

# Phéochromocytome et grossesse - À propos d'un cas - Nécessité d'une prise en charge multidisciplinaire

## Pheochromocytoma and pregnancy, about one case, necessity of a multidisciplinary coverage

P de Wailly [1], V Arnault [1], A Brossard [2], A Beaulieu [1], A Boileau [2], F Pierre [2], J-L Kraimps [1]

1. Service de chirurgie digestive et endocrinienne, CHU de Poitiers, 86000 Poitiers

2. Service de gynécologie et obstétrique de Poitiers, 86000 Poitiers

### Mots clés

- ◆ Phéochromocytome
- ◆ Grossesse
- ◆ Prise en charge multidisciplinaire

### Résumé

**Introduction.** La découverte d'un phéochromocytome au cours d'une grossesse est très rare. Le diagnostic est difficile mais important en raison du risque vital materno-fœtal. Se pose alors le problème d'une prise en charge multidisciplinaire de sauvetage de la mère et de l'enfant. Les dates de l'accouchement et de la chirurgie surrénalienne sont fonction du retentissement du phéochromocytome.

**Matériel.** Chez une patiente de 23 ans a été mis en évidence un phéochromocytome à 25 semaines d'aménorrhées, révélé par une hypertension artérielle paroxystique. Les dosages biologiques et l'imagerie ont confirmé le diagnostic. Un traitement antihypertenseur a été mis en route, ce qui a permis de contrôler les poussées hypertensives jusqu'à 28 semaines d'aménorrhée. À cette date, une césarienne a été réalisée ainsi que l'exérèse du phéochromocytome sous coelioscopie en urgence en raison de l'apparition d'une souffrance fœtale.

**Discussion.** Plusieurs attitudes thérapeutiques se dégagent avec trois alternatives possibles. En premier lieu, il peut être réalisé une surrénalectomie coelioscopique avant 25 semaines d'aménorrhée avec poursuite de la grossesse. En deuxième lieu, il peut être pratiqué la césarienne et la chirurgie surrénalienne dans le même temps. Enfin, on peut envisager une césarienne en fin de grossesse et la surrénalectomie sous coelioscopie à distance. Les différentes attitudes thérapeutiques sont décidées en fonction du terme et du retentissement materno-fœtal des poussées hypertensives.

**Conclusion.** La prise en charge d'un phéochromocytome au cours d'une grossesse nécessite une prise en charge multidisciplinaire entre les chirurgiens endocriniens, les obstétriciens et les anesthésistes-réanimateurs.

### Keywords

- ◆ Pheochromocytoma
- ◆ Pregnancy
- ◆ Multidisciplinary care

### Abstract

**Introduction.** Pheochromocytoma in pregnancy is rare, but, if unrecognized, serious prenatal morbidity and mortality for mother and fetus can occur. Delivery date and adrenal surgery are conditioned by clinical consequences of pheochromocytoma on mother as well as on baby.

**Material.** A 23-years-old woman at 25 weeks' gestation was diagnosed for pheochromocytoma revealed by hypertension. Adrenal tumor was functioning with elevated levels urinary metanephrin and normetanephrin. Anti-hypertensive therapy was prescribed with good blood pressure control until 28 weeks' gestation. At this time cesarean delivery was decided, with pheochromocytoma excision by laparoscopic approach, because fetus suffering.

**Discussion.** Three therapeutic approaches could be discussed. First, an adrenalectomy by trans-abdominal laparoscopic approach before 25 weeks' gestation (but can be limited by uterine size) and continue gestation until normal delivery. Secondly, cesarean delivery and adrenalectomy in the same time if fetus suffering. Thirdly, cesarean delivery when fetus is mature and, later in a second time, adrenalectomy. These three options must be decided in function of time gestation and risks of fetal and maternal death.

**Conclusion.** If surgical excision of the tumor is the definitive treatment, the opportune timing of this surgery has not been determined and must be decided by multidisciplinary approach associating gynecologist, endocrinologist and endocrine surgeon, in function of maternal and fetal mortality risk.

