



Journal Homepage: - www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/14657

DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/14657>



RESEARCH ARTICLE

L'ATTEINTE CARDIAQUE DE LA MALADIE DE BEHÇET : A PROPOS D'UN CAS

Akrim M., Atidi M., Zahid F., Jourani S., El Jamili M., El Karimi S., Benzarouel D. and El Hattoui M.

Service De Cardiologie, CHU Mohammed VI, Marrakech Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 28 February 2022

Final Accepted: 31 March 2022

Published: April 2022

Key words:-

Maladie de Behçet, Thrombose Intra-Cardiaque, Immunosuppression, Anticoagulation

Abstract

La thrombose intracardiaque est une complication rare de la maladie de Behçet (MB), qui peut se présenter comme une tumeur intracardiaque. Sa découverte précède, dans la moitié des cas, le diagnostic de MB. La mortalité élevée peut être en rapport avec des complications post-chirurgicales et/ou une atteinte associée des artères pulmonaires. Nous rapportons le cas d'un jeune patient de 45 ans, aux antécédents d'aphtose bipolaire, qui s'est présenté dans un tableau d'embolie pulmonaire. Il a bénéficié d'une thrombectomie chirurgicale après la découverte d'une masse appendue au ventricule droit à l'échocardiographie transthoracique. Il s'agissait d'un thrombus associé à une fibrose endo myocardique à l'examen anatomopathologique. Dans les suites opératoires nous avons diagnostiqué une MB. L'évolution a été favorable sous traitement médical associant une corticothérapie, de la colchicine et des antivitamines K (AVK). La découverte d'une masse intracardiaque chez un sujet jeune doit faire évoquer le diagnostic de thrombus cardiaque et de maladie de Behçet, notamment en présence de facteur ethnique ou géographique prédisposant.

Copy Right, IJAR, 2022,. All rights reserved.

Introduction:-

La maladie de Behçet (MB) est une affection inflammatoire multi systémique d'étiologie inconnue, qui touche essentiellement l'homme jeune. Elle est caractérisée cliniquement par une aphtose bipolaire récurrente, associée à des manifestations systémiques dont les plus fréquentes sont oculaires et vasculaires [1]. Elle est observée dans le monde entier, mais beaucoup plus fréquente dans les régions correspondant à l'historique « Route de la Soie », notamment au Moyen-Orient, au Japon, et en Turquie où elle n'est pas rare.

En l'absence de marqueur biologique fiable, la MB est définie par des critères cliniques. Bien que le tropisme vasculaire de la MB soit connu depuis longtemps, l'atteinte vasculaire n'a été introduite que récemment dans quelques critères diagnostiques de la maladie [2].

La corticothérapie et les immunosuppresseurs représentent les principales options thérapeutiques de cette vascularite avec le plus souvent des résultats mitigés surtout sur le plan vasculaire. Cependant le traitement anticoagulant reste toujours discuté.

Le développement de nouvelles molécules apporte un espoir dans le traitement et le pronostic de cette pathologie, notamment les anti-TNF α et l'interféron.

Corresponding Author:- Akrim M.

Address:- Service De Cardiologie, CHU Mohammed VI, Marrakech Maroc.

Le tropisme vasculaire constitue l'une des principales atteintes pouvant engager le pronostic vital. Cette complication survient généralement chez des hommes jeunes du bassin méditerranéen et du Moyen-Orient et prédomine dans les cavités droites du cœur.

Cas clinique :

Nous rapportons l'observation d'un jeune homme âgé de 45 ans, tabagique actif, sans facteurs de risque thromboemboliques, ayant comme antécédent une fièvre, des arthralgies et une aptose bipolaire, qui a présenté un mois et demi une douleur basithoracique droite brutale associée à une dyspnée stade III de la NYHA, le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général. L'examen physique montre une tension artérielle correcte, une tachycardie à 120 battements par minute, une polypnée à 28 cycles/min, et désaturation à 86% à l'air ambiant. L'examen pleuropulmonaire et cardiovasculaire étaient sans particularité. On note la présence de pseudo folliculite diffuse sur le dos. L'ECG a enregistré un rythme sinusal à une fréquence de 75 bpm, un axe et activité auriculaires normaux. La biologie a montré un taux de D-Dimères franchement significatif. L'angioscanner thoracique a mis en évidence, une embolie pulmonaire lobaire droite associée à une masse cardiaque occupant le ventricule droit étendue à l'artère pulmonaire mesurant 20*60*35 mm avec infarctus pulmonaire droit, la densité de la masse était d'environ 500 hu concordant probablement avec un thrombus, sans anévrisme sur les artères principales. Un complément par échographie transthoracique a montré, sur une coupe para-sternal grand axe, une masse mobile adhérent à l'endocarde avec une large base d'implantation mesurant 34*37 mm (figure 1), on note sur la coupe para-sternale petit axe, la localisation dans la voie de sortie du ventricule droit, avec une extension à l'infundibulum pulmonaire.

