

:: Phéochromocytomes et paragangliomes fonctionnels

Synonymes

Phéochromocytomes et paragangliomes (fonctionnels ou sécrétants)

Définition

Les phéochromocytomes et paragangliomes (PPGL) sont des tumeurs neuroendocrines rares (0.57 pour 100 000 personnes-années), avec 15 % de formes métastatiques.

- Les **paragangliomes (PGL)** se développent à partir des ganglions sympathiques et parasympathiques de la base du crâne au pelvis ;
- Les **phéochromocytomes** sont des paragangliomes développés aux dépens de la médulla, zone centrale de la surrénale.

Les PPGL peuvent produire des catécholamines en excès (dopamine, adrénaline, noradrénaline), on parle alors de PPGL **fonctionnels ou sécrétants**.

Les PPGL thoraco-abdominaux-pelviens sont en général sécrétants (85 % des cas), les PGL cervicaux plus rarement (10 % des cas).

Les signes cliniques sont variables et liés au caractère sécrétant et/ou au syndrome tumoral. Lorsque la tumeur est sécrétante, l'intensité des symptômes et leur fréquence sont en lien avec la libération paroxystique des catécholamines. Cette libération peut être spontanée ou induite par un facteur déclenchant (anesthésie, traumatisme, stress aigu, prise de certains médicaments).

L'hypertension artérielle (HTA) est le signe clinique le plus fréquent, elle peut être permanente ou paroxystique. Typiquement, s'associent des céphalées, sueurs, palpitations et malaises.

D'autres symptômes moins spécifiques, peuvent être présents : amaigrissement, constipation, nausées, trouble de l'humeur.

La découverte d'un diabète associé à une HTA chez un patient < 50 ans avec IMC < 25 kg/m² doit faire évoquer le diagnostic de PPGL.

Des symptômes secondaires à un syndrome tumoral peuvent être présents : tuméfaction palpable, hypoacousie, acouphènes, céphalées, vertiges en cas de PGL cervical, ou atteinte des nerfs crâniens.

Des complications cardiovasculaires peuvent apparaître en lien avec une décharge catécholaminergique (inaugurale dans 10 à 15 % des cas) :

- cardiopathie adrénergique dite de [Takotsubo](#), à coronaires saines : sidération myocardique jusqu'au choc cardiogénique ;
- HTA maligne ;
- cardiomyopathie hypertrophique obstructive ([cf. fiche Orphanet Urgences](#)) ;
- cardiopathie ischémique ;
- trouble du rythme ;
- dissection aortique ;
- accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique ou hémorragique ;
- arrêt cardiaque et mort subite.

Le diagnostic repose sur le dosage des dérivés méthoxylés (méтанéphrines/norméтанéphrines) plasmatiques ou urinaires, correspondant aux produits de dégradation des catécholamines, un bilan d'imagerie conventionnelle et fonctionnelle.

A ce jour, une vingtaine de gènes de prédisposition ont été identifiés dans la survenue d'un PPGL. Environ 70 % des cas de PPGL sont expliqués par une mutation constitutionnelle (autosomique dominante) ou somatique dans l'un de ces gènes.

Les PPGL peuvent alors s'intégrer dans un contexte syndromique : tumeurs stromales gastro-intestinales en cas de mutation SDHx (succinate déshydrogénase), hémangioblastomes, tumeurs rénales/pancréatiques en cas de maladie de Von-Hippel Lindau (VHL) carcinome médullaire de la thyroïde en cas de néoplasie endocrinienne multiple (NEM), tumeurs cutanées, osseuses, neurologiques en cas de neurofibromatose de type 1 (NF1).

Les PPGL ont une particularité : l'examen histologique ne permet pas de conclure sur la bénignité ou malignité des lésions, un suivi à vie est donc recommandé. C'est l'apparition de métastases locorégionales ou à distance qui permet d'affirmer le caractère malin de la tumeur. La prise en charge thérapeutique des formes métastatiques nécessite une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) avec une équipe experte exerçant dans le cadre d'un centre de référence (CRMR).

La radiothérapie peut être parfois proposée pour les paragangliomes non fonctionnels de la tête et du cou.

Pour les PGL fonctionnels, le traitement de référence est l'exérèse chirurgicale (chirurgien expert) après réhydratation et mise en place d'un traitement en préopératoire.

Les alphabloquants sont souvent utilisés pour bloquer les récepteurs alpha-adrénergiques afin de limiter l'instabilité hémodynamique induite par l'intervention chirurgicale (décharge catécholaminergique aux différentes étapes de la chirurgie) et prévenir le risque de poussée hypertensive en pré- et peropératoire.

Les bêtabloquants ne doivent jamais être utilisés en 1^{re} intention, sans blocage préalable des récepteurs alpha. Ils peuvent être introduits dans un second temps, 3 à 5 jours après initiation des alphabloquants, en cas de tachycardie.

En cas d'HTA non contrôlée, les inhibiteurs calciques et les inhibiteurs du système rénine-angiotensine peuvent être utilisés. Les diurétiques sont à éviter du fait de l'hypovolémie.

