

Une étiologie rare de la syncope : la rupture atraumatique de rate

A Rare Cause of Syncope: the Atraumatic Splenic Rupture

G. Longchal · F. Lecomte

© SFMU et Lavoisier SAS 2015

Introduction

La survenue d'une syncope est un motif extrêmement fréquent de recours au service des urgences puisqu'elle y représente environ 1 % des motifs de consultation [1,2] et de 1 à 6 % des hospitalisations [1]. Son incidence augmente nettement avec l'âge, en particulier après 70 ans, avec une incidence rapportée de 11 pour 1 000 patients-années entre 70 et 79 ans [1]. Les causes sont nombreuses, et l'orientation diagnostique est parfois difficile. Chez le sujet jeune, une fois éliminé un trouble du rythme ou de la conduction cardiaque, une grande majorité des syncopes est attribuée à une origine vasovagale. Nous rapportons ici le cas d'une syncope révélant un état de choc hémorragique secondaire à une étiologie rare : la rupture atraumatique de rate.

Observation

Un homme de 30 ans, cadre, est amené par des secours non médicalisés au service des urgences à 14 h 30 pour la survenue d'un malaise avec perte de conscience brève sur son lieu de travail. Il présente comme seul antécédent personnel une volumineuse hernie inguinale gauche non opérée. Il n'a pas d'antécédent familial notable, ne prend aucun traitement et n'a pas d'allergie connue. Il ne présente pas d'intoxication alcoolotabagique aiguë ou chronique. Il signale l'apparition spontanée vers 11 h le matin de lipothymies récidivantes associées à une importante symptomatologie fonctionnelle (nausées, sensations vertigineuses, sueurs) ainsi que la survenue d'une perte de conscience brève avec retour rapide à l'état antérieur, survenue à l'orthostatisme et sans conséquence traumatique. Il n'a pas été observé de mouvements

anormaux, et le patient n'a pas présenté de dyspnée, de douleur thoracique ou de palpitations préalablement au malaise.

À son arrivée, le patient est conscient et orienté avec un score de Glasgow à 15/15. Il est apyrétique, la pression artérielle systolique est mesurée à 95 mmHg, et la pression artérielle diastolique à 60 mmHg, la fréquence cardiaque à 75 battements par minute. Il est eupnéique en air ambiant avec une saturation capillaire en oxygène à 100 %. La glycémie capillaire est de 8,5 mmol/l, et l'hémoglobine capillaire est mesurée à 11,5 g/dl. Il présente une douleur basithoracique gauche et scapulaire gauche à type de pincement et majorée à l'inspiration profonde évaluée à 2/10 sur l'échelle visuelle analogique. L'examen physique retrouve une pâleur cutanéomuqueuse et conjonctivale sans autre signe d'hypoperfusion périphérique. L'auscultation cardiaque et pulmonaire est sans anomalie. Les pouls périphériques sont tous perçus et symétriques. L'abdomen est souple, indolore, sans hépatosplénomégalie palpable, et les aires ganglionnaires superficielles sont libres. Le toucher rectal est indolore et ne retrouve pas de sang. L'électrocardiogramme s'inscrit en rythme sinusal régulier à 75 battements par minute, sans anomalie de l'espace PR, du QRS ou de la repolarisation ventriculaire. Le bilan biologique initial retrouve une hémoglobine à 11,6 g/dl, un taux d'hématocrite à 32,7 %, des plaquettes à 202 000/mm³, du sodium 136 mmol/l, du potassium à 3,8 mmol/l, des bicarbonates à 20,4 mmol/l, la créatininémie à 114 µmol/l, soit un débit de filtration glomérulaire évalué à 80 ml/min (MDRD), l'urée à 7,7 mmol/l. Le bilan d'hémostase est sans anomalie (TP : 74 %, TCA-R : 1,05), le dosage des D-dimères à 575 ng/ml. La radiographie de thorax est sans anomalie.

La prise en charge initiale débute à 15 h et consiste en une mise en position de Trendelenburg et en un remplissage vasculaire initial de 500 ml de sérum salé isotonique en débit libre. Le patient s'améliore initialement sur le plan fonctionnel. Devant la réapparition précoce d'une hypotension artérielle à 80/60 mmHg associée à une fréquence cardiaque stable à 75 battements par minute, il est décidé de poursuivre le remplissage vasculaire à 16 h par 1 000 ml de sérum salé isotonique, et un nouveau bilan biologique est demandé. Le gaz du sang artériel retrouve : pH = 7,38 ; PaO₂ = 111 mmHg ;

G. Longchal (✉) · F. Lecomte
Urgences-Smur-UMJ, hôpitaux universitaires Paris-Centre,
site Cochin, université Paris-Descartes,
27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, F-75014 Paris, France
e-mail : g_longchal@hotmail.com