L'éventualité d'un phéochromocytome au cours d'une grossesse est particulièrement rare. Moins de 250 cas sont décrits dans la littérature (1). Son diagnostic est capital, car le risque vital pour la mère et le fœtus est majeur (2). Le problème essentiel est la place du traitement chirurgical du phéochromocytome en fonction du stade de la grossesse et du retentis-

sement de celui-ci sur le fœtus et la mère ainsi que la stratégie par rapport à l'accouchement. Les prises en charge préopératoires du phéochromocytome, le suivi fœtal, les techniques chirurgicales et anesthésiques permettent actuellement un meilleur contrôle du retentissement materno-fœtal.

### Correspondance :

P de Wailly, service de chirurgie digestive et endocrinienne, CHU de Poitiers, 2, rue de la Milétrie, 86000 Poitiers.  
E-mail : jpdewailly@hotmail.fr

## Observation

Chez une patiente de 23 ans primigeste, un phéochromocytome a été découvert à 25 semaines d'aménorrhée (SA), révélé par une hypertension artérielle (HTA) paroxystique. La patiente n'a pas décrit de céphalées ni de sueurs ni de palpitations. Le bilan hormonal a montré une chromogranine A plasmatique à 116 µg/L (N < 98), une adrénaline plasmatique à 261 ng/L (N < 185), une noradrénaline plasmatique à 3 783 ng/L (N < 500), une adrénaline urinaire à 980 nmol/L (N < 100) et une noradrénaline urinaire à 7 820 nmol/L (N < 500). Le bilan morphologique a mis en évidence à l'IRM une masse surrénalienne gauche de 45 x 34 x 36 mm (fig. 1). Ces différents éléments confirmaient le diagnostic de phéochromocytome gauche. Un traitement par Nicardipine 50 LP x 2/jour a permis un contrôle des poussées tensionnelles. Après bilan materno-fœtal, il a donc été décidé de poursuivre la grossesse avec l'idée d'obtenir une meilleure maturation fœtale. À 28 SA en raison d'une HTA sévère non contrôlée malgré l'adjonction de Labetolol 100 mg x 2/jour et l'apparition d'une souffrance fœtale caractérisée par une diastole nulle et des passages en *revers flow*, une césarienne en urgence a été décidée et l'exérèse du phéochromocytome dans le même temps opératoire par cœlioscopie. L'enfant est né vivant mais décédé à 12 jours par décompensation cardiaque, des suites d'un volvulus grêlique sur bouchon méconial dans un contexte de mucoviscidose (délétion ΔF508 homozygote).

## Discussion

Chez cette patiente, un traitement par Nicardipine a été débuté en raison d'un antécédent d'asthme contre-indiquant l'instauration de bêtabloquants. Il a été initialement décidé de poursuivre la grossesse, car les poussées tensionnelles étaient bien contrôlées et qu'il n'y avait pas de retentissement fœtal. La souffrance fœtale et les nouvelles poussées tensionnelles ont motivé la prise en charge chirurgicale.

Ainsi, trois attitudes thérapeutiques sont possibles :

- en premier lieu, il peut être réalisé une exérèse cœlioscopique du phéochromocytome, préférentiellement en début de grossesse pour des raisons d'exposition, puis poursuivre la grossesse jusqu'au terme ;
- en deuxième lieu, il faut réaliser la césarienne et la résection du phéochromocytome dans le même temps en cas de souffrance fœtale et de retentissement maternel ;
- enfin, si la symptomatologie maternelle est bien contrôlée, il est possible de réaliser une césarienne en fin de terme et de pratiquer l'ablation du phéochromocytome à distance.

Dans tous les cas l'accouchement par voie basse doit être proscrit en raison du risque majeur de décharge de catécholamines pendant le travail.

