

Môle hydatiforme

Môle hydatiforme

Classification et ressources externes

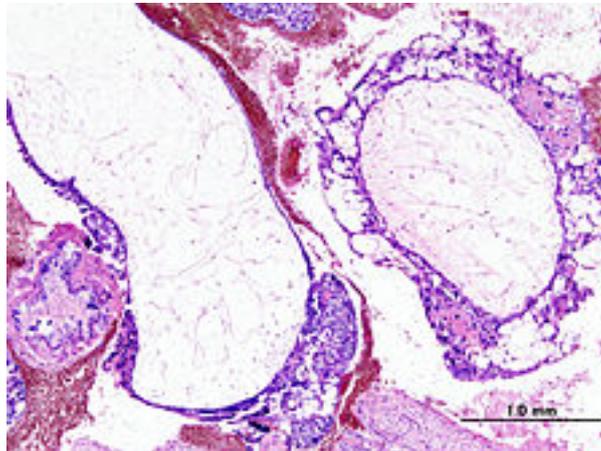


Image histologique d'une **môle hydatiforme** dans sa forme complète. Coloration H & E.

CIM-10	001, D39.2
CIM-9	630
ICD-O :	M9100/0
OMIM	231090
DiseasesDB	6097
MedlinePlus	000909
eMedicine	med/1047 med/866
MeSH	D006828

La **môle hydatiforme** (ou **grossesse molaire**) est une anomalie rare de la grossesse, définie par la dégénérescence kystique des villosités chorales associée à une prolifération tumorale du trophoblaste. Il n'y a, en général, pas d'embryon, et donc pas de grossesse vraie; on parle alors de môle hydatiforme complète. Cependant, il arrive qu'un embryon se développe quand même, mais il ne peut survivre; on parle alors de môle hydatiforme partielle.

Le risque majeur de cette maladie est la constitution d'une tumeur maligne trophoblastique gestationnelle (môle invasive, choriocarcinome gestationnel, tumeur trophoblastique du site d'implantation, tumeur trophoblastique épithélioïde), de mauvais pronostic si elle n'est pas dépistée et traitée à temps.

Épidémiologie

Cette maladie concerne une à trois grossesses pour 1 000. Le risque de dégénérescence cancéreuse atteint 10 %¹. Ce risque est proche de 10 - 15 % pour les môles complètes et

de 0,5 à 3 % pour les mûles partielles². La mûle est plus fréquente chez la femme jeune et âgée³. Elle semble plus fréquente en Asie du Sud-Est (1/200 grossesses)^[réf. souhaitée].

Cause

La cause est encore inconnue, mais les études cytogénétiques des mûles hydatiformes complètes permettent de penser qu'elles seraient issues de la prolifération d'un ovocyte « vide », à savoir sans génome maternel (seul le génome mitochondrial maternel persisterait dans cet ovocyte) fécondé par un spermatozoïde secondairement dupliqué ou, moins souvent, fécondé par 2 spermatozoïdes (fécondation dispermique). Il existe quelques formes familiales ; dans ces cas, une mutation sur le gène *NLRP7* ou sur le gène *C6orf221* a pu être identifiée^{4,5}.

Signes cliniques

On suspecte une mûle devant les signes suivants :

- signes sympathiques de grossesse exacerbés : nausées et vomissements intenses, tension mammaire très douloureuse ;
- saignements utérins (métrorragies) plus ou moins abondants, signe le plus fréquent ;
- douleurs abdominales.

La maladie peut être totalement asymptomatique dans plus d'un tiers des cas. Elle est découverte alors lors d'une échographie systématique⁶.

Au toucher vaginal, l'utérus apparaît plus gros que ce que ne le prévoit le terme théorique de la grossesse, sensible, les ovaires sont augmentés de volume (présence de kystes nombreux, parfois rompus).

Examens complémentaires

Cette section **ne cite pas suffisamment ses sources** (août 2013). Pour l'améliorer, ajouter en note des références vérifiables ou les modèles {{refnec}} ou {{refsou}} sur les passages nécessitant une source.

Biologie

Le dosage des bêta-HCG montre un taux très élevé, bien plus que ce que ne prévoit le terme théorique.

Imagerie

À l'échographie, l'utérus est volumineux et son contenu ne montre pas de sac gestationnel ni d'embryon, mais une image en grappe de raisin ou en nid d'abeilles.

Anatomie pathologique

Un certain nombre de diagnostics sont faits par l'examen anatomopathologique des résidus d'une fausse-couche⁷. Macroscopiquement, on observe une masse hémorragique constituée de multiples vésicules à paroi fine et au contenu liquidien « en grappe de raisin ». Histologiquement, c'est une prolifération de villosités hydropiques, kystiques, avasculaires. On constate également une hyperplasie trophoblastique.