L'Imagerie par Résonance Magnétique IRM a montré un hyposignal marqué en T2 avec un hypersignal sur toutes les séquences évoquant un thrombus intra-VD (figure 2).

La thérapie anticoagulante, et la corticothérapie sous forme de bolus de methyl-prednisolone ont été démarrées afin de préparer la chirurgie de thrombectomie. Le patient a été opéré par sternotomie médiane verticale sous CEC conventionnelle. La masse tumorale a été abordée par une atriectomie droite longitudinale. Il s'agissait d'une masse volumineuse, adhérente à la paroi du VD et à la face ventriculaire de la valve antérieure de la tricuspide et se prolongeant par une partie libre très mobile vers la chambre de chasse du VD jusqu'à l'orifice pulmonaire (figure 3).

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire est revenu en faveur d'un spécimen friable (figure 4), mesurant 15 mm sans signes nécrotiques avec une infiltration inflammatoire et une fibrose (figure 5), concordant avec la fibrose endo myocardique et le thrombus.

Un contrôle échographique postopératoire a confirmé le reste d'un thrombus ou une fibrose résiduelle mesurant 27*22 mm. Du fait de la nature friable de la masse et de son adhérence à l'endocarde, la résection de la masse a été incomplète. Les suites opératoires ont été simples. Une durée d'anticoagulation à base d'AVK associée à une corticothérapie et à la colchicine, a été instaurée, avec une bonne évolution clinique.

Discussion:-

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite multi systémique qui touche les vaisseaux de tout calibre et pouvant se manifester par des troubles thromboemboliques veineux et plus rarement artériels. L'atteinte cardiaque au cours de cette maladie demeure exceptionnelle et grave. Elle concerne 1 à 6% des patients avec une MB. Cette fréquence a été plus importante dans une série autopsique avec 16,5% des cas (3).

L'atteinte cardiaque touche les trois tuniques. La myocardite, dont on peut rapporter les troubles de rythmes ; l'endocardite avec valvulopathie aortique ou mitrale ; les endocardites fibroblastiques parfois compliquées de thrombus intra cavitaires (4,5). Les péricardites peuvent être inaugurales, volontiers récidivantes, elles ont été également décrites associées à une coronaropathie. La thrombose intracardiaque survient préférentiellement chez le sujet jeune de sexe masculin, comme c'est le cas pour notre patient. Elle apparaît souvent dans les stades précoces de la maladie. La localisation la plus fréquente est le cœur droit. Elle peut également être associée à des anévrismes des artères pulmonaires. Chez notre patient, la thrombose intracardiaque était associée à la fibrose endo myocardique mais sans anévrismes pulmonaires. L'étiologie de ces thromboses au cours de la MB est encore obscure. Certains auteurs ont suggéré que les embolies pulmonaires sont causées par la formation in situ des thrombus et non pas par l'embolisation à partir de la masse intra cardiaque (6). Chez notre patient, le caractère très mobile de la masse et l'aspect sain des artères pulmonaires à la TDM est plutôt en faveur d'une embolisation à partir de la masse intra-VD. Le tableau clinique reste frustré, et se déclare par les signes d'une embolie pulmonaire.

L'échocardiographie permet des fois de suspecter un thrombus, mais l'aspect peut aussi évoquer un myxome ou une autre tumeur. Pour cette raison, l'IRM cardiaque et la scintigraphie aux plaquettes marquées à l'Indium 111 trouvent leur place et peuvent contribuer au diagnostic de thrombus cardiaque.