La difficulté du diagnostic tient en sa rareté. Il peut aisément être confondu avec une pré-éclampsie (3). Aussi, il est nécessaire de faire un dosage des métanéphrines urinaires et/ou plasmatique en cas de suspicion de pré-éclampsie sans protéinurie. L'utilisation d'alpha-bloquant pour éviter les poussées tensionnelles et de bêtabloquant pour prévenir la tachycardie réflexe est nécessaire. Le Labetolol, alpha- et bêtabloquant, peut être utilisé car non contre-indiqué pendant la grossesse (4).

L'accouchement par voie basse doit être proscrit en raison du risque de décharge adrénergique induite par les contractions au moment du travail par compression de la tumeur (5).

Les dates de la chirurgie et de l'accouchement sont déterminées en fonction du terme de la grossesse et du retentissement materno-fœtal des poussées hypertensives (6). Le moment de l'intervention chirurgicale reste controversé. Si possible, elle est réalisée avant 24 SA. Le taux de survie fœtal varie alors entre 80 et 56 % suivant les séries (7). Cela permet



Figure 1. IRM masse surrénalienne gauche.

d'envisager la suite de la grossesse et l'accouchement comme une grossesse normale. Le pronostic semble meilleur par voie laparoscopique (6). Après 24 semaines d'aménorrhée, la laparoscopie est difficile en raison du volume utérin. Le traitement médical peut être proposé jusqu'à l'accouchement. La chirurgie est alors réalisée dans un second temps. Mais en cas de non-contrôle des poussées tensionnelles, il peut être envisagé de réaliser la césarienne et l'exérèse du phéochromocytome dans le même temps opératoire. Au mieux, cela peut être réalisé par laparoscopie après fermeture de la césarienne comme cela a été réalisé dans notre observation, évitant ainsi un trop grand délabrement pariétal et cicatriciel. Il n'est pas décrit de syndrome polymalformatif chez les enfants, même chez ceux issus de famille porteuse d'une polyendocrinopathie familiale.

## Conclusion

La décision de césarienne doit être guidée par le retentissement fœtal. S'il est peu important, la grossesse peut être poursuivie jusqu'à terme avec un accouchement par césarienne. Quant à l'exérèse du phéochromocytome, elle est fonction du retentissement maternel et fœtal. Dans tout les cas, il s'agit d'une prise en charge multidisciplinaire entre les obstétriciens, les anesthésistes et les chirurgiens. La prise en charge est complexe, et il n'y a pas de recommandation dans la littérature. Cela nécessiterait la réalisation d'une étude multidisciplinaire et multicentrique.

## Références

1. Ringenberg Q S, Doll D C. Endocrine tumors and miscellaneous cancers in pregnancy. *Semin Oncol* 1989 ; 16 : 445-55.
2. David J, Lyman MD. Paroxysmal hypertension, Pheochromocytoma, and pregnancy. *J Am Board Fam Pract* 2002 ; 15 : 153-8.
3. Hamada S, Hinokio K, Naka O, Higuchi K, Takahashi H, Sumitani H. Myocardial infarction as a complication of pheochromocytoma in a pregnant woman. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1996 ; 70 : 197-200.
4. Kariya N, Nishi S, Hosono Y, Hamaoka N, Nishikawa K, Asada A. Cesarean section at 28 weeks' gestation with resection of pheochromocytoma: perioperative antihypertensive management. *J Clin Anesth* 2005 ; 17 : 296-9.
5. Ahn JT, Hibbard JU, Chapa JB. Atypical presentation of pheochromocytoma as part of multiple endocrine neoplasia IIa in pregnancy. *Obstet Gynecol* 2003 ; 102 : 1202-5.
6. Oger P, Raiffort C, Plouin PF, Mandelbrot L. [Pheochromocytoma and pregnancy. Case report]. *Gynecol Obstet Fertil* 2006 ; 34 : 323-5.
7. Keely E. Endocrin causes of hypertension in pregnancy—"when to start looking for zebras. *Semin Perinatol* 1998 ; 22 : 471-84.