

Thrombose intracardiaque et anévrismes de l'artère pulmonaire au cours de la maladie de Behçet

K. Marc, G. Iraqui, A. Jniene, J. Benamor, J.E. Bourkadi

Résumé

La thrombose intracardiaque est une manifestation rare de la maladie de Behçet.

Observation Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 60 ans suivi pour une maladie de Behçet. L'exploration d'une dyspnée associée à des hémoptysies a mis en évidence une thrombose intracardiaque droite, des anévrismes de l'artère pulmonaire ont été identifiés à l'angioscanner et à l'échocardiographie. L'évolution a été favorable grâce à un traitement médical.

Conclusion La thrombose intracardiaque est une complication rare de la maladie de Behçet, un diagnostic précoce et un traitement médical sont à considérer.

Mots-clés : Thrombose cardiaque • Atteinte cardiaque • Behçet.

Service de Pneumologie, Hôpital Moulay Youssef, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc.

Correspondance : K. Marc
Service de Pneumologie, Hôpital Moulay Youssef,
CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc.

kar_marc@yahoo.fr

Réception version princeps à la Revue : 10.10.2006.

1^{re} demande de réponse aux auteurs : 09.12.2006.

Réception de la réponse des auteurs : 13.12.2006.

2^e demande de réponse aux auteurs : 28.04.2007.

Réception de la réponse des auteurs : 30.04.2007.

3^e demande de réponse aux auteurs : 16.05.2007.

Réception de la réponse des auteurs : 20.05.2007.

Acceptation définitive : 30.05.2007.

Rev Mal Respir 2008 ; 25 : 69-72

Intracardiac thrombus and pulmonary artery aneurysm in Behcet's disease

K. Marc, G. Iraqui, A. Jniene, J. Benamor, J.E. Bourkadi

Summary

Intracardiac thrombus is a rare manifestation of Behcet's disease.

Observation we report the case of a 60 year old male patient with Behcet's disease who presented with dyspnea and haemoptysis. CT angiography and echocardiography was performed allowing the identification of right heart thrombus associated with pulmonary artery aneurysm. The outcome was favourable with medical management.

Conclusion Intracardiac thrombus is a rare complication of Behcet's disease, but the diagnosis should be sought early in order to allow medical management to be considered.

Key-words: Cardiac thrombus • Cardiac involvement • Behcet's.

Introduction

La maladie de Behçet est une vascularite multisystémique de cause inconnue.

Sa présentation clinique associe des ulcérations buccogénitales, une uvéite et de possibles localisations cutanées, neurologique, articulaire ainsi que des thromboses artérielles ou veineuses [1, 2]. Elle est plus fréquente chez l'adulte jeune originaire du pourtour méditerranéen et du moyen orient [3-5].

La thrombose intracardiaque constitue une complication rare et grave de la maladie de Behçet. Nous en rapportons une observation.

Observation

Un patient âgé de 60 ans est suivi depuis mars 2004 pour une maladie de Behçet traitée par colchicine à la dose de 1 mg/j. Le diagnostic a été retenu sur un ensemble d'éléments associant une aphtose buccale et génitale récurrente, une phlébite du membre inférieur gauche et des lésions cutanées. En février 2006, une tuberculose pulmonaire bacillifère a été diagnostiquée et traitée par streptomycine, rifampicine, isoniazide et pyrazinamide jusqu'en avril 2006 puis rifampicine et isoniazide.

Il est hospitalisé en juin 2006 pour des hémoptysies de faible abondance répétées, des douleurs thoraciques et une dyspnée d'aggravation progressive stade III (NYHA). L'examen clinique notait une température à 38,5 °C, une fréquence respiratoire à 20 cycles par minute, des râles bronchiques bilatéraux et l'absence de souffle cardiaque. L'examen cutanéomuqueux montrait des aphtes buccaux et des lésions pustuleuses des avants bras. La radiographie thoracique (fig. 1) montrait des opacités hilaires bilatérales et des nodules de la base droite.

Le bilan biologique retrouvait une hyperleucocytose à 12 300/mm³, une vitesse de sédimentation accélérée à 66 mm à la première heure, le bilan hépatique et la fonction rénale étaient normaux. La recherche de bacille



Fig. 1. Radio du thorax de face montrant des anévrysmes des artères pulmonaires.

alcoolo-acido résistant à l'examen direct de l'expectoration était négative. La saturation en O₂ au repos était à 93 %.

