

Pseudotumeur cardiaque révélant un syndrome des antiphospholipides

[Cardiac pseudotumor revealing an antiphospholipid syndrome]

Ali ZINEBI¹, Hicham KECHNA², Hicham EDDOU³, Mohamed Karim MOUDDEN¹, and Mohamed El BAAJ¹

¹Service de médecine interne, Hôpital Militaire Moulay Ismail Meknès, Maroc

²Service d'anesthésie réanimation, Hôpital Militaire Moulay Ismail Meknès, Maroc

³Service d'hématologie clinique, Hôpital Militaire Moulay Ismail Meknès, Maroc

Copyright © 2017 ISSR Journals. This is an open access article distributed under the **Creative Commons Attribution License**, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

ABSTRACT: *Introduction:* intracardiac thrombosis is a rare complication of antiphospholipid syndrome (SAPL), which can occur as an intracardiac tumor. His discovery usually precedes the diagnosis of SAPL.

Observation: We report the case of a young Moroccan patient who underwent surgery after the discovery of a right intra-auricular tumor. It was an organized thrombus and in the aftermath we diagnosed an SAPL. The progression was favorable under anticoagulant in addition to corticosteroid therapy.

Conclusion: The discovery of an intracardiac tumor in a young subject must evoke the diagnosis of cardiac thrombus and carry out an etiological investigation in search of an SAPL in particular.

KEYWORDS: Antiphospholipid antibody syndrome, prolonged fever, Intra-cardiac thrombus, Myxoma, Cardiac pseudotumor, Echocardiography.

RÉSUMÉ: *Introduction:* la thrombose intracardiaque est une complication rare du syndrome des antiphospholipides (SAPL) qui peut se présenter comme une tumeur intracardiaque. Sa découverte précède généralement le diagnostic du SAPL.

Observation: nous rapportons le cas d'un jeune patient marocain qui a subi une chirurgie après la découverte d'une tumeur intra-auriculaire droite. Il s'agissait d'un thrombus organisé et dans les suites opératoires nous avons diagnostiqué un SAPL. L'évolution a été favorable sous anticoagulant en plus de la corticothérapie.

Conclusion: la découverte d'une tumeur intracardiaque chez un sujet jeune doit faire évoquer le diagnostic de thrombus cardiaque et faire réaliser une enquête étiologique à la recherche d'un SAPL notamment.

MOTS-CLEFS: Syndrome des anticorps antiphospholipides, Fièvre prolongée, Thrombus intracardiaque, Myxome, Pseudotumeur cardiaque, Echocardiographie.

1 INTRODUCTION

Les anticorps antiphospholipides (APL) regroupent une famille d'anticorps reconnaissant des phospholipides anioniques et neutres qui sont des constituants des membranes plasmiques cellulaires. Ces anticorps exposent à la survenue d'accidents thrombotiques veineux et/ou artériels et à des complications obstétricales à type de fausses couches précoces récidivantes ou plus rarement à des pertes fœtales [1].

La présence de ces anticorps associée à ce type d'événements cliniques définit le syndrome des antiphospholipides (SAPL) qui peut être isolé, et qualifié alors comme primaire, ou associé à un lupus. Le SAPL représente un des états

thrombophiliques le plus fréquent. Les APL utilisés pour porter le diagnostic de SAPL sont l'anticoagulant circulant de type lupique, les anticorps anticardiolipines et les anticorps anti β 2glycoprotéine 1.

L'atteinte cardiaque est rare mais grave au cours du syndrome des antiphospholipides. Elle peut toucher toutes les tuniques du cœur mais l'atteinte valvulaire est de loin la plus fréquente. L'atteinte coronaire fait toute la gravité de cette atteinte spécifique. La thrombose intracardiaque est rare au cours du SAPL. Elle touche préférentiellement les cavités cardiaques droites [2].

2 OBSERVATION

Un patient âgé de 28ans, marocain, est hospitalisé en Juillet 2012 pour prise en charge d'une tumeur intra-auriculaire droite, de 10 à 15 mm de diamètre. Le diagnostic a été porté devant un syndrome fébrile évoluant depuis deux mois avec une hémoptysie sans dyspnée ni douleurs thoraciques évoluant dans un contexte d'altération de l'état général. L'interrogatoire du patient retrouve une aphtose buccale récidivante (moins de trois poussées par an) sans aphtose génitale ni atteinte oculaire ou lésions cutanées. L'examen physique n'a pas montré d'anomalie particulière. Le bilan biologique a objectivé un syndrome inflammatoire et une hyperleucocytose modérée à prédominance de polynucléaire neutrophile. L'échocardiographie trans-œsophagienne (ETO) a montré une tumeur intra-auriculaire droite, arrondie, de 10 à 15 mm de diamètre, pédiculée, échogène à centre hypoéchogène, très mobile et se prolabe dans la chambre de chasse du ventricule droit sans altérer le jeu valvulaire tricuspide. Cet Aspect ne permettait pas de distinguer un thrombus d'un myxome.

