Clinical Report

Rupture spontanée de rate révélant un phéochromocytome

Marie-Edith Petitjean MD,* Thibault Riant MD,*
Eric Tentiller MD,* Guy Simonnet PhD,†
Gerard Janvier MD,* Philippe Erny MD*

Si le phéochromocytome peut être cliniquement asymptomatique, il peut dans de rares cas se présenter comme une véritable urgence abdominale. Ces urgences sont le plus souvent secondaires à la nécrose hémorragique de la tumeur ou à un saignement abondant dans l'espace rétro-péritonéal. Les auteurs rapportent le cas d'un phéochromocytome révélé par une rupture spontanée de rate. Le mécanisme physiopathologique de cette rupture est discuté ainsi que l'abstention chirurgicale adoptée vis à vis du phéochromocytome au cours de cette chirurgie d'urgence. Dans un deuxième temps les auteurs discutent de la discordance observée entre taux de catécholamines et stabilité hémodynamique au cours de la chirurgie d'exérèse du phéochromocytome.

Clinical manifestation of a phaeochromocytoma may range from no symptoms to an acute abdominal emergency. These abdominal emergencies are related to haemorrhagic necrosis of the tumour, or massive bleeding in the retroperitoneal space. The authors report a case of splenic rupture revealing a phaeochromocytoma. The mechanism of splenic rupture is discussed as is the conservative treatment of phaeochromocytoma during splenic surgery. The authors observed no correlation between plasma catecholamine concentration and blood pressure.

Mots clef

SURGERY: phaeochromocytoma.

*Service de réanimation traumatologique et post-chirurgicale, Pellegrin 33000 Bordeaux.

†Laboratoire de biochimie, Pellegrin 33000 Bordeaux.

Correspondance à adresser à: Dr Petitjean ME, service de réanimation Professeur Erny, Hôpital le Tripode, 33000 Bordeaux, France.

Accepté pour publication le 19 décembre, 1991.

Le phéochromocytome présente la particularité d'être une tumeur à la fois potentiellement létale du fait d'accès hypertensifs brutaux et curable dans la plupart des cas. Le risque de libération excessive de catécholamines durant l'intervention, au cours de la manipulation de la tumeur, a conduit à mettre en pratique une préparation périopératoire à base de bloqueurs adrénergiques, permettant de réduire la mortalité per et postopératoire à moins de 4%. Par contre, l'anesthésie d'un patient porteur d'un phéochromocytome méconnu s'accompagne d'un taux de mortalité très élevé.¹ Dans certains cas, un double défi peut se présenter à l'anesthésiste: urgence abdominale chez un patient non préparé, porteur d'un phéochromocytome méconnu révélé à cette occasion: poussées hypertensives graves et difficilement contrôlables. Les auteurs rapportent une telle situation: intervention pour rupture splénique spontanée révélant un phéochromocytome.

Cas clinique

Un homme de trente trois ans (poids 78 kg, taille 185 cm) est admis aux urgences pour syndrome abdominal douloureux d'apparition brutale. Cet épisode a débuté deux heures avant son hospitalisation, avec localisation épigastrique prédominante et s'est accompagné de nausées et vomissements. L'interrogatoire ne retrouve aucun antécédent particulier, si ce n'est un épisode similaire trois semaines auparavant, spontanément résolutif. Il n'existe par ailleurs aucune notion de traumatisme. A l'inspection le patient est manifestement algique avec polypnée, anxiété et sueurs. Il est apyrétique. La palpation révèle un abdomen globalement douloureux avec défense généralisée. Les bruits hydro-aériques sont présents. Sur le plan hémodynamique la pression artérielle est à 180/110 mmHg et se stabilisera à 140/90 mmHg trente minutes plus tard, la fréquence cardiaque à 130 b·min⁻¹. La pression veineuse centrale est à 4 cm H₂O. Sur l'électrocardiogramme, on note une hypertrophie ventriculaire gauche avec ischémie sous-épicaire dans le territoire antéro-postérieur.

Sur le plan biologique, l'hémoglobine est à 142 g·L⁻¹, l'hématocrite à 0,42, les globules blancs à 20500/mm³.

Aucune anomalie n'est notée sur l'ionogramme. Les enzymes pancréatiques et cardiaques sont dans les limites de la normale. Sur la radiographie pulmonaire, il existe une cardiomégalie. La radiographie de l'abdomen sans préparation ne montre pas de pneumopéritoine. Sur l'échographie abdominale, on note un épanchement intra-abdominal, foie et rate apparaissent homogènes et il est noté une masse d'allure kystique supra-rénale droite. En raison de la stabilité hémodynamique du patient, une tomodesitométrie abdominale est réalisée quelques heures après son admission. L'épanchement intra-péritonéal est confirmé avec image hétérogène du hile splénique sans rupture évidente et image supra-rénale dense circulaire, de contenu liquidien, avec liséré opaque périphérique. En raison de la discordance clinico-radiologique une ponction-lavage de péritoine est réalisée affirmant l'existence d'un hémopéritoine. L'indication de laparotomie est posée.

