

Cas clinique / Clinical Case

Une grossesse révélant un phéochromocytome bilatéral

À propos d'un cas

F. AIT BOUGHIMA*, A. BELHOUSS, R. ABOU EL MAAZ*, H. BENYAICH***1,
S. ZAMIATI***, A. OUAKKADI*2**

RÉSUMÉ

Le phéochromocytome est une tumeur rare responsable d'une hypertension artérielle (HTA) paroxystique, difficilement contrôlable. Son diagnostic permet souvent de traiter radicalement l'HTA et d'en prévenir les complications à long terme. Peu de cas de phéochromocytome survenant chez des patientes en période de grossesse sont rapportés. Ils posent un double problème diagnostique et thérapeutique.

Nous rapportons le cas d'une parturiente de 37 ans, qui a présenté au 3^e trimestre une hypertension artérielle à 140/90 mmHg traitée comme toxémie gravidique. L'accouchement est fait par voie césarienne à terme. Les suites opératoires ont été marquées par l'installation de douleurs épigastriques et d'une anurie avec agitation évoluant vers un coma profond avec mydriase aréactive bilatérale. Elle décéda à J1 du post partum.

L'autopsie que nous avons réalisée a révélé deux formations des deux loges rénales, d'allure kystique et à contenu hématique dont l'examen anatomopathologique était en faveur d'un phéochromocytome bilatéral avec infiltration de la graisse péri-surrénalienne.

Le phéochromocytome est une cause rare d'hypertension artérielle. Sa révélation au cours de la grossesse pose le problème de diagnostic différentiel avec la toxémie gravidique.

Mots-clés : Grossesse, Phéochromocytome, Mortalité.

* Résident, ** Professeur assistant, *** Chef du service.

1. Service de Médecine Légale

2. Service d'anatomopathologie

CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc.

SUMMARY***A Pregnancy Revealing a Bilateral Pheochromocytoma: A Case Study***

Pheochromocytoma is a rare tumor responsible for paroxysmal arterial hypertension, which is difficult to control. Its diagnosis often allows to radically treat the arterial hypertension and to prevent long term complications. Few cases of pheochromocytoma arising in pregnant patients are reported. They present both a diagnostic and therapeutic problem.

We rapport the case of a 37 year-old parturient, who, during the 3rd trimester, presented arterial hypertension of 140/90 mmHg treated as severe toxæmia. The delivery was done by cesarian at the due date. Postoperative course was marked by epigastric pain and an anuria leading to a sudden coma with bilateral asymmetric mydriasis. She died one day postpartum.

The autopsy which we conducted revealed two formations of both renal spaces, Pseudocystic hepatic and contained blood in which the anatomo-pathologic examination was in favor of a bilateral pheochromocytoma with an infiltration of extra-adrenal fat.

Pheochromocytoma is a rare cause of arterial hypertension. Its revelation during pregnancy poses the problem of differential diagnosis with severe toxæmia.

Key-words: *Pregnancy, Pheochromocytoma, Mortality.*

INTRODUCTION

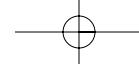
Le phéochromocytome est une tumeur rare, sa survenue au cours d'une grossesse est une situation exceptionnelle comportant des risques vitaux maternels et fœtaux.

En absence de diagnostic, le pronostic est désastreux, avec une mortalité maternelle de 25 % et fœtale de 55 %.

Des techniques de biologie et d'imagerie permettent aujourd'hui la confirmation du diagnostic. La principale difficulté réside plutôt dans l'évocation du diagnostic devant toute hypertension artérielle gravidique rebelle au traitement.

CAS CLINIQUE**1. Circonstances du décès**

H..., parturiante de 37 ans, troisième geste, troisième part, sans antécédent pathologique particulier, menant une grossesse suivie et présumée à terme. Elle a présenté une hypertension artérielle chiffrée à 140/90 mm Hg traitée comme toxémie gravidique au 3^e trimestre de sa grossesse. L'évolution a été marquée par l'installation de vomissements, d'un brouillard visuel et d'œdème des membres inférieurs ayant nécessité son hospitalisation. Un accouchement par voie césarienne a été indiqué donnant naissance à un nouveau-né de sexe masculin.