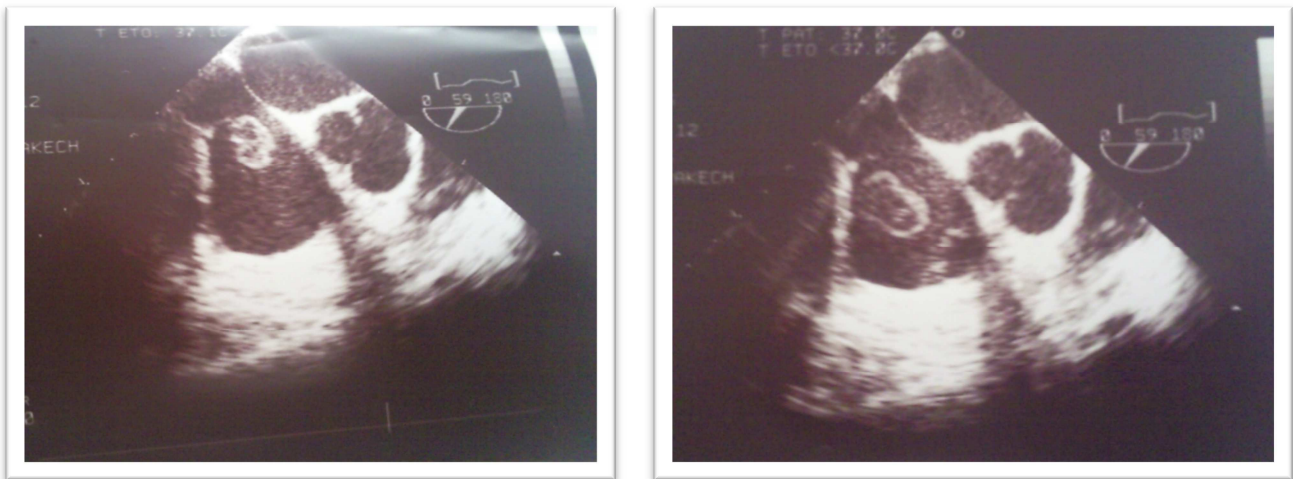


Photo : L'échocardiographie trans-œsophagienne: a montré une tumeur intra-auriculaire droite, arrondie, de 10 à 15 mm de diamètre, pédiculée, échogène à centre hypoéchogène, très mobile et se prolabe dans la chambre de chasse du ventricule droit

L'indication d'une résection chirurgicale de la tumeur a été retenue. L'exploration per-opératoire a montré une tumeur appendue par un pédicule à la valve du sinus coronaire, de forme oblongue qui se prolabe dans le ventricule droit. Il existe également au niveau du ventricule droit trois autres tumeurs, l'une attachée au pilier postérieur, la deuxième au niveau des trabéculationes de la chambre d'admission et la troisième au niveau de l'apex.

Après résection complète, l'étude anatomo-pathologique révèle la nature thrombotique des tumeurs sans signes de vascularite.

Une enquête étiologique a été réalisée à la recherche d'un facteur de thrombophilie. La maladie de Behçet a été longuement discutée devant l'âge jeune du patient, originaire du bassin méditerranéen avec notion d'aphtose buccale. Finalement le diagnostic n'a pas été retenu vu que l'aphte récidive moins de 3 fois, pas d'aphte génital, pas de lésion cutanée avec un Pathergy test négatif en plus d'un examen ophtalmologique tout à fait normal. Le bilan de thrombophilie a révélé la présence d'un anticoagulant circulant devant l'allongement du TCA avec un test de Rosner positif, exploration confirmée à postériori après 4 mois d'intervalle. Le reste de l'enquête était négatif. La recherche d'un lupus systémique associé est également négative.

Le patient a été mis sous traitement anticoagulant à dose curative en plus de la corticothérapie à raison de 1mg/kg/jour de prédnisone avec bonne évolution clinique et échographique. Il n'a pas été observé de récurrence après 3 années de suivi.

