

Douleurs abdominales, hémoptysie et cardiomyopathie : association évocatrice de phéochromocytome ?

Abdominal Pain, Hemoptysis and Cardiomyopathy: Evocative Combination of Pheochromocytoma?

F. Minetti · L. Duval · E. Roupie

Reçu le 27 octobre 2016 ; accepté le 6 février 2017
© SFMU et Lavoisier SAS 2017

Introduction

Le phéochromocytome, tumeur sécrétant des catécholamines, est une maladie endocrine rare à évoquer devant un tableau d'hypertension artérielle paroxystique et/ou la présence d'une triade de Ménard composée de céphalées, palpitations et sueurs. Or il peut exister des symptômes variés et non spécifiques mais parfois graves comme dans ces deux cas cliniques.

Cas n° 1

Une femme de 53 ans consulte aux urgences pour des douleurs abdominales et thoraciques avec palpitations, cervicalgies et céphalées occipitales survenues six heures après un traumatisme abdominal violent. À son arrivée, la tension est symétrique à 130/80 mmHg, la glycémie est de 4 mmol/L, la saturation à 100 % en air ambiant. Elle ne se plaint plus que des céphalées. Les douleurs thoraciques ont disparu mais récidivent secondairement, associées de nouveau à des palpitations. Sur l'ECG, initialement sans anomalie, apparaissent des extrasystoles ventriculaires puis un bigéminisme et un bloc de branche droit complet. S'ensuit un passage en tachycardie ventriculaire justifiant la mise sous amiodarone, permettant un retour à un rythme sinusal avec un sous-décalage en inférolatéral persistant. Le bilan biologique ne trouve qu'une polynucléose à 26,1 G/L et le cycle de tropo-

nine ultrasensible décèle une élévation enzymatique de 0,03 à 0,27 µg/L justifiant un transfert vers le centre de référence.

À son arrivée, la patiente présente des marbrures, des extrémités froides et une pâleur cutanée diffuse. La tension est symétrique à 140/80 mmHg. La patiente est tachycarde à 105/min. Elle est confuse sans syndrome méningé. La palpation abdominale montre une douleur en épigastrique sans masse battante ni défense. Elle présente une hémoptysie de faible abondance, une fréquence respiratoire à 40/min et une saturation à 93 % sous 15 L/min. À l'examen pulmonaire sont trouvés des crépitants aux bases et des ronchi expiratoires aux tiers inférieurs bilatéraux. La gazométrie, initialement normale, montre une hypoxémie à 45 mmHg et une acidose métabolique (pH à 7,33 ; bicarbonates à 18,9 mmol/L et lactates à 3,2 mmol/L). Le scanner corps entier élimine une pathologie cérébrale, vasculaire ou cardiaque. En revanche, on note de larges plages d'opacités alvéolaires en verre dépoli non déclives bilatérales, majorées à droite, évocatrices d'une hémorragie intra-alvéolaire selon le radiologue (Fig. 1, panel A) ainsi qu'une masse surrénalienne droite hétérogène supracentimétrique (Fig. 1, panel B). L'échocardiographie transthoracique (ETT) trouve une hypokinésie inféroseptale du ventricule gauche et une hyperkinésie des segments apicaux. Le débit cardiaque est normal. La troponine continue de s'élever à 10 µg/L malgré une coronarographie normale.

La patiente présente secondairement un arrêt cardiaque sur asystolie résistant à l'adrénaline, nécessitant le recours à circulation extracorporelle et à une hémofiltration continue, la fraction d'éjection (FEVG) étant estimée à 5 % à l'ETT. La patiente décède finalement d'une hémorragie intracérébrale. Les dosages biologiques pré-mortem montrent secondairement une augmentation des métanéphrines urinaires : 5766 µg/24h (N=26-209) et des normétanéphrines urinaires : 1504 µg/24h (N=65-445) permettant aux réanimateurs de conclure à une détresse respiratoire sur hémorragie intra-alvéolaire liée à une myocardite adrénérergique

F. Minetti (✉) · L. Duval
Service des urgences DATU/Samu-Smur 14, CHU de Caen,
avenue de la côte de Nacre, F-14000 Caen, France
e-mail : minetti.florence@gmail.com

E. Roupie
Normandie université, UNICAEN, Samu 14, NCSU-IML, CHU
de Caen, avenue de la côte de Nacre, F-14000 Caen, France

