

Thrombus intracardiaque : une pseudotumeur cardiaque révélatrice du syndrome de Behçet

Nawal, SAHEL, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Zineb, El BOUGRINI, Résidente, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Bilal, TALAMOUSSA, Résident, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Oumama, JAMAL, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Meryem, ZAIZAA, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Ilyas, El Kassimi, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Nisrine, BAHADI, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Adil, RKIOUAK, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.
Youssef, SEKKACH, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.

Introduction:

Le syndrome de Behçet est une vascularite systémique d'étiologie inconnue, se manifestant essentiellement par une aphtose bipolaire et des uvéites, auxquelles s'associent, de manière variable, des manifestations neurologiques, cutanées, articulaires et vasculaires. L'atteinte cardiaque, notamment la formation de thrombus intracardiaques se présentant comme une tumeur intracardiaque, est une complication exceptionnelle de cette maladie. Nous rapportons le cas d'un jeune patient atteint de syndrome de Behçet, dont le diagnostic a été révélé par la découverte d'un thrombus intra-ventriculaire droit.

Observation:

Il s'agit d'un jeune patient de 23 ans, ayant comme antécédents une thrombectomie pour un thrombus intracardiaque découvert à l'échocardiographie transthoracique (ETT) et confirmé par l'échocardiographie transœsophagienne. Cette dernière avait mis en évidence une masse intracardiaque au niveau du ventricule droit, adhérente aux cordages de la valve tricuspide et au septum interventriculaire. L'examen anatomopathologique a conclu à un thrombus. Le patient a ensuite été mis sous HBPM, avec un relais par antivitamine K (AVK). Un an plus tard, le patient consulte pour une dyspnée d'effort, associée à une hémoptysie, sans douleur thoracique ni autre manifestation extra-respiratoire, en dehors d'une aphtose buccale récurrente. Le tout évoluant dans un contexte d'altération de l'état général et de fièvre non chiffrée. À l'examen clinique, le patient est stable sur le plan hémodynamique et neurologique, dyspnéique, avec une saturation en oxygène à 90 %. L'examen cutanéomuqueux met en évidence des aphtes buccaux ainsi qu'une cicatrice indélébile d'aphte génital. L'angioscanner thoracique a objectivé une embolie pulmonaire bilatérale. L'ETT a mis en évidence une récurrence du thrombus au niveau du ventricule droit, mesurant 52 × 26 mm, adhérent à la partie moyenne du septum interventriculaire. Le bilan biologique a révélé un syndrome inflammatoire, tandis que le bilan infectieux, le bilan immunologique et le bilan de thrombophilie étaient sans particularité. L'examen ophtalmologique, réalisé à la recherche d'une uvéite, s'est révélé sans anomalie. Ainsi, le diagnostic de syndrome de Behçet a été retenu devant la récurrence du thrombus intracardiaque et les antécédents d'aphtose bipolaire. Le patient a été mis sous corticothérapie, en bolus de méthylprednisolone à raison de 500 mg par jour pendant 3 jours, suivie d'un relais par voie orale à la dose de 1 mg/kg/j d'équivalent prednisone. Un traitement immunosuppresseur à base d'azathioprine a également été instauré, en association avec une anticoagulation par AVK et de la colchicine. Devant le jeune âge du patient, la persistance du thrombus malgré le traitement immunosuppresseur déjà reçu, un traitement par anti-TNFα (infliximab) a été préconisé. L'évolution a ainsi été marquée par une disparition complète du thrombus après un suivi de deux ans.

Discussion:

La thrombose intracardiaque est une complication exceptionnelle et sévère du syndrome de Behçet, pouvant mimer une tumeur intracardiaque. Sa découverte précède, dans la moitié des cas, le diagnostic de la maladie. Elle touche principalement le cœur droit et s'accompagne fréquemment de thromboses veineuses profondes et d'embolie pulmonaire. Son diagnostic repose sur l'échocardiographie, qui permet de distinguer le thrombus des tumeurs cardiaques, notamment les myxomes. Le traitement repose essentiellement sur une prise en charge médicale associant corticostéroïdes et immunosuppresseurs (azathioprine, cyclosporine A, cyclophosphamide), avec recours aux anti-TNF en cas de résistance. L'efficacité des anticoagulants reste débattue, et la chirurgie n'est indiquée qu'en cas d'échec thérapeutique ou d'embolie pulmonaire massive, en raison du risque élevé de récurrence.

Conclusion:

Devant la découverte d'une masse intracardiaque chez un jeune patient, en particulier d'origine méditerranéenne ou moyen-orientale, le syndrome de Behçet doit être systématiquement évoqué, même en l'absence de signes cliniques évocateurs. L'identification rapide de ces complications, notamment les thrombi intracardiaques, est essentielle pour orienter la prise en charge et améliorer le pronostic. D'où l'intérêt d'un contrôle régulier par échocardiographie afin de dépister d'éventuelles atteintes cardiaques liées à la maladie de Behçet.