Une embolie pulmonaire initialement suspectée fait pratiquer un dosage des D-dimères qui étaient négatifs, un électrocardiogramme et un échodoppler veineux des membres inférieurs qui ne montraient pas d'anomalies. L'angioscanner a permis d'éliminer le diagnostic d'embolie pulmonaire, mais a mis en évidence des anévrysmes des artères pulmonaires, un aspect d'infarctus pulmonaire (fig. 2) et une thrombose intracardiaque du ventricule droit (fig. 3). L'échodoppler cardiaque confirmait le thrombus intracardiaque droit sans végétations, ni de dilatation des cavités cardiaques ou d'hypertension artérielle pulmonaire.

Le patient a alors reçu un traitement hypocoagulant (enoxaparine 0,6 ml x 2/j), des bolus de corticoïdes (méthylprédnisolone 1 g/j) pendant 3 jours relayés par une corticothérapie orale (prédnisone à 1 mg/kg/j) suivie d'une dégression progressive, les résultats du bilan de thrombophilie étaient négatifs.

L'évolution était favorable avec une diminution de la taille du thrombus intracardiaque au contrôle échographique après 3 mois de traitement.

Discussion

Dans l'observation rapportée, le diagnostic de maladie de Behçet a été retenu selon les critères du groupe d'étude internationale de la maladie de Behçet [1, 2].

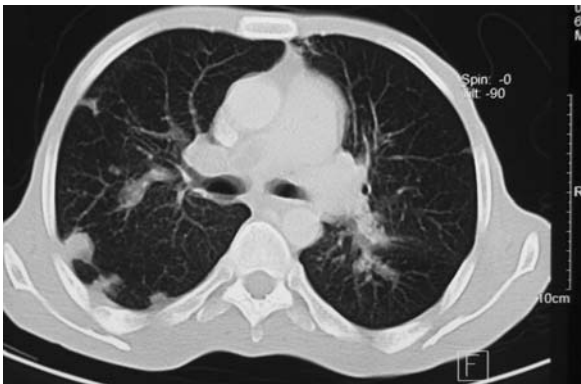


Fig. 2. Angioscanner thoracique montrant des anévrysmes artériels pulmonaires et un infarctus pulmonaire droit.

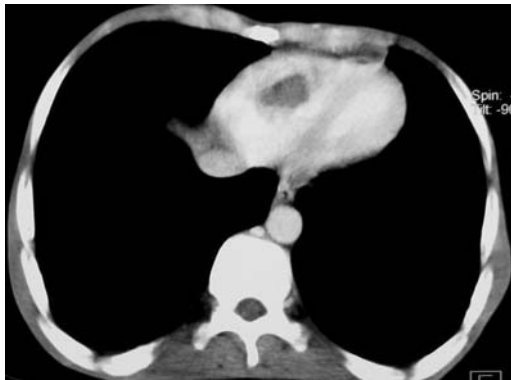


Fig. 3. Angioscanner thoracique montrant une thrombose intra ventriculaire droite.

La localisation cardiaque est rare au cours de la maladie de Behçet : de 1 à 5 % dans les séries cliniques, 16,5 % sur un registre d'autopsies au Japon et 15 % dans une série échocardiographique [3].

Toutes les tuniques peuvent être touchées : l'atteinte péricardique est parmi les plus fréquentes, l'atteinte des coronaires est responsable d'infarctus et d'angor chez le sujet jeune, celle du myocarde survient sous forme de myopericardite et l'atteinte endocardique est limitée aux valves ou étendue à la paroi ventriculaire. Une fibrose endomyocardique peut aussi être présente [3-6].

La thrombose intracardiaque est exceptionnelle. Elle peut être isolée ou associée à des anévrysmes de l'artère pulmonaire et s'accompagner d'un risque de mortalité accru [6, 7]. Depuis la première description par Buge en 1977, environ 50 observations sont rapportées dans la littérature jusqu'en 2005 [6]. Elle survient habituellement dans le cadre d'une maladie de Behçet déjà évoluée et est rarement inaugurale. Ces thromboses peuvent se développer dans les ventricules ou les oreillettes, néanmoins, le ventricule droit est un site de prédilection qui peut se compliquer fréquemment d'embolie pulmonaire [3].