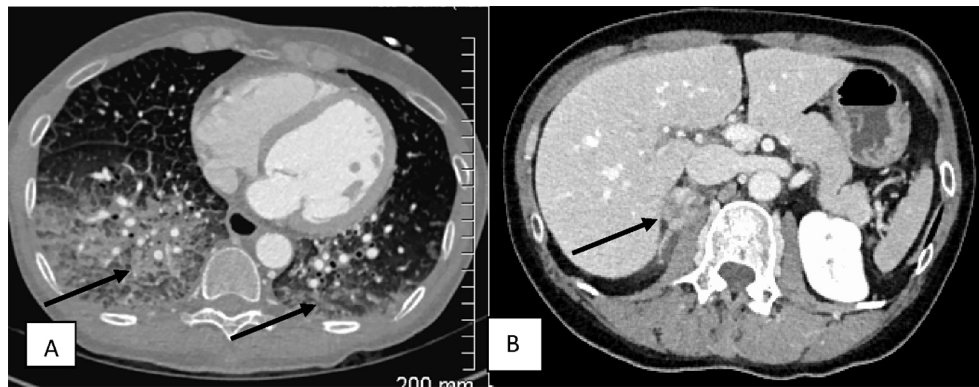


Fig. 1 Cas n°1 : TDM thoraco-abdominopelvien avec injection. Plages d'aspect de verre dépoli (A) et masse surrénalienne droite hétérogène (B)

compliquée d'un arrêt cardiaque réfractaire secondaire à un phéochromocytome déclenché par un traumatisme abdominal.

Cas n° 2

Un patient de 48 ans est admis aux urgences pour des douleurs abdominales intenses localisées en épigastrique et en hypochondre droit. Après le lever, il présente des vomissements accompagnés de nausées et de céphalées diffuses régressives. Il décrit des malaises, non explorés depuis deux ans, associés à des palpitations et à une sensation de chaleur transitoire. Les constantes trouvent une apyrexie, une tension artérielle symétrique à 138/90 mmHg, un pouls à 88/min, une saturation en oxygène à 95 % en air ambiant et une glycémie capillaire à 3,14 mmol/L. Le patient ne présente aucune défaillance cardiaque ni pulmonaire mais deux épisodes d'hémoptysie. Il n'y a pas d'anomalie à l'examen neurologique. Sur le plan abdominal, il y a une défense épigastrique et en hypochondre droit. L'ECG montre une tachycardie sinusale isolée. La radiographie thoracique révèle un syndrome interstitiel prédominant à gauche. Devant ce syndrome abdominal aigu, un scanner est réalisé objectivant une hémorragie intra-alvéolaire prédominant à gauche et une masse tissulaire de la loge surrénalienne droite de cinq centimètres de diamètre avec infiltration de la graisse adjacente s'étendant au deuxième et troisième duodénum évoquant un phéochromocytome avec probable saignement interne. Le bilan biologique trouve une hyperleucocytose à 30,8 G/L, une insuffisance rénale modérée avec une créatinémie à 139 $\mu\text{mol/L}$, une urée à 7 mmol/L. Le bilan hépatopancréatique est normal. La troponine est à 0,45 $\mu\text{g/L}$. Le patient présente secondairement une polypnée avec hypoxie à 90 % de saturation malgré une oxygénothérapie à 15 L/min. Des crépitations diffus apparaissent sans autre signe de décompensation cardiaque clinique. Le bilan biologique

complémentaire montre une majoration de la troponine à 11,9 $\mu\text{g/L}$. La gazométrie montre une acidose métabolique lactique ainsi qu'une hypoxémie (pH : 7,31, PO_2 : 52 mmHg, PCO_2 : 37 mmHg, lactate : 4,2 mmol/L, bicarbonates : 20,4 mmol/L). La FEVG à l'ETT est à 40 %. La partie inférieure du ventricule gauche est sidérée et akinétique. L'apex est hyperkinétique. Le cardiologue hésite entre une myocardite adrénérergique et un syndrome coronarien à troponine élevée compliqué d'un œdème aigu pulmonaire. La coronarographie est normale. Le patient est ensuite hospitalisé en réanimation pour stabilisation avec l'introduction secondaire d'anti-hypertenseurs par nicardipine et prazosine. La confirmation diagnostique s'est faite secondairement par les dosages de normétanéphrines urinaires à 777 $\mu\text{g}/24\text{h}$ (N=65-445) et des métanéphrines urinaires à 1026 $\mu\text{g}/24\text{h}$ (N=26-209) justifiant une surrénalectomie droite par voie coelioscopique secondairement.

Discussion

Le phéochromocytome est une tumeur rare sécrétant en quantité variable des catécholamines, développée à partir des cellules chromaffines de la médullosurrénale ou d'autres ganglions sympathiques [1-6]. Le diagnostic est évoqué le plus souvent au cours du bilan d'une hypertension artérielle ou devant la triade symptomatique de Ménard [1,6-7]. Son incidence est estimée à moins d'un cas pour 100 000 personnes/an mais sa prévalence est mal connue. Le délai moyen séparant les premiers symptômes du diagnostic est de 2-3 ans [2,4]. La symptomatologie est aspécifique, causée par la production excessive de catécholamines [1,6], allant de manifestations cardiovasculaires variées (infarctus, hypertension, accident vasculaire cérébral, rupture d'anévrisme aortique...) à digestives (diarrhées, douleurs spasmodiques...), psychiatriques (syndrome dépressif, polyphagie), syndrome métabolique (diabète...) [6,7]. Plus de cent