En post-partum, la parturiente a présenté une agitation, une douleur épigastrique et une anurie. Cliniquement, elle était inconsciente (score de Glasgow chiffré à 05/15) et avait une mydriase aréactive bilatérale, un abdomen légèrement distendu et un bon globe de sécurité.

Le bilan biologique a trouvé une anémie (hémoglobine à 4,6 g/l) avec un taux de plaquettes, l'uricémie et la créatinémie normaux. Elle décéda à J1 du post-partum.

2. Constatations autopsiques

Le corps est celui d'une femme de moyenne corpulence. L'autopsie révèle :

- ✓ Un saignement vaginal ;
- ✓ Une plaie opératoire pelvienne transversale de 12 cm, suturée ;
- ✓ Un œdème cérébral diffus ;
- ✓ Deux formations d'allure kystique et à contenu hématoire adhérentes au pôle supérieur de chaque rein ;
- ✓ Un hématome intra-utérin pesant 360 g.

3. L'étude histologique

L'examen anathomo-pathologique des deux formations kystiques a révélé un aspect morphologique en faveur d'un phéochromocytome bilatéral avec infiltration de la graisse péri-surrénalienne (voir figures 1 et 2).

DISCUSSION

Le phéochromocytome est une tumeur généralement développée au dépend de la médullo-surrénale ; constituée de tissu chromaffine et qui sécrète en quantité excessive, de façon exclusive ou plus souvent associée, les catécholamines (adrénaline et noradrénaline) ou leurs précurseurs : la dopamine. Ils sont malins dans 10 % des cas.

Jusqu'en 1995, la littérature recensait moins de 200 cas de phéochromocytomes diagnostiqués au cours de la grossesse, avec une prévalence de l'ordre de 1 pour 54 000 grossesses. La rareté de cette association et sa similitude avec l'HTA gravidique expliquent la fréquence des diagnostics méconnus pendant la grossesse : 87 % en 1969 pour Hendee, 66 % en 1982 pour Schen-

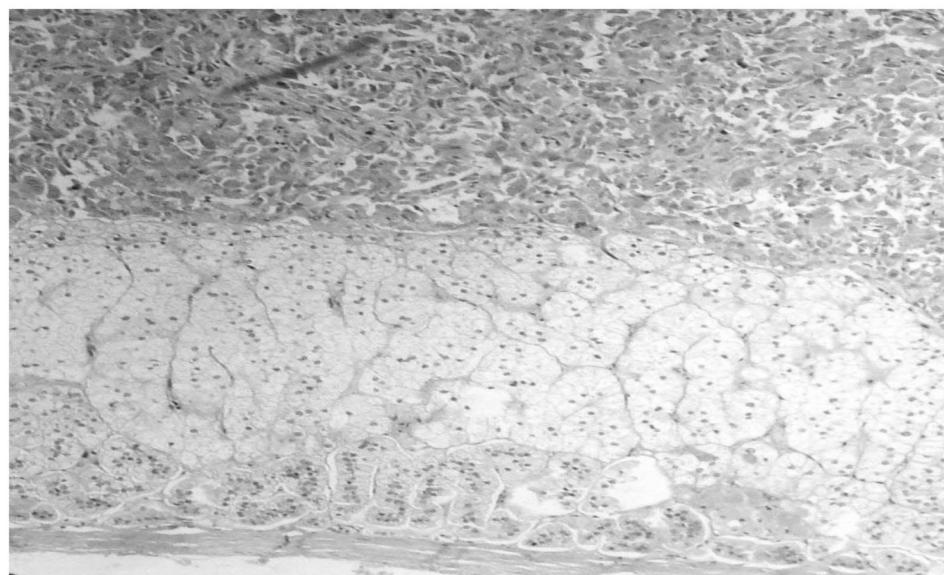
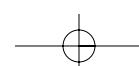


Figure 1 : Coupe histologique du parenchyme surrénalien siège d'une prolifération tumorale agencée en nappe diffuse et en cordons anastomosées.