Au cours de la MB, les attitudes thérapeutiques découlent le plus souvent des études rétrospectives et observationnelles. Il se dégage cependant clairement que les cas de thromboses doivent bénéficier d'un traitement visant à réduire l'inflammation pariétale. Une corticothérapie orale (0,5 à 0,7 mg/kg par jour) permet de réduire rapidement les symptômes cliniques. Elle peut être précédée dans les tableaux aigus, inflammatoires et graves, par un bolus de méthylprednisolone (1 g/j pendant trois jours) (7), comme c'est le cas chez notre patient.

Les anticoagulants peuvent être ajoutés à condition que le risque hémorragique général soit faible et la présence d'éventuels anévrismes artériels soit éliminée.

La résection chirurgicale seule est souvent inefficace avec des récives précoces (8). Le traitement chirurgical s'adresse essentiellement aux cas de récives sous traitement médical et en cas de thrombus menaçant (risque d'embolisation massive ou obstruction valvulaire). La chirurgie doit être réalisée à distance de la poussée inflammatoire et le traitement médical doit être poursuivi en postopératoire pour prévenir les récives.

Conclusion:-

Les atteintes cardiaques dans la MB sont assez rares mais sont parfois révélatrices de la maladie. Elle touche avec prédilection le cœur droit. L'association d'une thrombose intra-cardiaque à une thrombose veineuse est également très fréquente. Le tableau clinique est peu évocateur. Une échocardiographie transthoracique précoce est indispensable pour l'évaluation de ces complications. Le traitement n'est pas bien codifié et repose classiquement sur les anticoagulants, les corticoïdes et les immunosuppresseurs. La chirurgie reste néanmoins nécessaire dans certaines indications. De par sa gravité, il convient de la suspecter devant toute douleur thoracique, dyspnée ou hémoptysie survenant chez un patient jeune avec des signes de présomption de la MB.



Figure 1:- échocardiographie transthoracique : une masse intracardiaque occupant le ventricule droit.

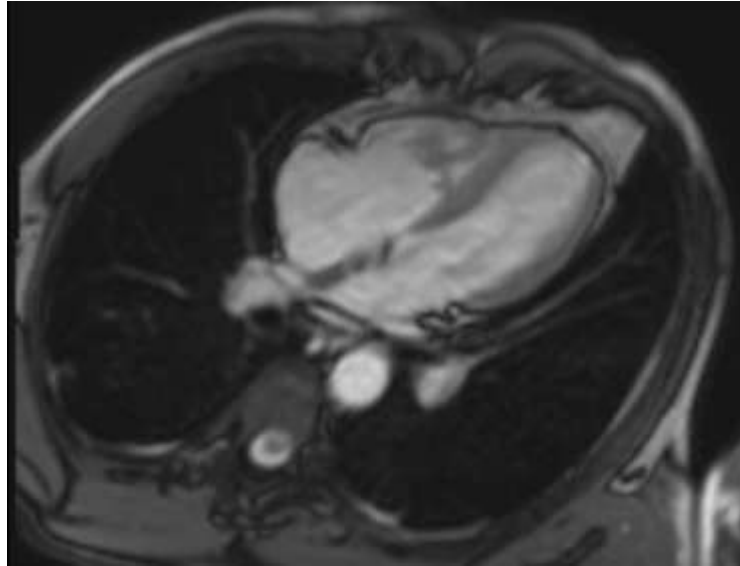


Figure 2:- Image IRM évoquant un thrombus intra VD.

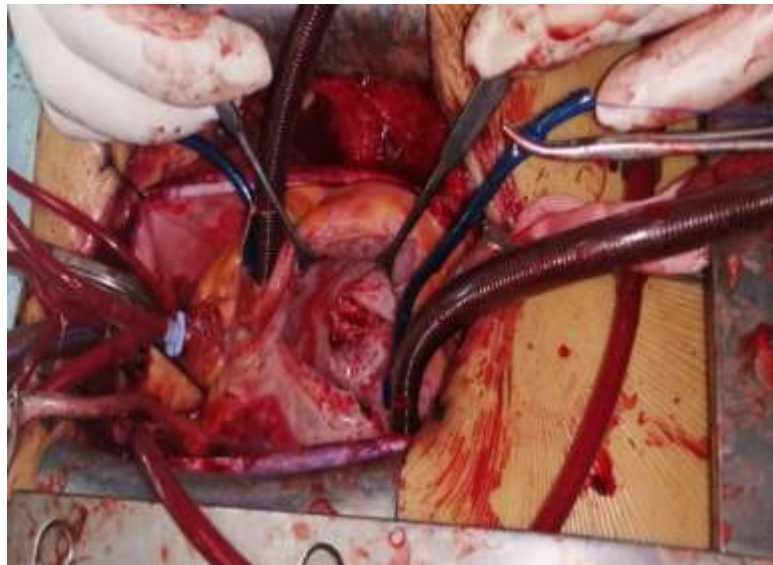


Figure 3:- vue opératoire montrant l'exérèse de la masse.