PaCO₂ = 30,4 mmHg ; bicarbonates = 17,6 mmol/l ; lactates = 1,1 mmol/l et une hémoglobine à 6,8 g/dl. L'hémo-gramme confirmera l'anémie à 6,7 g/dl, il ne retrouve pas de signe d'hémolyse (haptoglobine : 0,73 g/l ; LDH : 168 U/l ; bilirubine totale : 24 μmol/l ; schizocytes < 0,5 %), un taux d'hématocrite à 18,9 % et des plaquettes à 127 000/mm³. Devant ce tableau d'état de choc hémorragique stabilisé par le remplissage vasculaire, un examen tomodensitométrique abdominal est réalisé en urgence à la recherche d'un saignement profond (Fig. 1). Il retrouve un volumineux hématome périsplénique avec hémopéritoine faisant évoquer une rupture de rate, celle-ci apparaissant par ailleurs de taille normale. Le patient est alors transféré en réanimation médicale, transfusé de manière itérative de quatre culots globulaires et de deux plasmas frais congelés. Il est décidé de manière concomitante de réaliser en urgence une splénectomie d'hémostase d'emblée par laparotomie médiane et transverse. Un volumineux hémopéritoine de 5 000 ml est évacué. L'évolution postopératoire sera favorable sans récurrence de saignement intra-abdominal. L'examen anatomopathologique de la rate ne retrouvera aucune anomalie notable.

Discussion

La rupture atraumatique de rate est une entité clinique rare. Elle a été décrite pour la première fois par Rokitansky en 1861 et Atkinson en 1874 [3]. Six cent treize cas de rupture spontanée de rate en l'absence de pathologie splénique connue ont été publiés dans la littérature anglophone et francophone entre 1950 et 2011 [4]. Celle-ci survient le plus



Fig. 1 Tomodensitométrie abdominale avec injection de produit de contraste, coupe transversale. * Hémopéritoine abondant prédominant en périsplénique. ** Saignement actif sur le versant externe de la capsule splénique. *** Épanchement intra-abdominal périhépatique

souvent sur un terrain pathologique connu ou méconnu avec un tropisme splénique, ce qui permet de distinguer les ruptures atraumatiques pathologiques (93 %) des ruptures atraumatiques idiopathiques (7 %) [4]. Les facteurs étiologiques de rupture atraumatique de rate sont nombreux (Tableau 1) et peuvent permettre d'orienter le diagnostic en cas de contexte évocateur. Précisons à ce sujet que la classique étiologie d'infection à Epstein-Barr Virus ne représente en fait que 7 à 11 % des cas selon les séries rétrospectives [3,4]. La

Tableau 1 Principales étiologies des ruptures atraumatiques de rate (d'après Renzulli et al. [3]).

Hémopathie maligne (16 %)	Leucémie aiguë lymphoïde ou myéloïde Lymphome hodgkinien ou non hodgkinien Syndrome myéloprolifératif Syndrome myélodysplasique
Infection (27 %)	Virale : EBV ^a , CMV ^b , VIH ^c , Dengue Bactérienne : endocardite infectieuse, tuberculose, coxiellose, fièvre typhoïde Parasitaire : paludisme à plasmodium falciparum ou vivax Fongique : aspergillose
Hémopathie non maligne (2 %)	Histiocytose Purpura thrombopénique idiopathique Drépanocytose
Affection pancréatique (11 %)	Pancréatite aiguë ou chronique Thrombose de la veine splénique Anévrisme de l'artère splénique Pseudokyste pancréatique
Néoplasie solide (12 %)	Primitive : angiosarcome, sarcome de Kaposi Localisation secondaire : poumon, estomac, pancréas, mélanome
Pathologie auto-immune ou infiltrative (7 %)	Lupus érythémateux disséminé Polyarthrite rhumatoïde avec syndrome de Felty Maladie de Wegener Amyloïdose primitive ou secondaire Maladie de Gaucher Maladie de Wilson
Iatrogénie (9 %)	Thrombolytique Anticoagulant Antiagrégant plaquettaire Facteur de croissance granulocytaire Fibroscopie œsogastroduodénale Colonoscopie

^a Epstein-Barr Virus.

^b Cytomégalovirus.

^c Virus de l'immunodéficience humaine.

physiopathologie des ruptures atraumatiques de rate reste mal connue. Bien que des ruptures spontanées puissent survenir sur des rates de taille normale, une rate augmentée de volume est impliquée la plupart du temps. Les auteurs considèrent que la distension capsulaire sous l'effet d'un hématome sous-capsulaire en est le préalable systématique [5]. Celle-ci surviendrait sous l'effet conjugué de trois principaux facteurs : augmentation de la tension intrasplénique (infiltration cellulaire, engorgement vasculaire), compression extrinsèque par la musculature périsplénique au cours des efforts de toux ou lors de la défécation, fragilité capillaire et trouble de l'hémostase entraînant thromboses et infarctus spléniques.

