

Rupture spontanée de rate : un diagnostic différentiel d'abdomen aigu

Spontaneous splenic rupture: differential diagnosis of acute abdomen

L. Franck · F. Dutasta · M. Bensalah · J.L. Daban · P. Clapson · H. Poirier · B. Debien

Reçu le 10 octobre 2011 ; accepté le 19 octobre 2011
© SRLF et Springer-Verlag France 2011

À l'éditeur,

La rupture spontanée de rate, bien que déjà décrite, reste un phénomène rare. Elle se produit le plus souvent sur une rate pathologique, dans un contexte d'hémopathie maligne. Nous rapportons un cas rare de rupture de rate atraumatique comme une des premières manifestations d'une leucémie aiguë myéloïde (LAM).

Un patient de 56 ans était hospitalisé en réanimation au décours d'un diagnostic de leucémie aiguë pour l'initiation d'une cytoréduction par hydroxycarbamide et la prévention d'un syndrome de lyse tumorale secondaire. Ses principaux antécédents retrouvaient une sarcoïdose sous corticothérapie au long cours, des troubles de conduction appareillés par un pacemaker et des crises de goutte à répétition traitées par colchicine. L'examen clinique à l'admission retrouvait une oligurie et une oxygénodépendance modérée à deux litres par minute. Le bilan biologique d'entrée retrouvait une polynucléose à $97\,350/\text{mm}^3$ dont 57 % de blastes circulants, une thrombopénie à $55\,000/\text{mm}^3$, une anémie à 8,7 g/dl, des lactates-déshydrogénases à 800 UI/l, une hyperuricémie à 295 $\mu\text{mol/l}$, une créatininémie à 134 $\mu\text{mol/l}$, des aspartates-aminotransférases à 34 UI/l, des alanines-aminotransférases à 69 UI/l, des phosphatases alcalines à 197 UI/l, une bilirubinémie à 9 $\mu\text{mol/l}$ et une protéine C réactive à 55 mg/l. Un myélogramme était réalisé, établissant le diagnostic de LAM de type 4 (classification franco-américano-britannique). Vingt heures après la première dose d'hydroxycarbamide, le patient présentait une hypotension brutale, une bradycardie à 36 battements par minute (bpm) suivie d'une tachycardie à 140 bpm, une fièvre à 38,8 °C, des troubles de conscience, une pâleur cutanéomuqueuse et des sueurs. À l'examen, on retrouvait uniquement une diarrhée non sanglante, la palpation abdo-

minale étant indolore et le ventre souple. Le bilan biologique montrait une anémie à 6,2 g/dl, sans saignement extériorisé et une thrombopénie à $45\,000/\text{mm}^3$. La persistance des troubles neurologiques et du collapsus tensionnel, malgré remplissage, motivait la mise sous ventilation mécanique. L'introduction de noradrénaline puis d'adrénaline était entreprise devant l'état de choc. Une antibiothérapie probabiliste par pipéracilline, tazobactam et ciprofloxacine était débutée. La transfusion de quatre concentrés de globules rouges ne permettait pas la correction de l'anémie avec une hémoglobine posttransfusionnelle à 5,3 g/dl. Une échographie abdominale retrouvait un épanchement intrapéritonéal abondant. Une laparotomie de sauvetage était alors entreprise en extrême urgence et retrouvait un volumineux hémopéritoine provenant d'un hématome sous capsulaire splénique rompu ainsi qu'une rate totalement décapsulée. Une splénectomie d'hémostase était réalisée. Au total, le patient recevait 13 culots globulaires, 19 plasmas frais congelés, deux concentrés plaquettaires d'aphérèse et une dose de 1,5 g de fibrinogène (Clottagen®). L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire retrouvait une rate congestive, siège d'une importante hématopoïèse de cellules granuleuses immatures compatible avec une LAM 4 ou 5. Le patient décédait moins de 48 heures après son entrée en réanimation dans un tableau de défaillance multiviscérale.