3 DISCUSSION

Les anticorps antiphospholipides (APL) sont des anticorps reconnaissant des phospholipides anioniques et neutres constituant la membrane cellulaire. Les APL les plus souvent identifiés sont les anticoagulants circulants de type lupique (ACC), les anticorps anticardiolipines (ACL) et les anticorps anti β 2 glycoprotéine de type 1 (anti- β 2GP1). Les phospholipides membranaires sont impliqués dans les mécanismes régulateurs de la coagulation, ce qui explique les conséquences de la présence d'anticorps dirigés contre ces phospholipides. La présence d'APL chez un sujet sain est un facteur de risque de maladie veineuse thromboembolique et de survenue d'accidents vasculaires cérébraux et d'infarctus du myocarde (IDM). De même, la présence d'ACL est plus fréquemment mise en évidence chez l'homme jeune ayant un IDM, et est associée à la récurrence d'IDM [3],[4],[5]. Le SAPL est une thrombophilie acquise présente chez environ 20 % des sujets jeunes présentant une maladie thromboembolique ou un accident ischémique cérébral [6].

Les critères de classification du SAPL ont été établis en 2005 lors de la conférence de consensus de Sydney [7], mettant à jour ceux de Sapporo (1999). [8] (tableau).

■ Critères cliniques

1. Thrombose vasculaire

Au moins un épisode de thrombose veineuse ou artérielle ou des petits vaisseaux dans n'importe quel organe. La thrombose doit être confirmée par des méthodes objectives validées (imagerie ou histologie). En cas de confirmation histologique, la thrombose doit être présente sans signe inflammatoire de la paroi vasculaire.

2. Morbidité obstétricale

a. Une ou plusieurs pertes fœtales survenant à 10 semaines de grossesse ou au-delà, le fœtus étant morphologiquement normal sur les données d'ultrasons ou lors de l'examen direct.

b. Une ou plusieurs naissances prématurées d'un nouveau-né morphologiquement normal avant la 37^e semaine de grossesse, suite :

(i) à une éclampsie ou à une sévère éclampsie ou (ii) à une insuffisance placentaire documentée.

OU

c. 3 avortements spontanés ou plus survenant avant 10 semaines de grossesse après exclusion de toutes causes anatomiques ou hormonales maternelles et de toutes causes chromosomiques d'origine parentale.

■ Critères biologiques

1. Présence d'un lupus anticoagulant à au moins 2 déterminations espacées d'au moins 12 semaines.

2. Présence d'anticorps anticardioline (aCL) de type IgG ou de type IgM dans le sérum ou dans le plasma à des titres intermédiaires ou élevés (c'est-à-dire > 40 U GPL ou MPL, ou > 99^e percentile), à 2 occasions au moins espacées d'au moins 12 semaines, utilisant une méthode Elisa standardisée.

3. Présence d'anticorps anti-b2-GPI IgG ou IgM dans le sérum ou dans le plasma (à un titre > 99^e percentile), à au moins 2 occasions espacées d'au moins 12 semaines, utilisant une méthode Elisa standardisée.

Le diagnostic ne peut être retenu s'il y a moins de 12 semaines ou plus de 5 ans entre les manifestations cliniques et la positivité des antiphospholipides.

Tableau : Critères actualisés préliminaires de Sapporo de classification du syndrome des antiphospholipides (7, 8)

Nous rapportons une observation rare d'un thrombus intracavitaire droit et particulière car de diagnostic histologique, étant donné l'ETO n'a pas permis de poser le diagnostic et le recours à la chirurgie était nécessaire du fait de la difficulté de distinguer un thrombus du myxome [9]. (Nous n'avons, malheureusement, pas pu réaliser une IRM cardiaque), également particulière car il révèle le diagnostic d'un SAPL chez un sujet jeune admis pour prise en charge d'un syndrome fébrile au long cours rarement rapportée [10].

Les manifestations cardiaques du SAPL sont potentiellement graves. Elles comprennent essentiellement les atteintes valvulaires et les thromboses coronaires mais peuvent toucher toutes les tuniques cardiaques. La thrombose intracardiaque

est rare au cours du SAPL. Elle ne concernait que 4/1000 (0,4 %) patients de l'Euro-Phospholipid Project [11]. Elle touche préférentiellement les cavités cardiaques droites, les atteintes du cœur gauche étant plus rares. En fait, 29 cas de thrombus intracardiaque ont été publiés et le siège du thrombus était dans 23 cas à droite et dans seulement 6 cas à gauche [2]. Elle peut être révélée par des embolies systémiques [12]. Elle est parfois partiellement calcifiée [13].