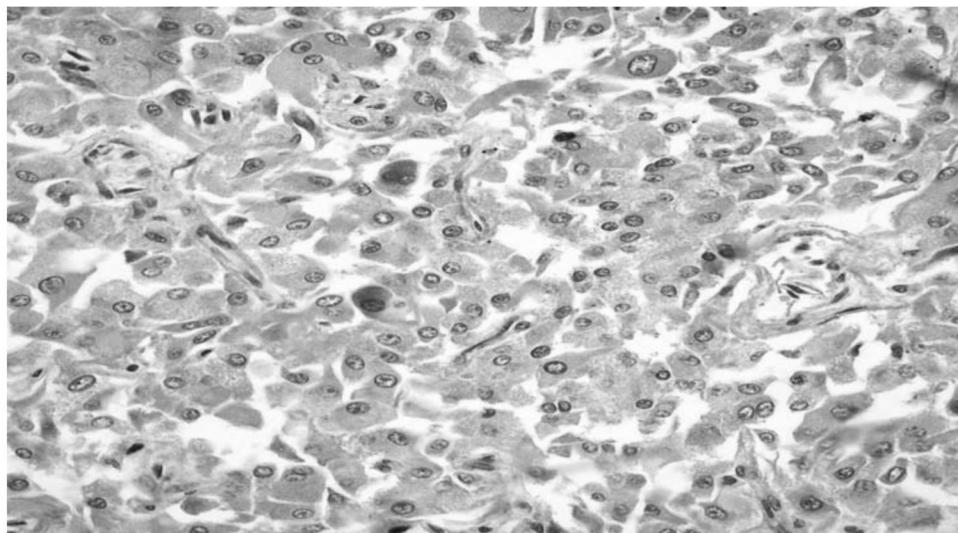
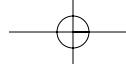


Figure 2 : Aspect histologique d'un processus tumoral surrénalien à cellules polygonales avec cytoplasme granuleux, éosinophiles, des prolongements cytoplasmiques et des noyaux pleiomorphes.

ker et Granat, 47 % en 1989 pour Harper. Actuellement, les équipes obstétricales indiquent un chiffre de un cas de phéochromocytome pour 50 000 grossesses.

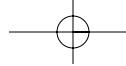
Le diagnostic d'un phéochromocytome doit être suspecté devant la présence de la triade céphalées-sueurs-palpitations associée à une hypertension artérielle, qui est caractéristique. Pour mémoire, cette triade n'est présente que dans 50 % des cas avec une spécificité relative. Une variabilité des tableaux cliniques de cette pathologie est possible; il peut s'agir des épisodes d'hypotension orthostatique associés à l'hypertension artérielle (75 %) ; d'une anxiété (18 %), des troubles visuels (17 %), d'une dyspnée (10 %), des convulsions (10 %) et d'une hyperthermie. Ainsi, le diagnostic au cours d'une grossesse doit être évoqué essentiellement en cas des hypertension résistantes aux traitements usuels avec une uricémie et une protéinurie négatives. Le diagnostic différentiel est parfois difficile, comme l'illustre notre observation, notamment si l'hypertension artérielle se manifeste en péripartum et l'accouchement est réalisé le plutôt possible.

Le diagnostic est confirmé par le dosage des métanéphrines urinaires des 24 heures rapporté à la créatinine en dehors d'une crise hypertensive. Globalement, les résultats du dosage de catécholamines sont associés à une sensibilité moyenne estimée à environ 85 %. L'imagerie complète ce bilan pour localiser la tumeur. L'échographie, dont la sensibilité atteint 89 à 97 % pour les localisations surrénales en dehors de la grossesse,

n'est plus fiable vu que l'utérus gravide gène l'exploration échographique. Par conséquent, c'est la tomodensitométrie qui est réalisable. Toutefois, l'IRM est l'examen de référence pendant la grossesse, car non irradiant et très sensible. La scintigraphie MIBG a une sensibilité variant entre 80 % et 90 % et à une forte spécificité (90 %), elle est contre indiquée en cas de grossesse.