Pour en savoir plus

► Orphanet

Fiches Maladies : [Phéochromocytome-paragangliome](#) (groupe de pathologies)

[Von Hippel-Lindau \(VHL\)](#)

[Néoplasie endocrinienne multiple de type 2 \(NEM2\)](#)

[Neurofibromatose de type 1 \(NF1\) ou maladie de von Recklinghausen](#)

[Syndrome de Takotsubo](#)

[Syndrome de Carney-Stratakis](#)

Fiches Orphanet Urgences :

[Neurofibromatose de type 1 \(NF1\) ou maladie de von Recklinghausen](#) : [NF1](#)

[Cardiomyopathie hypertrophique](#)

► [PNDS](#) : phéochromocytomes et paragangliomes - PNDS 2021

► [Centre national de référence des cancers de la surrenale et Centre expert phéochromocytomes/paragangliomes bénins](#) : <https://maladiesrares-hopitalgeorgespompidou.aphp.fr/surrenale/>

Sommaire	
Fiche de régulation pour le SAMU	Fiche pour les urgences hospitalières
Synonymes	Problématiques en urgence
Mécanismes	Recommandations en urgence
Risques particuliers en urgence	Orientation
Traitements fréquemment prescrits au long cours	Précautions médicamenteuses
Pièges	Précautions anesthésiques
Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière	Mesures préventives
En savoir plus	Mesures complémentaires en hospitalisation
	Don d'organes
	Numéros en cas d'urgence
	Ressources documentaires

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Phéochromocytomes et paragangliomes sécrétants

Mécanismes

Tumeurs bénignes le plus souvent (15 % de formes métastatiques), surrénales ou extra-surrénales, qui sécrètent en excès des catécholamines, de manière spontanée ou secondaire à une situation aiguë (accouchement, chirurgie, endoscopie, effort sportif...) ou à certains médicaments (bêtabloquants, métoclopramide, opioïdes, sympathomimétiques, corticoïdes, antidépresseurs tricycliques...)

Risques particuliers en urgence

Hypertension artérielle aiguë et ses conséquences

Cardiomyopathie adrénergique aiguë (Takotsubo)

Troubles sévères du rythme cardiaque

Complications mécaniques par compression (formes métastatiques osseuses) : paraplégie

Syndrome Ogilvie lié à l'inhibition du péristaltisme intestinal

AVC, infarctus rénal, hépatique lié à l'hypersécrétion

Traitements fréquemment prescrits au long cours

Préparation préopératoire par alphabloquant

Pièges

Diagnostic méconnu et difficile en urgence

Etat de choc par insuffisance cardiaque aiguë (décharge brutale de catécholamines)

Cardiomyopathie à coronaire saine (penser au phéochromocytome/paragangliome)

HTA sévère et/ou résistante et/ou HTA chez un jeune patient (penser au phéochromocytome/paragangliome fonctionnel)

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

Traitement habituel des poussées hypertensives selon le contexte clinique : bloqueurs calciques, alphabloquants, dérivés nitrés

Traitements proscrits en première intention : bêtabloquants (sans alphabloquants pris par le patient au préalable) et diurétiques

Traitement habituel des troubles graves du rythme cardiaque

Admission en service d'urgence ou en réanimation selon la symptomatologie clinique

La prise en charge ultérieure va nécessiter des décisions collégiales

Adresser le patient, autant que possible, dans un centre hospitalier avec un centre de référence ou de compétence pour les phéochromocytomes/paragangliomes

En savoir plus

Fiches Orphanet urgences : www.orphanet-urgences.fr

Centre national de référence des maladies rares de la surrénale : Hôpital Européen Georges Pompidou : 01 56 09 30 75 - N° urgence : 01 56 09 30 83

ou Hôpital Cochin, tél. : 01 58 41 17 91

<http://centre-hypertension.org/soins/>, <https://maladiesrares-hopitalgeorgespompidou.aphp.fr/surrenale/>

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Les principales situations d'urgence observées sont :

► Situation d'urgence 1 : Poussée hypertensive sans souffrance viscérale

- Fréquence et intensité des symptômes variables d'une personne à l'autre : HTA avec céphalées, sueurs, palpitations, sensation de malaise, vertiges, hypotension orthostatique ;
- Durée variable : quelques minutes - plusieurs dizaines de minutes ;
- L'intensité des épisodes peut augmenter avec l'évolution de la maladie ;
- Le traitement de référence est l'exérèse chirurgicale, après préparation préopératoire par hydratation et le plus souvent alphabloquants. L'objectif est de bloquer les récepteurs alpha-adrénergiques afin de limiter l'instabilité hémodynamique.
Les bêtabloquants peuvent être introduits dans un second temps, 3 à 5 jours après introduction des alphabloquants en cas de tachycardie.
En cas d'HTA non contrôlée, les inhibiteurs calciques et les inhibiteurs du système rénine-angiotensine peuvent être utilisés.
Les diurétiques sont à éviter du fait de l'hypovolémie.
L'exérèse de la tumeur est réalisée dans le mois qui suit le diagnostic.

► Situation d'urgence 2 : Urgence hypertensive (poussée hypertensive avec souffrance viscérale)

- La poussée hypertensive se complique d'une souffrance viscérale : OAP, AVC....
Il est alors nécessaire, autant que possible, de contacter le centre de référence pour adapter la prise en charge de la souffrance viscérale, qu'il convient dans la majorité des cas de traiter en priorité ;
- L'exérèse chirurgicale n'est pas proposée en urgence, en raison d'un risque de morbi-mortalité élevé ;
Il est préconisé, avant toute chirurgie, de stabiliser la situation et de rediscuter avec le centre de référence.

► Situation d'urgence 3 : Cardiomyopathie adrénérergique aiguë

- Elle se traduit par une cardiomyopathie à coronaire saine, transitoire avec récupération ad integrum de la fonction cardiaque au décours ([syndrome de Takotsubo](#)) ;
- L'évolution peut être rapidement fatale ou réversible spontanément (éviement d'un éventuel médicament déclenchant), permettant l'excision de la tumeur à distance de l'urgence après 1 à 2 semaines de traitement alphabloquant.

► Situation d'urgence 4 : Troubles du rythme sévères

- Des troubles du rythme peuvent survenir : tachycardie sinusale, fibrillation auriculaire, tachycardie, fibrillation ventriculaire, bradycardie par dysfonction sinusale, voire BAV complet...