Le diagnostic échographique est parfois difficile, notamment pour les cavités droites, posant essentiellement confusion avec les tumeurs cardiaques [13], [14]. L'apport de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) est alors important car elle permet de distinguer après injection de gadolinium la masse avec prise de contraste (myxome) du thrombus non rehaussé [15].

Le traitement des atteintes thrombotiques du SAPL repose sur une anticoagulation efficace. C'est le cas des thromboses intracardiaques survenant au cours du SAPL.

4 CONCLUSION

Les atteintes cardiaques sont polymorphes et potentiellement graves, ce qui justifie la réalisation systématique d'une échographie cardiaque chez tous les patients ayant des APL. A l'inverse, le diagnostic de thrombus cardiaque doit être évoqué devant la découverte d'une masse intra-cardiaque, et doit faire

REFERENCES

- [1] Piette JC, Foïs E, Costedoat-Chalumeau N. Syndrome des antiphospholipides. In : *Traité de médecine*, 4e édition, Godeau P, Herson S, Piette JC eds Flammarion, Paris 2004 : 148-53.
- [2] Dhibar D P, Sahu K K, Varma S C and al. Intra-cardiac thrombus in antiphospholipid antibody syndrome: An unusual cause of fever of unknown origin with review of literature. *Journal of Cardiology Cases* 14 (2016) 153–156).
- [3] Brey RL, Abbott RD, Curb JD, Sharp DS, Ross GW, Stallworth CL et al. Beta(2)-Glycoprotein 1-dependent anticardiolipin antibodies and risk of ischemic stroke and myocardial infarction: the honolulu heart program. *Stroke* 2001; 32(8):1701-6.
- [4] Zuckerman E, Toubi E, Shiran A, Sabo E, Shmuel Z, Golan TD et al. Anticardiolipin antibodies and acute myocardial infarction in non-systemic lupus erythmatosus patients: a controlled prospective study. *Am J Med* 1996; 101(4):381-6.
- [5] Galli M, Luciani D, Bertolini G, Barbui T. Lupus anticoagulants are stronger risk factors for thrombosis than anticardiolipin antibodies in the antiphospholipid syndrome: a systematic review of the literature. *Blood* 2003; 101(5): 1827-32.
- [6] Roldan V, Lecumberri R, Munoz-Torrero JF, Vicente V, Rocha E, Brenner B, et al. Thrombophilia testing in patients with venous thromboembolism. Findings from the RIETE registry. *Thromb Res* 2009; 124:174–7.
- [7] Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T, Branch DW, Brey L, Cervera R, et al. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost* 2006; 4:295-306.
- [8] Wilson WA, Gharavi AE, Koike T et al. International consensus statement on preliminary classification criteria for definite antiphospholipid syndrome. *Arthritis Rheum* 1999; 42: 1309-11.
- [9] Thomas FC, Maria CS, Hector JR, Lucas AC, Leonardo C, Carla ST. Right atrial thrombus mimicking myxoma with pulmonary embolism in a patient with systemic lupus erythematosus and secondary antiphospholipid syndrome. *Tex Heart Inst J* 2008;35:454–7.
- [10] Ozaras R, Mete B, Hakko E, Mert A, Tabak F, Bilir M, Akman C, Ozturk R. Primary antiphospholipid syndrome: a cause of fever of unknown origin. *Intern Med* 2003;42:358–61
- [11] Cervera R, Khamashta MA, Shoenfeld Y, Camps MT, Jacobsen S, Kiss E et al. Morbidity and mortality in the antiphospholipid syndrome during a 5-year period: a multicentre prospective study of 10000 patients. *Ann Rheum Dis* 2009;68(9):1428-32.
- [12] Cianciulli TF, Saccheri MC, Lax JA, Neme RO, Sevillano JF, Maiori ME et al. Left ventricular thrombus mimicking primary cardiac tumor in a patient with primary antiphospholipid syndrome and recurrent systemic embolism. *Cardiol J* 2009;16(6):560-3.
- [13] De Agustin JA, Nunez-Gil IJ, Ruiz-Mateos B, Manzano Mdel C, Vivas D, de Isla LP et al. Calcified right ventricular thrombus and antiphospholipid syndrome. *Eur J Echocardiogr* 2009; 10(3):471-2.
- [14] Denie C, Lefebvre C, Dion R, Coche E. Thrombus of the right atrium simulating myxoma in primary antiphospholipid syndrome. *Rev Med Interne* 1994; 15(6):409-11.
- [15] Leddet P, Couppie P, De Poli F, Hanssen M. Value of cardiac MRI for intraventricular thrombi's diagnosis. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)*; 59(5)285-293.