Les mécanismes de la formation du thrombus sont multiples : ischémie ou rupture de cellules endothéliales [3, 4, 8], présence d'anticorps antiphospholipides retrouvée dans 18 % des cas [4, 6, 8], présence d'autres facteurs plasmatiques prothrombotiques tels le déficit en protéine C et ou S, l'augmentation du facteur VIII, l'homozygotie pour le facteur V de Leyden ou la mutation du gène de la prothrombine [6-8].

Le diagnostic est habituellement évoqué à l'échographie cardiaque, les diagnostics différentiels étant un myxome ou une fibrose endomyocardique.

La tomодensitométrie thoracique avec injection de produit de contraste, l'IRM cardiaque et la scintigraphie cardiaque aux plaquettes marquées à l'iridium 114 peuvent aussi contribuer au diagnostic [3, 6, 7]. La scintigraphie cardiaque à l'iridium permet de préciser si le thrombus est aigu ou chronique [9]. La résolution du thrombus sous traitement anticoagulant ou antiagrégant plaquettaire constitue un argument diagnostique rétrospectif [3].

Chez notre patient suivi pour une maladie de Behçet, l'angioscanner et l'échographie cardiaque ont permis de poser le diagnostic. Le bilan de thrombophilie est demeuré négatif.

L'efficacité d'un traitement médical (traitement anticoagulant, corticothérapie seule ou associée à la colchicine et/ou aux immunosuppresseurs) a été rapportée dans plusieurs observations [7] avec notamment la résolution du thrombus. L'association d'une thrombose intracardiaque et d'anévrysmes pulmonaires impose un traitement intensif d'emblée étant donné le mauvais pronostic et la mortalité élevée [7].

La chirurgie s'accompagne d'un taux de morbidité et de mortalité élevées. Elle est réservée aux thromboses cardiaques

massives avec congestion cardiaque et dans les cas de récurrence après un traitement médical bien conduit [5, 7]. L'utilisation de fibrinolytiques a été rapportée avec succès dans un cas de récurrence de thrombose intracardiaque après exérèse chirurgicale [7]. Des rares cas de résolution complète d'anévrismes pulmonaires ont été rapportés au décours d'un traitement immunosuppresseur associé à une corticothérapie dans 2 cas (dont 1 associé à un traitement anticoagulant) et après corticothérapie seule dans 1 cas [10].

L'intérêt de l'observation rapportée est l'association rare d'une thrombose intraventriculaire droite et d'anévrismes de l'artère pulmonaire au cours de la maladie de Behçet, d'évolution favorable après un traitement médical.

Références

- 1 International study group for Behçet's disease: Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990 ; 335 : 1078-80.
- 2 Hamzaoui A, Hamzaoui K: Manifestations thoraciques des maladies de Behçet et de Takayasu. *Rev Mal Respir* 2005 ; 22 : 999-1019.
- 3 Wescler B, Du LT, Kieffer E: Cardiovascular manifestations of Behçet's disease. *Ann Med Interne* 1999 ; 150 : 542-54.
- 4 Baykan M, Celik S, Erdol C, Baykan EC, Durmus I, Bahadir S, Erdol H, Orem C, Cakibray H: Behçet's disease with a large intracardiac thrombus a case report. *Heart* 2001 ; 85 : E7.
- 5 Cemri M, Erkan A, Ozdemir M, Cengel A: Behçet's disease with a large and free right atrial thrombus. *Eur J Echocardiography* 2002 ; 3 : 233-5.
- 6 Hammami S, Mahjoub S, Ben hamda K, Brahen R, Gamra H, Benfarhat M: Intracardiac thrombosis in Behçet's disease: Two case reports. *Thrombosis journal* 2005 ; 3 : 9.
- 7 Darie C, Knekinsky M, Demolombe-Rague S, Pinède L, Périnetti M, Ninet JF, Ninet J: Pseudotumeur cardiaque révélant une maladie de Behçet. *Rev Med Interne* 2005 ; 26 : 420-4.
- 8 Mogulkoc N, Burges MI, Bishop PW: Intracardiac thrombus in Behçet's disease a systematic revue. *Chest* 2000 ; 118 : 479-87.
- 9 Yoshida S, Fujimori K, Hareyama M, Nakata T: Cardiac thrombosis in Behçet's disease. *Chest* 2001 ; 120 : 688-9.
- 10 Le Thi Huong D, Dolmazon C, De Zuttere D, Wescler B, Godeau P, Piette JC: Complete recovery of right intraventricular thrombus and pulmonary arteritis in Behçet's disease. *British J Rheumatol* 1997 ; 36 : 130-2.