manifestations cliniques sont décrites [1,4,7,8] d'où des retards diagnostiques et le fait que dans plus de 30 % des cas, ces tumeurs sont découvertes lors d'explorations radiologiques pour d'autres symptômes ou pathologies (incidentalome). Ceci est d'ailleurs confirmé par notre second cas tandis que l'association céphalées, douleur thoracique à point de départ abdominal avec palpitations et pâleur secondaire à un traumatisme abdominal aurait pu faire évoquer le diagnostic plus précocement dans le premier cas. En effet, le tableau clinique initial du second cas était beaucoup plus inhabituel. Le patient présente en premier lieu une douleur abdominale aiguë non fébrile avec une défense épigastrique et en hypochondre droit, évocatrice de multiples diagnostics dont une pathologie biliaire, pancréatique ou ulcéreuse [9]. C'est le scanner qui, dans les deux cas, a permis d'orienter le diagnostic, confirmé secondairement par le dosage des catécholamines urinaires. L'imagerie a, de plus, mis en évidence un aspect d'hémorragie intra-alvéolaire pouvant expliquer l'hémoptysie, élément cependant déjà décrit dans la littérature [10-11].

La complexité diagnostique de nos deux cas résidait par ailleurs dans la présence d'un tableau de myocardite dont un fut compliqué d'un choc cardiogénique réfractaire. Cette complication est liée à une décharge adrénérergique responsable d'une saturation des récepteurs alpha-adrénérergiques et d'une toxicité myocardique directe avec perte de l'effet bêta-adrénérergique inotrope à forte dose entraînant une tachycardie et une augmentation du débit cardiaque, inefficace. C'est pourquoi il faut suspecter le phéochromocytome chez les patients atteints d'insuffisance cardiaque aiguë sans signe de maladie valvulaire ou coronaire, surtout si le choc cardiogénique est réfractaire aux catécholamines. La physiopathologie de la défaillance cardiaque semble cependant multifactorielle [12-13], avec présence d'une cardiomyopathie aiguë dans 11 % des cas [14]. Le risque de confusion diagnostique avec un sepsis sévère ou une myocardite virale est important [12,15].

En conclusion, le phéochromocytome peut avoir des présentations cliniques variables. Il doit cependant être évoqué devant un choc cardiogénique réfractaire mais semble aussi devoir être suspecté devant un tableau clinique associant des douleurs abdominales, une hémoptysie et un tableau de cardiomyopathie. Sa confirmation diagnostique par scanner et par dosage de dérivés méthoxylés doit se faire rapidement

d'autant que les conséquences sont parfois dramatiques. Bien que la chirurgie soit le seul traitement curatif et préventif des complications cardiovasculaires potentiellement mortelles, l'urgence n'est cependant pas à l'intervention mais à la mise en place d'un traitement antihypertenseur adapté (α -bloquant parfois associé à un β -bloquant).

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

Références

1. Dubois R, Chappuis JP (1997) Le phéochromocytome particularités pédiatriques. *Arch Pediatr* 4:1217-25
2. Hoeffel JC, Galloy MA, Hoeffel C, et al (2001) Les phéochromocytomes chez l'enfant. *Ann Med Interne* 152:363-70
3. Ross JH (2000) Pheochromocytoma. Special considerations in children. *Urol Clin North Am* 27:393-402
4. Lenders JW, Eisenhofer G, Mannelli M, et al (2005) Pheochromocytoma. *Lancet* 366:665-75
5. Kinney MA, Narr BJ, Warner MA (2002) Perioperative management of pheochromocytoma. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 16:359-69
6. Bravo EL (1994) Evolving concepts in the pathophysiology, diagnosis, and treatment of pheochromocytoma. *Endocr Rev* 15:356-68
7. Lenders JW, Eisenhofer G, Mannelli M, et al (2005) Pheochromocytoma. *Lancet* 366:665-75
8. Prys-Roberts C (2000) Pheochromocytoma – recent progress in its management. *Br J Anaesth* 85:44-57
9. Bouillot JL, Bresler JL (2004) Abdomens aigus : prise en charge diagnostique. *Rapport de l'AFC*
10. Bourvis N, Fartoukh M, Christin-Maitre S, et al (2006) Hémorragie intra-alvéolaire révélatrice d'un phéochromocytome. *Rev Pneumol Clin* 62:43-8
11. Afane H, Chadli A, Elaziz S, et al (2012) Hémorragie intra-alvéolaire révélatrice d'un phéochromocytome: à propos d'un cas. *Ann Endocrinol* 7:795
12. Wu XM, Chen JJ, Wu CK, et al (2008) Pheochromocytoma presenting as acute myocarditis with cardiogenic shock in two cases. *Intern Med* 47:2151-5
13. Moran ME, Rosenberg DJ, Zornow DH (2006) Pheochromocytoma multisystem crisis. *Urology* 67:846.e19-20
14. Giavarini A, Chedid A, Bobrie G, et al (2013) Acute catecholamine cardiomyopathy in patients with pheochromocytoma or functional paraganglioma. *Heart* 99:1438-44
15. Schifferdecker B, Kodali D, Hausner E, et al (2005) Adrenergic shock an overlooked clinical entity. *Cardiol Rev* 13:69-72