D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :

- ▶ **Des accidents oculaires** sont parfois révélateurs (œdème papillaire, hémorragies rétiniennes...), secondaires à une rétinopathie hypertensive sur HTA maligne.
- ▶ **Des complications mécaniques par compression (paraplégie)** peuvent survenir dans les formes métastatiques avec atteinte osseuse rachidienne.
- ▶ **Si le diagnostic n'est pas connu : un phéochromocytome ou un paragangliome fonctionnel peuvent avoir comme première manifestation une urgence hypertensive ou une cardiomyopathie aiguë.**

Peuvent orienter :

- le caractère inopiné ;
- un facteur déclenchant éventuel : exposition à un médicament déclencheur (bêtabloquant, métoclopramide, opioïde, sympathomimétique, corticoïde, antidépresseur tricyclique, inhibiteurs de la monoamine oxydase...), anesthésie, accouchement... ;
- l'association de symptômes adrénergiques (pâleur, sueurs, céphalées, palpitations...) ;
- en cas de défaillance cardiaque aiguë, la présence d'un aspect de Takotsubo à l'échographie et l'absence de troubles du rythme ou de lésion coronaire ont une bonne valeur d'orientation.

La mesure des métanéphrines plasmatiques ou urinaires n'a pas d'intérêt en urgence (élévation physiologique des catécholamines) ;

Les dosages sont à réaliser > 10 jours de l'épisode aigu ou d'une hospitalisation en réanimation ;

Un scanner thoraco-abdomino-pelvien permettra de rechercher une tumeur surrénale ou ganglionnaire volumineuse, hétérogène et hypervasculaire prenant le contraste ;

Il sera nécessaire d'éviter certains traitements en cas de suspicion (bêtabloquants, métoclopramide...).

Recommandations en urgence

▶ Recommandations générales

- En cas d'hypertension, le traitement de première intention repose sur un alphabloquant per os après 24h d'hydratation IV ;
- Les bêtabloquants doivent être évités en absence de blocage par alphabloquant au préalable ;
- Les diurétiques doivent être évités.

► Situation d'urgence 1 : Poussée hypertensive sans souffrance viscérale

Une hospitalisation à court terme est nécessaire pour instaurer un traitement par alphabloquant en vue d'une chirurgie à moyen terme, afin de limiter l'instabilité hémodynamique et les variations tensionnelles.

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- HTA grade 3 ;
- Sueurs ;
- Céphalées ;
- Palpitations, tachycardie ;
- Pâleur ;
- Tremblements ;
- Nausées ;
- Poussée hypertensive spontanée ou provoquée par certains traitements :
 - bêtabloquants ;
 - métoclopramide ;
 - opioïdes ;
 - sympathomimétiques ;
 - corticoïdes ;
 - antidépresseurs tricycliques ;
 - inhibiteurs de la monoamine oxydase...

■ Évaluer la gravité

- Symptômes de gravité : douleur thoracique, dyspnée aiguë, signes neurologiques, céphalées, troubles visuels.

■ Explorations en urgence

- Ionogramme sanguin, urée, créatininémie, DFG ;
- NFS, LDH, haptoglobine, recherche de schizocytes ;
- Bandelette urinaire : microalbuminurie, recherche de sang ;
- Troponine, BNP ;
- ECG ;
- Si douleur thoracique, asymétrie tensionnelle : angioscanner de l'aorte, coronarographie...
- Si signes d'insuffisance cardiaque : radiographie de thorax, échographie cardiaque ;
- Si signes neurologiques : imagerie cérébrale ;
- Fond œil, si possible, pour recherche de signe de rétinopathie hypertensive.

➤ Explorations pendant l'hospitalisation :

- Imagerie par angioscanner abdomino-pelvien (recherche de lésion surrénale, visualisation des artères rénales) ;
- Bilan hormonal : rénine-aldostérone en position ½ assise après 15 minutes de repos, métanéphrines.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ Monitoring

- PA, FC, FR.

■ Mesures symptomatiques

- Arrêt d'un traitement suspecté d'être à l'origine de la poussée hypertensive ;
- Arrêt des diurétiques ;
- Hydratation IV : 1.5 L de sérum physiologique sur 24h (en l'absence de contre-indication) ;
- Autres mesures habituelles symptomatiques.

■ Traitements spécifiques

- Le traitement repose sur un **alphanbloquant** oral, à débiter 7 à 15 jours avant la chirurgie, sous surveillance tensionnelle (PA assis et debout à 15, 30, 60 et 120 minutes).

La décision d'introduire ou non des alphanbloquants est prise par le centre expert prenant en charge le patient :

- prazosine LP, posologie initiale : 1/2 comprimé de 2.5 mg.
Majoration des doses toutes les 12 h si bonne tolérance ;
Posologie usuelle finale à 5 mg/jour ;
- urapidil, posologie initiale à 30 mg ; si bonne tolérance redonner 30 mg, 2 h après. Puis 60 mg matin et soir.
Posologie usuelle finale à 120 mg par jour.

Le blocage alpha-adrénergique peut induire une tachycardie réflexe.

Un bêtabloquant peut alors être introduit 3 à 5 jours après le début du traitement par alphanbloquants.



Ne pas utiliser le labétolol (bêtabloquant majeur)

Si l'HTA est insuffisamment contrôlée, les inhibiteurs calciques et les bloqueurs du système rénine-angiotensine peuvent être utilisés.