La rupture de rate est une complication exceptionnelle mais grave de leucémies aiguës. Rokitsky a publié la première description en 1861 [1]. Dans la littérature, seuls 41 cas ont été rapportés depuis, dont 18 dans un contexte de LAM [2]. À l'inverse, les ruptures spontanées, atraumatiques de rates « saines » sont extrêmement rares [3]. Une large majorité des ruptures spléniques atraumatiques survient sur des rates pathologiques (93 %). Les principales pathologies incriminées sont les néoplasies (30 %), les infections dont celles par Epstein-Barr virus, le virus de l'immunodéficience humaine et le paludisme (27 %), les maladies inflammatoires (20 %) et les causes toxiques (9 %) [4]. Parmi les causes néoplasiques, les hémopathies malignes sont majoritaires, les plus fréquentes étant les leucémies aiguës et les lymphomes non hodgkiniens [4]. La

L. Franck (✉) · F. Dutasta · M. Bensalah · J.L. Daban · P. Clapson · H. Poirier · B. Debien
Service de réanimation polyvalente,
hôpital d'instruction des armées Percy,
101, avenue Henri-Barbusse, F-92140 Clamart, France
e-mail : laet92@aol.com

physiopathologie des ruptures spléniques compliquant les leucémies aiguës est mal connue. Trois mécanismes semblent impliqués : la distension mécanique et la congestion du tissu splénique par infiltration blastique, les troubles de la coagulation et l'infarctus splénique avec hématome sous capsulaire puis rupture capsulaire [5]. Le sexe masculin, un âge jeune, une splénomégalie, la mise en place d'une chimiothérapie de cytoréduction sont des facteurs favorisant de rupture de rate [6]. On recense 136 cas rapportés de rupture spléniques pathologiques : 88 ont subi une intervention chirurgicale, 43 n'en ont pas eu. Aucune information n'a été obtenue sur les cinq derniers cas. Parmi les 88 patients opérés, 55 ont survécu (63 %) et 33 sont morts (37 %). Parmi les 43 patients non opérés, 40 sont morts (93 %) [6].

La rupture splénique doit être envisagée devant tout tableau abdominal aigu ou anémie soudaine chez les patients atteints d'hémopathie maligne, même en l'absence de traumatisme [7]. Elle est associée à un taux de mortalité élevé et nécessite un diagnostic précoce. Le seul traitement curatif est la splénectomie d'hémostase qui doit être réalisée en urgence. Dans notre cas, l'absence de point d'appel clinique a retardé la prise en charge. L'échographie d'urgence a permis de corriger le diagnostic.

Conflit d'intérêt : les auteurs déclarent ne pas avoir de conflit d'intérêt.

Références

1. Rokitsky KP (1861) Zwei fälle von spontaner zerreissung der milz der deuesten zeit. *Wohenblatt der zeitchrift der K.K. Gensellschaft der Aerzte in Wein* 17:42-44
2. Tan A, Ziari M, Salman H, et al (2007) Spontaneous rupture of the spleen in the presentation of acute myeloid leukemia. *J Clin Oncol* 25:5519-20
3. Orloff MJ, Peskin GW (1958) Spontaneous rupture of the normal spleen; a surgical enigma. *Int Abstr Surg* 106:1-11
4. Renzulli P, Hostettler A, Schoepfer AM, et al (2009) Systematic review of atraumatic splenic rupture. *Br J Surg* 96:1114-21
5. Hynes HE, Silverstein MN, Fawcett KJ (1964) Spontaneous rupture of the spleen in acute leukemia. Report of two cases. *Cancer* 17:1356-60
6. Biswas S, Keddington J, McClanathan J (2006) Large B-cell lymphoma presenting as acute abdominal pain and spontaneous splenic rupture; a case report and review of relevant literature. *World J Emerg Surg* 1:35
7. Bernat S, García BR, Guinot M, et al (1998) Pathologic rupture of the spleen as the initial manifestation in acute lymphoblastic leukemia. *Haematologica* 83:760-1