

Phéochromocytome et grossesse - A propos d'un cas clinique

L. Orioli^a (Dr), F. Debiève^b (Pr), J. Donckier^c (Pr), M. Mourad^d (Pr), D. Maiter^a (Pr)

^a Cliniques Universitaires Saint Luc - Service d'endocrinologie et de nutrition, Bruxelles, BELGIQUE ; ^b Cliniques Universitaires Saint Luc - Service d'obstétrique, Bruxelles, BELGIQUE ; ^c CHU UCL Namur - Service d'endocrinologie-diabétologie, Yvoir, BELGIQUE ; ^d Cliniques Universitaires Saint Luc - Service de transplantation abdominale et chirurgie endocrinienne, générale et bariatrique, Bruxelles, BELGIQUE

Introduction

Nous décrivons le cas d'une patiente âgée de 27 ans, atteinte d'une néoplasie endocrinienne multiple (NEM) de type 2A (mutation C634R), enceinte de 23 semaines et asymptomatique lorsqu'un diagnostic de phéochromocytome est posé par son endocrinologue traitant dans le cadre d'un bilan de routine.

1 - Diagnostic

Le dosage urinaire des métanéphrines (2519 μ g/24h) et normétanéphrines (3120 μ g/24h) sont compatibles avec une tumeur sécrétrice de catécholamines.

L'IRM abdominale démontre une lésion surrénalienne droite hétérogène de 34 x 40 mm (Fig. 1).

2 - Surveillance

La patiente est hospitalisée puis transférée à 25 semaines de grossesse dans notre hôpital qui dispose d'un service de néonatalogie.

Le foetus est régulièrement monitoré par l'équipe d'obstétrique.

3 - Traitement

Un alpha-bloquant est instauré dès le diagnostic (Prazosine 0,5mg 2x/jour) auquel nous ajoutons un bêta-bloquant (Propranolol 10mg 3x/jour).

En parallèle, des suppléments oraux de NaCl (3g/jour) sont prescrits. La patiente est au repos complet.

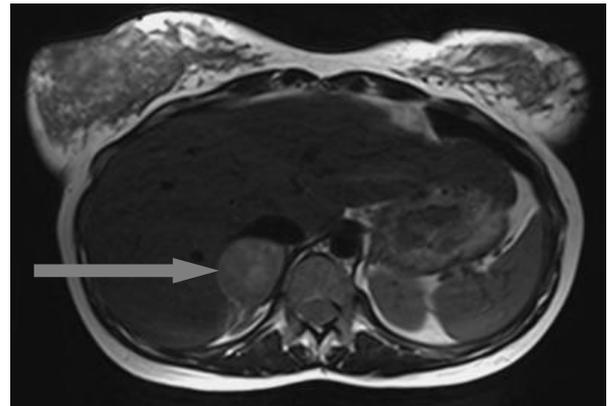


Fig 1. IRM des surrénales sans injection de gadolinium, pondération T2, la flèche indique la masse surrénalienne droite hétérogène et charnue mesurant 34 x 40 mm.

4 - Décision médico-chirurgicale

La patiente étant à 25 semaines de grossesse, il est décidé de poursuivre la grossesse jusqu'au terme, sauf urgence maternelle (ex. crise hypertensive) ou foetale (ex. décélération cardiaque).

A 37,5 semaines, une césarienne est réalisée de manière élective, immédiatement suivie d'une surrénalectomie par voie laparoscopique. Les deux interventions se déroulent sans complication tant pour la patiente que pour le bébé (poids 2735g et APGAR 9 à 5' et 10 à 10').

5 - Evolution

L'examen anatomo-pathologique confirme un phéochromocytome bénin de 55 x 50 x 53 mm avec immuno-marquages positifs pour la chromogranine et la synaptophysine. Le Ki67 est inférieur à 2%. La patiente et sa fille sont revues à 3 mois et vont bien.

Discussion et conclusions

Les tumeurs sécrétrices de catécholamines sont rares en cours de grossesse (0,0007%). Leur pronostic reste réservé; les séries récentes rapportant une mortalité maternelle et foetale de 0-8% et de 0-17%, respectivement¹.

Le diagnostic est posé en période anténatale dans 74% des cas². Le dosage des catécholamines urinaires et leurs métabolites reste un test fiable durant la grossesse. L'IRM sans injection de gadolinium permet de confirmer la localisation de la lésion.

Le traitement médical par alpha- et beta-bloquants doit être instauré dès le diagnostic. La surrénalectomie est indiquée d'emblée si elle peut être réalisée avant 24 semaines de grossesse. Au-delà, sauf urgence, il est indiqué d'attendre le terme pour pratiquer une césarienne élective, la surrénalectomie étant pratiquée soit dans le même temps, soit après 6 à 8 semaines³.