► Situation d'urgence 2 : Urgence hypertensive (poussée hypertensive avec souffrance viscérale)

Nécessite une hospitalisation immédiate en unité de soins intensifs (soins continus de cardiologie, neurologie...) pour une prise en charge spécifique des complications et une surveillance scopée ;

Dans cette situation, il n'est pas recommandé de procéder à une exérèse chirurgicale de la tumeur en urgence, en raison d'un risque de morbi-mortalité élevé.

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- HTA grade 3 ;
- Souffrance viscérale associée : souffrance cérébrale, défaillance cardio-vasculaire, occlusion digestive... ;
- En cas de rétinopathie hypertensive associée, de stade 3 ou 4 (présence d'hémorragies en flammèches, exsudats cotonneux et/ou œdème papillaire), on parle d'HTA maligne.

■ Évaluer la gravité

- Hypotension sévère, état de choc ;
- Signes neurologique, troubles de la conscience ;
- Surcharge cardiaque ;
- Douleur thoracique, souffles vasculaires, asymétrie tensionnelle.

■ Explorations en urgence

Exploration et évaluation de la gravité de la souffrance viscérale par imagerie en urgence, selon la localisation cliniquement suspectée :

- accident vasculaire cérébral (AVC) : scanner (ou IRM encéphalique) ;
- dissection aortique : scanner ;
- œdème aigu pulmonaire (OAP) : radiographie thoracique - échographie cardiaque ;
- occlusion digestive : scanner abdomino-pelvien.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ Monitoring

- Monitoring cardiologique scopé : PA, FC, FR, SpO₂, ECG,
- Diurèse ;
- Douleur ;
- Conscience, état neurologique...

■ Mesures symptomatiques

- Non spécifiques - mesures habituelles ;
- Rassurer le patient ;
- Accès vasculaire adapté à l'état hémodynamique ;
- Corriger l'hémodynamique : remplissage (sérum physiologique en l'absence de signes d'œdème pulmonaire) ;
- Si besoin, antipyrétiques, antalgiques, oxygénothérapie...

■ Traitements spécifiques

- HTA maligne (rétinopathie hypertensive de grade III-IV) : réhydratation IV par sérum salé isotonique, quel que soit le niveau de PA - mais à discuter en fonction des comorbidités, si elles le permettent (cercle vicieux avec l'hyperaldostérionisme secondaire) ;

Traitement anti hypertenseur IV avec un objectif de normalisation progressive de la PA :

- alphabloquant (urapidil) : 5 mg/h puis augmentation de 5 mg/h si bonne tolérance ; Posologie usuelle de 15 mg/h (maximale de 60 mg/h) ;
- ajout d'inhibiteurs calciques possible, en cas d'hypertension persistante ;

- AVC hémorragique et ischémique : prise en charge usuelle

https://www.sfm.org/upload/20_actuelles/actussfm/VF_Dossier%20AVC_SFMU_24%20octobre%202019-2.pdf

- Dissection aortique : prise en charge usuelle ;

En cas de dissection aortique de type A avec prise en charge chirurgicale, prévenir l'anesthésiste et le chirurgien digestif et discuter l'exérèse dans le même temps du PPGL, selon le contexte ;

- Syndrome coronarien aigu (SCA) : s'il n'y a pas de nécessité de revascularisation coronaire aiguë, contacter le centre de référence avant la revascularisation pour discuter de l'ordre (exérèse du PPGL, puis dilatation coronaire ou l'inverse, selon le contexte) ;

- OAP : utilisation prudente des diurétiques avec surveillance rapprochée ;

En cas d'HTA maligne, un traitement par bloqueur du système rénine-angiotensine, introduit à une dose faiblement progressive, permet de rompre l'hyperaldostérionisme secondaire associé ;

- Si hypotension sévère ou état de choc : remplissage hydrosodé ;

L'utilisation d'amines vasoactives est à éviter (taux élevés circulants de catécholamines) ;

Une assistance circulatoire mécanique, l'utilisation d'un ballon de contre-pulsion intra-aortique, un pontage aorto-pulmonaire, voire une circulation extracorporelle sont des alternatives préférables.

► Situation d'urgence 3 : Cardiomyopathie adrénérurgique aiguë

Le syndrome de Takotsubo peut être la manifestation initiale d'un phéochromocytome. Il correspond à une sidération myocardique entraînant une insuffisance cardiaque aiguë gauche ou globale, voire un état de choc cardiogénique. Cette insuffisance cardiaque aiguë est secondaire à une décharge massive de catécholamines. Classiquement, par définition, les coronaires sont saines. Il s'agit d'une urgence cardiaque absolue.

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- **Insuffisance cardiaque aiguë avec PA normale ou basse** (dyspnée, palpitations, malaise vagal, douleur thoracique...) ; murmure vésiculaire diminué aux deux bases pulmonaires, râles crépitants déclives, tachycardie régulière ou bradycardie ou tachyarythmie ;
- Parfois le tableau est celui d'un véritable Takotsubo (TTS/cardiomyopathie de stress/syndrome de ballonnisation apicale/syndrome du cœur brisé), cardiomyopathie aiguë se manifestant comme un syndrome coronarien aigu (SCA) ;
- Elle peut être spontanée ou déclenchée par l'exposition à certains médicaments : bêtabloquants, métoclopramide, opioïdes, sympathomimétiques, corticoïdes, antidépresseurs tricycliques, inhibiteurs de la monoamine oxydase...

■ Évaluer la gravité

- Hypotension, sueurs, voire véritable état de choc cardiogénique.