Figure 4:- Aspect macroscopique de la masse.

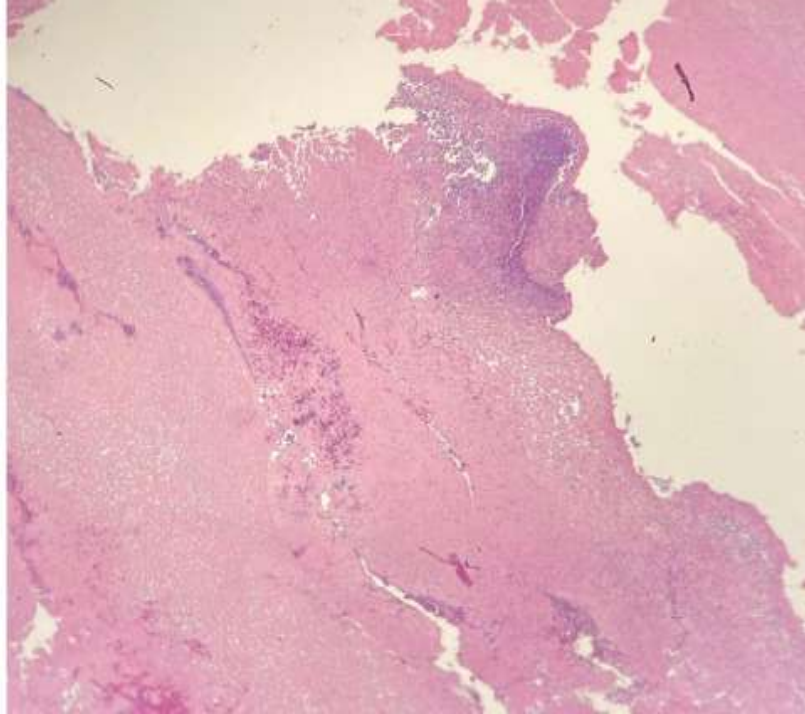


Figure 5:- coupe histologique de la masse.

Bibliographie Et References:-

(1). **Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G.**

Behçet's disease. N Engl J Med 1999;341(17):1284–91

(2). **Adamantiades B.**

La thrombophlébite comme quatrième symptôme de l'iritis récidivante à hypopion. Ann Oculist 1946;179:143–8.

(3). **Geri G, Wechsler B, ThiHuong DL, Isnard R, Piette J-C, Amoura Z, et al.**

Spectrum of cardiac lesions in Behçet disease: a series of 52 patients and review of the literature. Medicine (Baltimore)

(4). **Ben Ghorbel I, Belfeki N, Houman MH (2016)**

Intracardiac thrombus in Behçet's disease. Reumatismo 68:148–153.

(5). **Wang H, Guo X, Tian Z et al (2016)**

Intracardiac thrombus in patients with Behçet's disease: clinical correlates, imaging features, and outcome: a retrospective, single-center experience. Clin Rheumatol 35:2501–2507.

(6). **Mogulkoc N, Burgess MI, Bishop PW.**

Intracardiac thrombus in Behçet's disease: a systematic review. Chest. août 2000;118(2):479-87.

(7). **Hatemi G, Christensen R, Bang D, Bodaghi B, Celik AF et al.**

2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome.

Ann Rheum Dis. 2018 Jun;77(6):808-818.

(8). **Zhu Y-L, Wu Q-J, Guo L-L, Fang L-G, Yan X-W, Zhang F-C, et al.**

The clinical characteristics and outcome of intracardiac thrombus and aortic valvular involvement in Behçet's disease: an analysis of 20 cases. ClinExpRheumatol. juin 2012;30(3 Suppl 72):S40-45.