1^{ère} intervention

Sur le plan anesthésique, après prémédication intraveineuse par midazolam 5 mg, l'induction est réalisée par l'association thiopental 5 mg · kg⁻¹, fentanyl 10 µg · kg⁻¹ et pancuronium 0,1 mg · kg⁻¹. Le patient est ventilé en oxygène pur jusqu'à relaxation musculaire adéquate permettant laryngoscopie et intubation. La pression artérielle est alors à 220/110 mmHg pour une fréquence cardiaque à 120 b · min⁻¹. L'administration d'esmolol *iv* est inefficace pour ramener une pression artérielle dans les normes habituelles. Seule l'association labétalol-nicardipine permet de maintenir une PA à 160/90 mmHg l'anesthésie est maintenue avec une perfusion continue *iv* de fentanyl 50 µg · kg⁻¹. La laparotomie confirme, la rupture splénique avec présence d'une lésion cratériforme à sa partie moyenne. Au cours de la splénectomie, la palpation de la masse supra-rénale provoque une poussée hypertensive à 250 mmHg faisant fortement suspecter le diagnostic de phéochromocytome. L'analyse anatomopathologique de la rate montre l'existence d'îlots d'infarctissement intraparenchymateux. Les suites opératoires sont simples et permettent de réaliser l'exploration de cette tumeur.

Sur le plan biologique les dosages hormonaux sanguins et urinaires, réalisés par chromatographie liquide à haute performance, le jour de l'admission, confirment le diagnostic de phéochromocytome. Dans les urines des 24 heures, l'acide vanyl-mandélique est à 194 µmol ($n = 5,04-37,8$ µmol · jour⁻¹), les métanéphrines totales à 48,7 µmol ($n < 5,46$ µmol · jour⁻¹). Sur le plan sanguin la noradrénaline est à 9400 pg · ml⁻¹ ($n = 100-500$ pg · ml⁻¹), l'adrénaline à 730 pg · ml⁻¹ ($n = 50-200$ pg · ml⁻¹), la dopamine à 230 pg · ml⁻¹ ($n < 50$ pg · ml⁻¹). La calcitonine est à 598 pg · ml⁻¹, ($n < 300$ pg · ml⁻¹) sans hypercalcémie associée. Les hormones thyroïdiennes sont dans les limites de la normale. L'échographie thyroïdienne montre deux

FIGURE Évolution des catécholamines plasmatiques, de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque en péri-opératoire. (1-pré-opératoire ; 2-intubation ; 3-incision ; 4-ligature veine surrénalienne ; 5-ablation tumeur ; 6-post-opératoire).

nodules hypoéchogènes du lobe gauche et du lobe droit faisant évoquer dans ce contexte particulier un syndrome de Sipple. Aucune autre localisation n'est retrouvée à l'imagerie par résonnance magnétique nucléaire. Le patient dont la pression artérielle s'avère bien contrôlée par nicardipine (2 mg · h⁻¹) et labétalol (9 mg · h⁻¹) est opéré au huitième jour.

2^{ème} intervention

Le protocole anesthésique est celui préconisé par Pullrits *et al.*² et comprend une double induction anesthésique par voie intraveineuse et par inhalation. L'induction est réalisée par l'administration de 4 mg · kg⁻¹ de thiopental et le patient inhale un mélange N₂O-O₂ et isoflurane à concentration croissante (1,5-3,0%). Trente mg d'atracurium sont administrés par voie intraveineuse et deux minutes avant l'intubation 1 mg · kg⁻¹ de lidocaïne est injectée. Le patient est intubé avec une sonde de type Portex #7. Une sonde de Swan-Ganz est alors mise en place afin de mesurer les différents paramètres hémodynamiques. Parallèlement à ces mesures hémodynamiques un dosage des catécholamines plasmatiques est réalisé à partir d'un capteur radial (Figure). L'analgésie est assurée par l'administration continue de fentanyl 500 µg · hr⁻¹ et le traitement anti-hypertenseur par labétalol-nicardipine est maintenu. Les suites opératoires sont simples. La stabilité hémodynamique permet l'arrêt du traitement antihypertenseur à la 24^e heure post-opératoire.