■ Explorations en urgence

- ECG : sus-ou sous-décalage du segment ST et/ou inversion des ondes T (ondes T négatives) et/ou allongement du QT et/ou troubles du rythme (l'ECG peut être normal) ;
- Dosage des enzymes (BNP, NT-proBNP, troponine, CK-MB...) ;
- Coronarographie en urgence : absence de sténose coronaire significative ;
- Ventriculographie : ventricule gauche déformé, ballonnement apical (forme d'amphore / piège à poulpes japonais) ;
- Échocardiographie : troubles de la cinétique pariétale atypiques - aspect caractéristique de ballonnisation apicale du ventricule gauche associé à une hyperkinésie basale ;

Le diagnostic du syndrome de Takotsubo peut être facilité par l'usage du score InterTAK.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

Syndrome de Takotsubo : consensus international d'experts - Société Européenne de Cardiologie 2018

Chez les patients avec PPGL, l'utilisation d'amines vasoactives est à éviter (taux élevés circulants de catécholamines).

Une assistance circulatoire mécanique, l'utilisation d'un ballon de contre-pulsion intra-aortique, un pontage aorto-pulmonaire, voire une circulation extracorporelle, sont des alternatives préférables.

■ **Monitoring**

- Monitoring cardiologique scapé : PA, FC, FR, SPO₂, ECG, diurèse...

■ **Mesures symptomatiques**

- Voies d'abord centrale ou périphérique ;
- Corriger l'hémodynamique : remplissage (sérum physiologique en l'absence de signes d'œdème pulmonaire) ;
- Si besoin, antipyrétiques, antalgiques, oxygénothérapie... ;
- Éviction du facteur déclenchant ;
- Catécholamines à éviter (aggravation des troubles de la cinétique) ;
- Assistance ventriculaire temporaire (ECMO [extracorporeal membrane oxygenation]), si besoin ;
- Inhibiteurs de l'enzyme de conversion et les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine 2, à discuter ;
- Anticoagulation curative, à discuter, en cas d'hypokinésie ou akinésie sévère.

■ **Traitements spécifiques**

Après stabilisation hémodynamique :

- traitement alphabloquant per os ;
- bêtabloquants 3 à 5 jours après le début du traitement par alphabloquants si besoin ;
- résection chirurgicale de la tumeur après stabilisation du patient.

Si HTA persistante après chirurgie, traitement par bloqueurs du système rénine-angiotensine à privilégier, à visée cardioprotectrice.

► Situation d'urgence 4 : Troubles du rythme

Les troubles du rythme peuvent être ventriculaires ou supraventriculaires.
Hospitalisation à discuter en fonction de la tolérance.

1- Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

Symptômes à rechercher : palpitations, malaises, syncopes ;

ECG :

- tachycardie sinusale pouvant être sévère, réfractaire ;
- fibrillation atriale, flutter ;
- tachycardie ventriculaire ;

■ Évaluer la gravité

- PA, FC, signes de choc, conscience...

■ Explorations en urgence

- Ionogramme sanguin, urée, créatininémie, DFG ;
- NFS, LDH, haptoglobine, recherche de schizocytes ;
- Bandelette urinaire : microalbuminurie, recherche de sang ;
- Troponine, BNP ;
- ECG ;
- Fond œil, si possible.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ Monitoring

- Monitoring cardiologique scopé : PA, FC, FR, SpO₂, ECG, diurèse.

■ Mesures symptomatiques

- Voie d'abord veineuse ;
- Rassurer le patient ;
- O₂.

■ Traitements spécifiques

Prise en charge usuelle en milieu spécialisé de cardiologie :
utilisation d'antihypertenseurs IV et d'agents anti-arythmiques.

La situation hypertensive/normotensive/hypotensive doit être prise en compte dans [le choix des thérapeutiques utilisées.](#)

En cas de tachycardie sinusale/ fibrillation auriculaire (FA) / flutter :

- les alfabloquants, puis les bêtabloquants peuvent être utilisés ;
- les inhibiteurs calciques non dihydropyridines (non-dihydroP) peuvent ralentir la réponse ventriculaire ;
- l'ivabradine est proposé dans certaines situations (tachycardie sinusale).

En cas de tachycardie ventriculaire :

- si HTA : alfabloquants puis bêtabloquants (esmolol IV) ;
- en l'absence d'HTA : amiodarone ;
- TV réfractaire / hypotension : cardioversion.

➤ Pour en savoir plus :

Nazari MA, Rosenblum JS, Haigney MC, Rosing DR, Pacak K. Pathophysiology and Acute Management of Tachyarrhythmias in Pheochromocytoma: JACC Review Topic of the Week. J Am Coll Cardiol. 2020 Jul 28;76(4):451-464. doi: 10.1016/j.jacc.2020.04.080. PMID: 32703516; PMCID: PMC7454044.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32703516/>

Orientation

▶ Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

■ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (SAMU-centre 15) est nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de cardiologie, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire ;

De préférence, aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou de compétence par admission directe après accord préalable entre praticiens ; l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des compétences et plateaux techniques nécessaires ;

- Contacter un médecin expert senior du centre de compétences régional qui a la connaissance de ces structures peut aider à la régulation.

■ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou en vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- La décision du choix du transport (terrestre ou hélicoptère) revient au régulateur selon le lieu où se situe le patient (accessibilité, distance par rapport aux différents CH) et selon la gravité du patient.

■ Quand transporter ?

- Immédiatement si urgence vitale.

► Orientation au décours des urgences hospitalières

■ Où transporter ?

- Médecine, cardiologie, soins continus ou réanimation, endocrinologie, neurologie selon l'atteinte.

■ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple non médicalisé, transfert paramédicalisé ou médicalisé selon l'état clinique.

■ Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée ;
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis au moins téléphonique auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie rare.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

Les alphabloquants préconisés en préopératoire, peuvent induire des épisodes de tachycardie réflexe et d'hypotension orthostatique en préopératoire, et des épisodes hypotensifs en post-opératoire.

