poitiers, ²Service de gynécologie obstétrique, CHU de Poitiers, ³Service d'endocrinologie, CHU d'Angers, ⁴Service de chirurgie digestive et endocrinienne, CHU d'Angers, ⁵Service de chirurgie digestive et endocrinienne, CHU de Tours.

Introduction

Le phéochromocytome pendant la grossesse est particulièrement rare, moins de 250 cas ont été rapportés, mais expose à des conséquences létales si le diagnostic n'est pas fait avant l'accouchement. Sa prise en charge donne lieu à controverse et doit être adaptée à chaque cas. Nous rapportons 4 cas de phéochromocytomes diagnostiqués entre la 25^e et la 26^e semaines d'aménorrhée (SA) chez des patientes âgées de 23 et 28 ans.

Méthodes

Le diagnostic a été posé par le dosage plasmatique de chromogranine A (dans 2 cas) et le dosage urinaire de cathécolamines (pour tous les cas). L'échographie, l'IRM et le scanner ont été utilisés pour localiser la lésion. L'hypertension artérielle a été contrôlée par bêtabloquants et inhibiteurs calciques.

Résultats

Case 1 → NEM 2A : diagnostic à 28^e SA. Stable. Césarienne programmée à 38 SA. Surrénalectomie gauche par laparotomie 2 mois plus tard. Pas de complication. L'enfant a survécu, porteur de NEM 2A.

Case 2 → 26^e SA. Apparition brutale de douleur abdominale et choc cardiogénique. Antécédent d'hypertension et diabète gestationnel lors des 2 précédentes grossesses. Scanner: masse surrénalienne gauche de 9x6x4 cm. Césarienne en urgence à 26 SA. Foetus: 1030 g, score d'Apgar : 1, 5 et 8 à 1, 5, 10 minutes respectivement, décédé à quelques jours de vie. Mère: Surrénalectomie gauche 1 semaine plus tard associée à colectomie gauche (Hartmann) pour ischémie colique secondaire au choc cardiogénique. Aucune anomalie génétique retrouvée. La patiente va bien à 1 an de suivi.

Case 3 → VHL : A 27^e SA: paraplégie niveau T10 (syndrome de la queue de cheval). IRM: hémangiome médullaire et cérébral + masse surrénalienne gauche de 66x40x48 mm. A 29^e SA: hémorragie méningée. Césarienne associée à un geste neurochirurgical. Le foetus survit sans séquelles. Surrénalectomie gauche coelioscopique chez la mère 2 mois après la délivrance. Pas de complication au cours du suivi.

Case 4 → 25^e SA: Hypertension gravidique. IRM: Phéochromocytome gauche de 45x34x36. Hypertension contrôlée par inhibiteurs calciques. A 28 SA: hypertension non contrôlée avec défaillance cardiaque foetale. Césarienne en urgence associée à surrénalectomie gauche laparoscopique. L'enfant est décédé à 12 jours de défaillance cardiaque associée à une inhalation méconiale dans un contexte de mucovisidose (Δ F508 homozygote deletion). La patiente survit.

Conclusions

La prise en charge du phéochromocytome pendant la grossesse dépend de l'efficacité du traitement médical et de la tolérance materno-foetal. Le dosage des cathécolamines urinaires permet le diagnostic de certitude. L'intervalle entre la délivrance et la chirurgie surrénalienne est controversé et requiert une approche multidisciplinaire par l'obstétricien, l'endocrinologue, l'anesthésiste et le chirurgien endocrine.