Sur le plan anatomo-pathologique, le phéochromocytome ne présente aucun caractère de malignité. Dans les suites opératoires, la scintigraphie à la MIBG confirme l'absence de localisations secondaires. La scintigraphie thyroïdienne montre un nodule froid. Le patient subit une troisième intervention deux mois plus tard pour thyroïdec-

tomie totale, l'examen extemporané ayant montré un carcinome médullaire thyroïdien.

Discussion

Cette observation apparaît intéressante sur deux points : le mode inhabituel de révélation du phéochromocytome, et l'évolution per-opératoire des catécholamines plasmatiques couplée au profil hémodynamique réalisé aux cours des différents temps opératoires.

Si l'association crises hypertensives paroxystiques, céphalées, sueurs profuses et douleurs abdominales représente le mode d'expression le plus classique du phéochromocytome, la littérature fait état d'une symptomatologie clinique fort polymorphe. En effet, son mode de révélation peut être essentiellement neurologique, digestif, métabolique, rénal ou endocrinien.³ Dans certains cas, il peut être révélé par des accès hypertensifs ou une détresse cardio-respiratoire au cours d'une anesthésie et le pronostic est alors sombre.⁴ De véritables urgences abdominales ont cependant été décrites dans de rares situations, en rapport avec la nécrose hémorragique de la tumeur.^{5,6}

A ce jour, aucun cas de rupture splénique révélant un phéochromocytome ne semble avoir été rapporté. Les ruptures « spontanées » de rate surviennent sur des rates soit pathologiques en rapport avec une hémopathie maligne ou une maladie parasitaire ou infectieuse,^{7,8} soit saines se rompant au cours d'une poussée de pancréatite aiguë sur pancréatite chronique.^{9,10} Dans ce dernier cas on retrouve toujours une maladie du pédicule splénique. Si l'aspect anatomo-pathologique est voisin de celui observé dans cette observation (présence de multiples foyers d'infarcissement intra-parenchymateux) la physiopathologie est différente. En effet la rupture splénique s'explique probablement par les poussées hypertensives engendrées par l'importance des taux de catécholamines sécrétées par la tumeur. Elle semble liée à la formation d'un foyer d'infarcissement sous-capsulaire ayant fragilisé la rate, comme le montre l'aspect soufflé de la capsule.

La discordance entre les données cliniques et radiologiques explique le délai écoulé entre l'admission du patient aux urgences et la laparotomie exploratrice réalisée huit heures plus tard. L'épanchement intra-abdominal était modéré sans retentissement hémodynamique, et l'atteinte splénique non formelle. Par ailleurs, si l'image tomographique pouvait évoquer un phéochromocytome, le diagnostic fut essentiellement évoqué lors des poussées hypertensives observées à l'induction anesthésique et au cours de la palpation per-opératoire de la masse supradrénale. Réaliser l'ablation du phéochromocytome dans un contexte d'urgence pouvait faire courir un risque vital pour le patient.¹¹ En effet il présentait des signes d'ischémie sous-épicaudique pouvant entrer dans le cadre d'une myocardiopathie adrénergique. Par ailleurs, du fait de la fréquence

des localisations ectopiques, bilatérales ou multiples, l'attitude interventionniste était discutable en l'absence d'exploration complémentaire.

Le deuxième intérêt est représenté par l'évolution plasmatique des taux de catécholamines au cours de la chirurgie d'exérèse du phéochromocytome. Il est admis que les accès hypertensifs observés au cours de cette chirurgie ont deux origines distinctes. Ils peuvent être liés soit aux phénomènes nociceptifs provoqués par l'intubation trachéale, l'incision et, dans ces cas ne s'accompagnent généralement pas d'une élévation importante des taux de catécholamines plasmatiques ; soit à la manipulation de la tumeur et s'accompagnent alors d'une élévation importante des taux de catécholamines plasmatiques. Les accès hypertensifs liés aux phénomènes nociceptifs sont généralement prévenus par une anesthésie profonde. Effectivement lors de la deuxième intervention, il n'a pas été enregistré de poussées hypertensives au cours de l'intubation et de l'incision chirurgicale. La pression artérielle est restée stable à 120/75 mmHg. Mais contrairement à ce qui était attendu les taux de catécholamines ont été, au cours de ces deux temps, respectivement multipliés par trois puis quatre pour la noradrénaline ; par six puis dix pour l'adrénaline ; par trois puis quatre pour la dopamine. Il n'a été observé ni arythmie, ni défaillance cardiaque, et la fréquence est restée stable, comprise entre 55 et 65 b · mn⁻¹. Si l'élévation de noradrénaline peut s'expliquer par une libération au niveau des fibres post-ganglionnaires, les taux d'adrénaline témoignent d'une stimulation surrénalienne concomitante. Chez ce patient, en dépit de l'importance des taux de catécholamines, le contrôle tensionnel a été obtenu par l'association labétalol-nicardipine. Cette discordance entre stabilité hémodynamique et taux de catécholamines élevés est connu, mais reste mal comprise. Un des mécanismes évoqués est la diminution du nombre ou/et de la réactivité des récepteurs adrénergiques.¹² Par ailleurs le traitement par labétalol-nicardipine doit être pris en compte, leur effet vasodilatateur pouvant minimiser les fluctuations tensionnelles.