Les bêtabloquants (principalement les « non cardio-sélectifs ») bloquent les récepteurs vasculaires bêta, laissant les récepteurs alpha libres pour la fixation des catécholamines pouvant entraîner une vasoconstriction.

Les inhibiteurs des monoamines oxydases, antidépresseurs tricycliques, inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine +/- noradrénaline inhibent la recapture et/ou la dégradation des catécholamines.

Les antagonistes des récepteurs de la dopamine (action périphérique), comme le métoclopramide, les neuroleptiques, les antipsychotiques et les sympathomimétiques stimulent directement la libération des catécholamines.

➤ Pour en savoir plus : Annexe

[PNDS 2021- p 36 VIII - prise en charge médicamenteuse](#)

[1- Médicaments contre-indiqués - Liste des médicaments à éviter en préopératoire \(risque d'orage adrénergique\)](#)

Précautions anesthésiques

- La résection de la tumeur doit se faire à distance de l'épisode aigu, après 1 à 2 semaines de traitement alphanbloquant, par une équipe entraînée ;

L'utilisation de certains anesthésiants peut également entraîner une instabilité hémodynamique, ce qui justifie une prise en charge par une équipe d'anesthésistes et de chirurgiens spécialisés ;

L'enjeu anesthésique principal est le maintien d'une stabilité hémodynamique.

- L'approche anesthésique doit être guidée par :

- l'éviction des drogues induisant un relargage de catécholamines ;
- le contrôle strict des manœuvres anesthésiques ou chirurgicales induisant un relargage de catécholamines (manipulation tumorale, intubation orotrachéale, toux, pneumopéritoine) ;
- la minimisation des réponses hémodynamiques lors de la manipulation de la tumeur ;
- la prise en charge les épisodes hypotensifs après la dévascularisation tumorale.

➤ Pour aller plus loin, cf. référence [Orphananesthesia](#)

<https://www.ai-online.info/supplements/2017/15-2017/paraganglioma-pheochromocytoma.html>

Mesures préventives

- En cas de constipation, un régime riche en fibres et une bonne hydratation sont conseillés ;

- Opérer tout phéochromocytome ou paragangliome diagnostiqué, après stabilisation de la pression artérielle ;

- Éviter de mobiliser la tumeur (palpation...), pour ne pas aggraver le relargage des catécholamines.

Mesures complémentaires en hospitalisation

Les associations de patients (associations Surrénales et VHL) sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral.

Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences.

Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centre de compétences, centres de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux notamment pour le retour au domicile.

Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient (ETP) et de son proche aidant.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible dans certains cas, en tenant compte de l'évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis.

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services **régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24 (cf. numéros)**.

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

► **Risque de transmission de la maladie**

- **Lorsque la pathologie est connue :**

Il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes ou de tissus dans le cas de PPGL sporadique isolé ;
Le délai d'apparition des métastases est hétérogène et un délai de 10 ans semble acceptable pour affirmer l'absence de récurrence ;
L'analyse histologique ne permet pas de trancher entre bénin ou malin ;
Dans le cas de PPGL métastatique, le risque de transmission existe et contre-indique le don d'organes et de tissus ;
Dans les cas de PPGL associé à une maladie héréditaire, le risque est à évaluer en fonction de la pathologie associée.

- **Lorsque la pathologie n'est pas connue** et que l'urgence cardio-vasculaire est la première manifestation, avec une évolution fatale, la discussion sur la possibilité du don d'organes doit s'appuyer sur les éléments d'orientation vers cette pathologie ; Si le diagnostic de phéochromocytome est posé ou suspecté, et que la tumeur est en place, le don d'organes est contre-indiqué.

► **Risque particulier lié à la maladie ou au traitement**

- Retentissement cardiaque (cardiomyopathie hypertrophique obstructive, cardiopathie ischémique, troubles du rythme, dissection aortique) et diabète ;
- Les patients n'ont pas de traitements médicamenteux au long cours ;
Le traitement est chirurgical après préparation préopératoire (traitement médicamenteux par alphabloquants).

► **Don d'organes**

- **Phéochromocytome sporadique et isolé** : le prélèvement de certains organes est possible. Le délai d'apparition des métastases est hétérogène et un délai de 10 ans semble acceptable pour affirmer l'absence de récurrence ;

Dans la très grande majorité des cas, les phéochromocytomes sont des tumeurs dont l'ablation chirurgicale entraîne la guérison. L'hypertension artérielle et le diabète présents au moment du diagnostic guérissent dans la majorité des cas.

Cependant, une évaluation précise du retentissement cardiaque se justifie.

- Dans le cadre de phéochromocytomes associés à d'autres pathologies (maladie de Von Hippel Lindau, néoplasie endocrinienne multiple de type 2, neurofibromatose de type 1) : la réflexion doit porter sur la pathologie associée.

- **Phéochromocytomes métastatiques :**

Environ 15 % des phéochromocytomes sont métastatiques et contre-indiquent le don d'organes.

La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices/risques).

► **Don de tissus**

Le prélèvement de certains tissus est possible : pas de contre-indications pour les cornées ; Pour les autres tissus (valves, vaisseaux, peau, os), la connaissance du diagnostic est une contre-indication absolue.