La présentation clinique est peu spécifique, d'installation aiguë ou plus progressive, rendant son diagnostic parfois difficile. Les douleurs abdominales sont retrouvées fréquemment, principalement localisées en hypocondre gauche. Elles peuvent également être diffuses avec des signes d'irritation péritonéale à un stade avancé. La présence d'une douleur de l'hypocondre gauche avec irradiation scapulaire gauche (signe de Kehr) a une valeur d'orientation intéressante mais de faible sensibilité (50 %). Elle est liée à une irritation centrodiaphragmatique par l'épanchement intrapéritonéal. Tachycardie, pâleur cutanéomuqueuse et hypotension artérielle sont associées à la sévérité du saignement intra-abdominal, et le tableau clinique évolue alors vers l'état de choc hémorragique. Dans une revue systématique de la littérature entre 1980 et 2011 concernant 845 patients ayant présenté une rupture atraumatique de rate, la mortalité globale s'élevait à 12,2 %, et les facteurs pronostiques indépendants de mortalité étaient la présence d'une splénomégalie, un âge supérieur à 40 ans et la présence d'une pathologie néoplasique sous-jacente [6]. La présence d'une rate de taille normale et l'absence d'étiologie retrouvée étaient associées de manière statistiquement significative à un meilleur pronostic [6]. Le traitement de choix est une chirurgie avec splénectomie d'hémostase d'emblée, en particulier en cas de saignement abondant ou en cas de haute suspicion de pathologie néoplasique sous-jacente [6]. Le traitement conservatif (chirurgie conservatrice ou artériembolisation) présente un risque significatif d'échec avec nécessité de reprise chirurgicale (17 %) [6].

Ce cas rappelle que l'orientation diagnostique devant une syncope est difficile. De nombreuses étiologies sont possibles, et les caractéristiques sémiologiques de la syncope, même typique d'une origine vasovagale, ne permettent pas

d'éliminer une cause grave. Précisons que l'utilisation de scores de stratification du risque aux urgences face à une syncope est intéressante. Parmi les nombreux scores disponibles [2,7,8], le « San Francisco Syncope Rule » permet face à une syncope inexplicite d'évaluer le risque de survenue d'événements graves à sept jours (hémorragie occulte, décès, arythmie cardiaque, infarctus du myocarde, embolie pulmonaire) sur la base de la présence d'au moins un des critères suivants : pression artérielle systolique inférieure à 90 mmHg, taux d'hématocrite inférieur à 30 %, dyspnée, insuffisance cardiaque clinique, anomalie à l'électrocardiogramme [2]. Ce score présente une sensibilité de 98 % et une spécificité de 56 %. Ce cas illustre également que l'absence de tachycardie réflexe, même en l'absence de traitement bradycardisant, ne doit pas faire éliminer à tort un état d'hypovolémie ou de choc hémorragique. Enfin, devant un tableau de choc hémorragique sans orientation étiologique évidente, la rupture atraumatique de rate est un diagnostic à évoquer, en particulier en cas de splénomégalie, de comorbidités à risque ou lorsque la présentation initiale comprend une symptomatologie abdominale.

Liens d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Références

1. Moya A, Sutton R, Ammirati F, et al (2009) Guidelines for the diagnosis and management of syncope. *Eur Heart J* 30:2631–71
2. Saccilotto R, Nickel C, Bucher H, et al (2011) San Francisco Syncope Rule to predict short-term serious outcomes: a systematic review. *CMAJ*, 183:1116–26
3. Renzulli P, Hostettler A, Schoepfer AM, et al (2009) Systematic review of atraumatic splenic rupture. *Br J Surg* 96:1114–21
4. Aubrey-Bassler FK, Sowers N (2012) 613 cases of splenic rupture without risk factors or previously diagnosed disease: a systematic review. *BMC Emerg Med* 12:11
5. Gedik E, Sadullah G, Aldemir M, et al (2008) Non-traumatic splenic rupture: report of seven cases and review of the literature. *World J Gastroenterol* 14:6711–6
6. Laseter T, McReynolds T (2004) Spontaneous splenic rupture. *Mil Med* 169:673–4
7. Ungar A, Maggi R, Giada F, et al (2008) Clinical predictors of cardiac syncope at initial evaluation in patients referred urgently to a general hospital: the EGSYS score. *Heart* 94:1620–6
8. Colivicchi F, Ammirati F, Melina D, et al (2003) Development and prospective validation of a risk stratification system for patients with syncope in the emergency department: the OESIL risk score. *Eur Heart J* 24:811–9