L'utilisation du labétalol dans ce contexte est discutable, compte tenu de l'importance de la sécrétion de noradrénaline et du faible effet α bloquant de la molécule. Ce traitement ayant été instauré au cours de la première intervention alors que le diagnostic n'était pas confirmé et ayant montré une efficacité sur le contrôle tensionnel en association avec la nicardipine nous avons préféré le poursuivre. Plusieurs auteurs à ce jour témoignent de l'efficacité des inhibiteurs calciques au cours de la chirurgie d'exérèse pour phéochromocytome.¹³

Le phéochromocytome peut surprendre par son mode d'expression clinique et doit être évoqué devant des tableaux hypertensifs aigus survenant à l'occasion d'anesthésie pour pathologie intercurrente. Si l'anesthésie d'un

malade porteur d'un phéochromocytome connu, en chirurgie réglée, s'accompagne d'une faible mortalité, les poussées hypertensives graves d'un phéochromocytome méconnu représentent toujours, à l'heure actuelle, un véritable problème pour l'anesthésiste et le chirurgien. Bien qu'aucune conduite thérapeutique formelle n'existe à ce jour, la plupart des auteurs s'accordent à penser qu'il est préférable de retarder l'ablation d'un phéochromocytome découvert fortuitement au décours d'une intervention, afin de minimiser les risques opératoires par une préparation correcte du patient. Le cas rapporté ici apporte un argument à ce choix thérapeutique car il démontre la bonne tolérance hémodynamique au cours des décharges catécholaminergiques peropératoires, secondaires aux manoeuvres anesthésiques et chirurgicales. La préparation du patient par l'association labétalol-nicardipine, a permis d'obtenir une stabilité hémodynamique, malgré les très fortes concentrations plasmatiques de catécholamines.

Références

- 1 Mastracci P, Macchi P. Les phéochromocytomes méconnus. *Ann Fr Anesth Reanim* 1987; 1: 76-7.
- 2 Pullerits J, Ein S, Balfe JW. Anaesthesia for phaeochromocytoma. *Can J Anaesth* 1988; 35: 526-34.
- 3 Allen GC, Rosenberg H. Phaeochromocytoma presenting as acute malignant hyperthermia - a diagnostic challenge. *Can J Anaesth* 1990; 37: 593-5.
- 4 Riquier R, Petit J, Oksenhendler G, Winckler C. Révélation d'un phéochromocytome mortel lors d'une anesthésie générale. *Ann Fr Anesth Reanim* 1987; 6: 117-9.
- 5 Jones DJ, Durning P. Phaeochromocytoma presenting as an acute abdomen: report of two cases. *BMJ* 1985; 291: 1267-8.
- 6 Andersen PT, Baadsgaard SE, Larsen BP. Repetitive bleeding from a phaeochromocytoma presenting as an abdominal emergency. *Acta Chir Scand* 1986; 152: 69-70.
- 7 Lieberman ME, Levitt A. Spontaneous rupture of the spleen: a case report and literature review. *Am J Emerg Med* 1989; 7: 28-31.
- 8 Ricart O, Clot P, Boursstyn E, Richard CA. Rupture « spontanée » de rate au cours des hémopathies. *Ann Chir* 1987; 41: 191-4.
- 9 Chambon JP, Ribet M, Quandalle P, et al. Complications spléniques de la pancréatite chronique: étude clinique et expérimentale. *J Chir* 1987; 124: 253-7.
- 10 Vitaux J, Theodore C, Molas G, et al. Hématome sous-capsulaire de la rate après pancréatite chronique. *Nouv Presse Med* 1981; 10: 495-8.
- 11 Greaves DJ, Barrow PM. Emergency resection of phaeochromocytoma presenting with hyperamylasaemia and pulmonary oedema after abdominal trauma. *Anaesthesia* 1989; 44: 841-2.
- 12 Rosenbaum JS, Zera P, Umans A, Ginsburg R, Hoffman B. Desensitization of aortic smooth muscle contraction in rats harboring pheochromocytoma. *J Pharmacol Exp Ther* 1986; 238: 396-400.
- 13 Proye C, Thevenin D, Cecat T, et al. Exclusive use of calcium channel blockers in preoperative and intraoperative control of pheochromocytomas: hemodynamics and free catecholamine assays in ten consecutive patients. *Surgery* 1989; 106: 1149-54.