Numéros en cas d'urgence

Centre national de référence des maladies rares de la surrénale et Centre expert phéochromocytomes/paragangliomes bénins

Professeur Laurence Amar
Docteur Elisa Deflorenne

Unité d'Hypertension artérielle
AP-HP. Centre - Université de Paris
HEGP Hôpital Européen Georges Pompidou - 20 rue Leblanc - 75015 PARIS

Tél. : 01 56 09 30 75

<http://centre-hypertension.org/soins/consultations/>

En cas d'urgence la nuit et le week-end
Tél. : 01 56 09 30 83 (numéro 24h/24 - 7j/7)

Autres centres de référence ou de compétence
<https://www.orpha.net>

Centre de référence des maladies rares de la surrénale
(site coordonnateur) : Hôpital Cochin, tél. : 01 58 41 17 91

Filière de santé maladies rares : FIRENDO
Filière de santé maladies rares endocriniennes

<http://www.firendo.fr/accueil-filiere-firendo/>



Uniquement pour le don d'organes et de tissus

Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Ressources documentaires

- PNDS 2021

https://www.has-sante.fr/jcms/p_3292734/fr/pheochromocytomes-et-paragangliomes

- Pamela A Marcovitz 1, Peter Czako, Solomon Rosenblatt, Scott S Billecke Pheochromocytoma presenting with Takotsubo syndrome
J Interv Cardiol. 2010 Oct;23(5):437-42.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21029177/>

- Jelena-Rima Ghadri, Ilan Shor Wittstein, Abhiram Prasad, Scott Sharkey, Keigo Dote, Yoshihiro John Akashi, Victoria Lucia Cammann, Filippo Crea, Leonarda Galiuto, Walter Desmet ... Show more
Author Notes - International Expert Consensus Document on Takotsubo Syndrome (Part I): Clinical Characteristics, Diagnostic Criteria, and Pathophysiology - *European Heart Journal*, Volume 39, Issue 22, 07 June 2018, Pages 2032–2046,

<https://academic.oup.com/eurheartj/article/39/22/2032/5025412?login=true>

- Nazari MA, Rosenblum JS, Haigney MC, Rosing DR, Pacak K. Pathophysiology and Acute Management of Tachyarrhythmias in Pheochromocytoma: JACC Review Topic of the Week. *J Am Coll Cardiol.* 2020 Jul 28;76(4):451-464. doi: 10.1016/j.jacc.2020.04.080. PMID: 32703516; PMCID: PMC7454044.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32703516/>

- Lenders JWM, Kerstens MN, Amar L, Prejbisz A, Robledo M, Taieb D, et al. Genetics, diagnosis, management and future directions of research of pheochromocytoma and paraganglioma: a position statement and consensus of the Working Group on Endocrine Hypertension of the European Society of Hypertension. *J Hypertens.* août 2020;38(8):1443-56.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32412940/>

- Lenders JWM, Duh Q-Y, Eisenhofer G, Gimenez-Roqueplo A-P, Grebe SKG, Murad MH, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma: an endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab.* juin 2014;99(6):1915-42.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24893135/>

- Brouwers FM, Eisenhofer G, Lenders JW, Pacak K: Emergencies caused by pheochromocytoma, neuroblastoma, or ganglioneuroma. *Endocrinol Metab Clin North Am* 2006, 35:699-724.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17127142/>

- Plouin PF, Duclos JM, Soppelsa F, Boubilil G, Chatellier G: Factors associated with perioperative morbidity and mortality in patients with pheochromocytoma: analysis of 165 operations at a single center. *J Clin Endocrinol Metab* 2001, 86:1480-6.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11297571/>

- Eisenhofer G, Rivers G, Rosas AL, Quezado Z, Manger WM, Pacak K : Adverse drug reactions in patients with pheochromocytoma: incidence, prevention and management. *Drug Saf* 2007, 30:1031-62.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17973541/>

- Bybee KA, Prasad A: Stress-related cardiomyopathy syndromes. *Circulation* 2008, 118:397-409.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18645066/>

- Plouin PF, Gimenez-Roqueplo AP: Pheochromocytomas and secreting paragangliomas. *Orphanet J Rare Dis* 2006, 1:49.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17156452/>

Ces recommandations ont été élaborées par :

Professeur Laurence Amar

Docteur Elisa Deflorenne

Centre national de référence des cancers de la surrénale et Centre expert
phéochromocytomes/paragangliomes bénins

Unité d'Hypertension artérielle - AP-HP. Centre - Université de Paris

HEGP Hôpital Européen Georges Pompidou - 20 rue Leblanc - 75015 PARIS

<http://centre-hypertension.org/soins/consultations/>

Rédaction de la version 2014 : Pr Pierre-François Plouin et le Dr Laurence Amar

Centre national des cancers de la surrénale, Hôpital Européen Georges Pompidou, Paris

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Anthony Chauvin** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)
chef de service adjoint - service d'Accueil des Urgences/SMUR, CHU Lariboisière, université de Paris

- **Docteur Jérémie Guenezan** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)
chef de service adjoint - service d'accueil des urgences/SAMU/SMUR, CHU de Poitiers

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires -
département qualité gestion des risques - Assistance publique - Hôpitaux de Paris

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Professeur François Kerbaul, Docteurs Francine Meckert, Jacqueline Silleran Chassany :
direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

- Les associations de patients :

Association Surrénales

<https://www.surrenales.com/>

contact@surrenales.com

2 carré de Saxe - 35200 Rennes

Association VHL France - Von Hippel Lindau France

<http://www.vhlfrance.org/>

<http://www.vhlfrance.org/wp-content/uploads/2017/04/Manuel-VHL2012-version-2017.pdf>

contact@vhlfrance.org

Tél : 04 50 65 02 61

Date de réalisation : mars 2014

Révision : 13/03/2023

*«Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite
sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite.
Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou
la reproduction par un art ou un procédé quelconque »,
selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.*

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

Annexe

PNDS 2021- p 36 : table VIII

Liste des médicaments à éviter en préopératoire chez les patients ayant un PPGL (risque d'orage adrénérgique)