La maladie peut être enfin révélée par une métastase, la localisation la plus commune étant pulmonaire¹, pouvant se manifester par un essoufflement, un crachat de sang (hémoptysie).

Complications

- La môle invasive : envahissement du myomètre et des organes voisins.
- Le choriocarcinome.

Traitement

Des recommandations ont été publiées par la société internationale de gynécologie-obstétrique en 2002 concernant la prise en charge des grossesses molaires compliquées d'une transformation cancéreuse⁸. Elles ne prennent naturellement pas en compte les données les plus récentes.

Le traitement repose sur une aspiration du contenu utérin sous anesthésie générale, associé à un geste de curetage. Le taux des béta-HCG doit être contrôlé jusqu'à l'absence de détection, puis encore régulièrement pendant un an, associé à une contraception efficace afin de prévenir le développement d'une tumeur trophoblastique gestationnelle.

Une évolution vers un cancer doit être suspectée en cas de persistance d'un taux élevé de béta-HCG et nécessite, dans ce cas, un traitement par chimiothérapie. Cette élévation peut néanmoins dépasser six mois sans que cela signe nécessairement une transformation maligne⁹. Il existe également des cas de fausses élévations de béta-HCG secondaires à une interférence avec des anticorps¹⁰. Le dosage de la béta-HCG dans sa forme hyperglycosylée pourrait être un meilleur marqueur de la transformation tumorale¹¹. Son augmentation dans le temps pourrait ainsi faire porter l'indication à une chimiothérapie¹².

La récurrence d'une grossesse molaire est rare. Une nouvelle conception n'est donc pas interdite.

Notes et références

1. ↑ ^a et ^b (en) Sebire NJ, Seckl MJ., « Gestational trophoblastic disease: current management of hydatidiform mole », *BMJ*, n° 337, 2008, p. a1193 (résumé [archive])
2. ↑ (en) Golfier F, Raudrant D, Frappart L, Mathian B, Guastalla JP, Trillet-Lenoir V, Vaudoyer F, Hajri T, Schott AM., « First epidemiological data from the French Trophoblastic Disease Reference Center », *Am J Obstet Gynecol.*, vol. 196, n° 2, 2007, p. 172.e1-5. (PMID 17306669)

3. ↑ (en) Sebire NJ, Foskett M, Fisher RA, Rees H, Seckl M, Newlands E., « Risk of partial and complete hydatidiform molar pregnancy in relation to maternal age », *Br J Obstet Gynaecol.*, n° 109, 2002, p. 99-102 (résumé [archive])
4. ↑ (en) Murdoch S, Djuric U, Mazhar B. *et al.*, « Mutations in NALP7 cause recurrent hydatidiform moles and reproductive wastage in humans », *Nat Genet.*, n° 38, 2006, p. 300-302 (lire en ligne [archive])
5. ↑ (en) Parry DA, Logan CV, Hayward BE. *et al.*, « Mutations causing familial biparental hydatidiform mole implicate c6orf221 as a possible regulator of genomic imprinting in the human oocyte », *Am J Hum Genet.* , n° 89, 2011, p. 451-8
6. ↑ Gemer O, Segal S, Kopmar A, Sassoon E., « The current clinical presentation of complete molar pregnancy », *Arch Gynecol Obstet.*, n° 264, 2000, p. 33-4 (lire en ligne [archive])
7. ↑ (en) Fowler DJ, Lindsay I, Seckl MJ, Sebire NJ., « Routine pre-evacuation ultrasound diagnosis of hydatidiform mole: experience of >1 000 cases from a regional referral centre », *Ultrasound Obstet Gynecol.*, n° 27, 2006, p. 56-60 (résumé [archive])
8. ↑ (en) FIGO Oncology Committee, « FIGO staging for gestational trophoblastic neoplasia 2000 » [archive] *Int J Gynaecol Obstet.* 2002;77:285-287
9. ↑ (en) Agarwal R, Teoh S, Short D *et al.* « Chemotherapy and human chorionic gonadotropin concentrations 6 months after uterine evacuation of molar pregnancy: a retrospective cohort study » [archive] *Lancet* 2011, 10.1016/S0140-6736(11)61265-8
10. ↑ (en) Butler SA, Cole LA. « Falsely elevated human chorionic gonadotropin leading to unnecessary therapy » *Obstet Gynecol.* 2002;99:516-517 PMID 11864687 [archive]
11. ↑ (en) Cole LA, Dai D, Butler SA, Leslie KK, Kohorn EI, « Gestational trophoblastic diseases: 1. pathophysiology of hyperglycosylated hCG » [archive] *Gynecol Oncol.* 2006;102:145-150
12. ↑ (en) Cole LA, Muller CY. « Hyperglycosylated hCG in the management of quiescent and chemorefractory gestational trophoblastic diseases » [archive] *Gynecol Oncol.* 2010;116:3-9