Un traitement médical à base d'un aphabloquant est indiqué pour traiter l'hypertension artérielle. Un bêtabloquant doit être associé aux aphabloquants pour contrôler leurs effets secondaires à savoir la tachycardie et les troubles du rythme cardiaque. L'ablation chirurgicale de la tumeur après stabilisation hémodynamique est indiquée par laparoscopie avant 24 semaines d'aménorrhée. Après ce terme, le traitement médical est proposé jusqu'à l'accouchement. Une césarienne sera programmée dès obtention de la maturité pulmonaire fœtale. Toutefois, elle est urgente si le pronostic vital de la parturiente est engagé.

Le pronostic maternel et foetal en cas d'association phéochromocytome et grossesse est conditionné par un diagnostic précoce et une prise en charge rapide du phéochromocytome. Jusqu'en 1971 Schenker et Chowers avaient recensé 89 cas pour lesquels la mortalité maternelle et foetale était supérieure à 50 % en raison d'un diagnostic tardif. Dans la série de Schenker et Granat en 1982, quand le diagnostic est fait avant l'accouchement la mortalité maternelle passe de 40 à 10 % et la mortalité foetale de 56 à 46 %; le traitement par



les alpha bloquants permet de réduire la mortalité foetale de 50 à 30 %.

CONCLUSION

Le phéochromocytome est une maladie rare qui peut se manifester pour la première fois au cours d'une grossesse.

Le clinicien doit savoir évoquer le diagnostic en cas de résistance de l'hypertension artérielle au traitement de la pré-éclampsie. La biologie et l'imagerie posent le diagnostic. Le traitement est chirurgical après stabilisation par les médicaments des chiffres tensionnels.

A l'heure actuelle, la prise en charge de cette affection au cours de la grossesse devient de plus en plus codifiée, ce qui permet considérablement d'améliorer le pronostic materno-foetal. ■

BIBLIOGRAPHIE

CASTAIGNE V., AFRIAT R., CAMBOURIS-PERRINE S., RADU S., DESDOUIT J., FREUNDL M. – Association phéochromocytome et

grossesse. A propos de 2 cas et revue de la littérature. *J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod.*, 1998, 27, 622-624.

OGER P., RAIFFORT C., PLOUIN P.-F., MANDELBROT L. – Phéochromocytome et grossesse. A propos d'un cas. *Gynécologie Obstétrique & Fertilité*, 2006, 34, 323-325.

BRUNAUD L., AYAV A., BRESLER L., KLEIN M., BOISSEL P. – Les problèmes diagnostiques du phéochromocytome. *Annales de chirurgie*, 2005, 130, 267-272.

MIRALLIÉ E., CARIOU B., KRAEBER-BODÉRÉ F. – Phéochromocytomes bilatéraux : Génétique et traitement. *Annales de chirurgie*, 2005, 130, 273-276.

DUGAS G., FULLER J., SINGH S., WATSON J. – Pheochromocytoma and pregnancy: a case report and review of anesthetic management. *Canadian Journal of Anesthesia*, 2004, 51, 134-138.

DAVID J., LYMAN MD. – Paroxysmal hypertension, Pheochromocytoma, and pregnancy. *J. Am. Board. Fam. Pract.*, 2002, 15, 153-8.

SHALHAV A.L., LANDMAN J., AFANE J., LEVI R., CLAYMAN J. R.V. – Laparoscopic adrenalectomy for primary hyperaldosteronism during pregnancy. *Laparoendosc. Adv. Surg. Tech.*, 2000, 10, 3, 169-71.

BRUNAUD L., AYAV A., BRESLER L., KLEIN M., BOISSEL P. – Les problèmes diagnostiques du phéochromocytome. *Annales de chirurgie*, 2005, 130, 267-27.