Indications	Classe médicamenteuse	Molécules les plus souvent utilisées (liste non exhaustive)	Mécanisme
Hypertension artérielle Migraines Tachycardie/Palpitations Glaucome chronique	Bêta-bloquants (Principalement les «non cardio-sélectifs»)	-Sotalol (Sotalex®), Propranolol (Avlocardyl®), Labetalol (Trandate®), Nadolol (Corgard®) -Acebutolol (Sectral®), Atenolol (Tenormine®), Metoprolol (Lopressor®, Seloken®) -Bisoprolol (Detensiel®), Celiprolol (Celectol®), Nebivolol (Nebilog®, Temerit®) -Betaxolol, Pindolol (Visken®), Tertatolol (Artex®) ... -Associations: Tenoretic, Temerit Duo, Lodoz, Logimax, Bet adalate... -Collyres : Timolol (Geltim®, Ophthim®, Timabak®, Timocomod®, Timoptol®), Carteolol (Carteol®), Betaxolol (Betoptic®), Levobunolol (Betagan®)	Blocage des récepteurs vasculaires bêta laissant les récepteurs alpha libres pour la fixation des catécholamines => Vasoconstriction
Antidépresseurs Douleurs neuropathiques	Inhibiteurs des monoamines oxydases Antidépresseurs tricycliques Inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine +/- de la noradrénaline Autres antidépresseurs	-Moclobemide (Moclamine®) -Iproniazide (Marsilid®) -Imipramine (Tofranil®), Clomipramine (Anafranil®) -Amitriptyline (Laroxyl®, Elavil®) -Amoxapine (Defanyl®), Dosulepine (Prothiaden®), Doxepine (Quitaxon®), Maprotiline (Ludiomil®), Trimipramine (Surmontil®) -Fluoxetine (Prozac®), Paroxetine (Deroxat®) -Sertraline (Zoloft®), Fluvoxamine (Floxyfral®) -Citalopram (Seropram®), Escitalopram (Seroplex®) -Venlafaxine (Effexor®), Duloxetine (Cymbalta®) -Milnacipran (xel®) -Miansérine (Athylium®)	Inhibition de la recapture et/ou de la dégradation des catécholamines Augmentation de la libération de noradrénaline. Inhibition faible de la recapture de noradrénaline
Nausées, vomissements	Antagonistes des récepteurs de la dopamine (action périphérique)	-Metoclopramide (Primperan®, Prokinyl®) -Alizapride (Plitican®) -Metopimazine (Vogalène®, Vogalib®) -Domperidone (Motilium®, Biperidys®, Oropéridys®)	Stimulation directe de la libération des catécholamines
Neuroleptiques Antipsychotiques	Antagonistes des récepteurs de la dopamine (action centrale)	-BENZAMIDES: Sulpiride (Dogmatil®, Synedil®), Amisulpride (Solian®), Tiapride (Tiapridal®) -BUTYROPHENONES et apparentés : Droperidol (Droleptan®), Haloperidol (Haldol®), Pipamperone (Dipiperon®), Pimozide (Orap®) -PHENOTHIAZINES et apparentés : Chlorpromazine (Largactil®), Levomepromazine (Nozinan®), Cyamempromazine (Tercian®), Propericiazine (Neuleptil®), Fluphénazine (Motiden®), Modécate®/iprotiazine (Piportil®), Flupentixol (Fluanxol®), Zuclopentixol (Clopixol®), Perfenazine (Trilifan®)	Stimulation directe de la libération des catécholamines
Rhinite Rhume	Sympathomimétiques	-NEUROLEPTIQUES ATYPIQUES : Loxapine (Loxapac®), Carpipramine (Prazinil®), Clozapine (Leponex®), Olanzapine (Zyprexa®), Risperidone (Risperdal®), Aripiprazole (Ablify®), Quetiapine (Xeroquel®), Asénapine (Sycrest®) -Autres : Veralipride (action centrale, traitement des bouffées de chaleur ménopausée) -Vasoconstricteurs nasaux (éphédrine ou sympathomimétiques alpha): Derinox®, Aturgyl®, Pernazene®, Rhinosulfuryl®, Deturgylone®, Rhinofluimicil®, Humoxal® -Médicaments oraux contenant de la Pseudoéphédrine : Humex®, Actifed®, Fervex®, Dolirhume®, Nurofen rhume®, Rhumagrip®, Rhinureflex®, Rhinadvil®	Stimulation directe de la libération des catécholamines
Trouble déficit attention et hyperactivité		Methylphenylate (Ritaline®, Medikinet®, Quasym®, Concerta®)	
Asthme		Salbutamol (Alromir®, Ventoline®), Terbutaline (Bricanyl®), Isoprenaline (Isuprel®)	
Réanimation		Ephedrine, Adrénaline, Noradrénaline, Dobutamine, Dopamine, Dopexamine	
Corticothérapie		Dexaméthasone, Betaméthasone, Prednisone, Méthylprednisolone, Hydrocortisone	
Vertiges	Betahistine	Betaserc®	
Tests hormonaux		-ACTH : Test au Synacthène, Test au CRH -Angiotensine II, Glucagon	
Anesthésie	Curares, Opiacés		Stimulation de la libération des catécholamines via la libération d'histamine
Scanner avec injection	Produits de contraste iodés	-Les produits hyper-osmolaires -Privilégier les produits non ioniques (Iohexol) : risque quasi-nul	
Oncologie	Chimiothérapie	-Cyclophosphamide, Vincristine, Dacarbazine	
Maladie de Parkinson	Levodopa	-Levodopa®, Duodopa®, Cinemet®, Modopar®, Corbilita®, Stalevo®	
Hypotension orthostatique	Midodrine	Gutron®	Adrénérgique et dopaminérgique

Tableau 8 : Liste des médicaments à éviter en pré-opératoire chez les patients ayant un PPGL (90)