



Les thromboses intracardiaques au cours de la maladie de Behcet

Hind Filali, Ryme Khalloq, Iliyass Assfalou and Aatif Benyass

Rime Lemouaden and Jamal Fatih

Département de cardiologie , Hôpital Militaire Mohammed 5

Département de Médecine Interne, Hôpital Militaire Mohammed 5

Résumé :

La maladie de Behçet est une affection rare qui peut parfois s'accompagner d'une inflammation chronique du cœur, entraînant une dysfonction myocardique et une inflammation des vaisseaux. Nous décrivons un cas de thrombose de la veine cave supérieure et de l'oreillette droite causé par la maladie de Behçet, malgré une anticoagulation continue. Pour prévenir l'aggravation vers un thrombus ou une dysfonction cardiaque dans ce cas récurrent, une détection précoce de l'atteinte cardiaque liée à la maladie de Behçet, par échocardiographie ou imagerie par résonance magnétique (ou les deux), est essentielle. Un traitement de la thrombose récurrente due à la maladie de Behçet devrait inclure une thérapie immunosuppressive associée à la prednisone et à la cyclophosphamide.

Mots clé : Malade de Behçet, thromboses intracardiaques, immunosuppresseurs.

Introduction :

La maladie de Behçet est une affection systémique avec des événements cardiovasculaires rares. À travers ce travail, nous rapportons un cas de thromboses intracardiaques et leur évolution.

Matériels et méthodes :

Cas clinique :

Une patiente de 35 ans a été admise dans notre service pour une thrombophlébite. Une maladie de Behçet a été retenue comme diagnostic étiologique. Elle a été traitée par colchicine, énoxaparine puis acénocoumarol. Trois mois après, la patiente a été réadmise pour un syndrome cave supérieur avec dyspnée sévère. Un angioscanner réalisé, couplé à une échocardiographie ont objectivé une thrombose de la veine cave supérieure et de l'oreillette droite (figure 1,2). Le traitement anticoagulant a été réinstauré associé cette fois à une corticothérapie avec une bonne évolution à 7 mois de traitement.

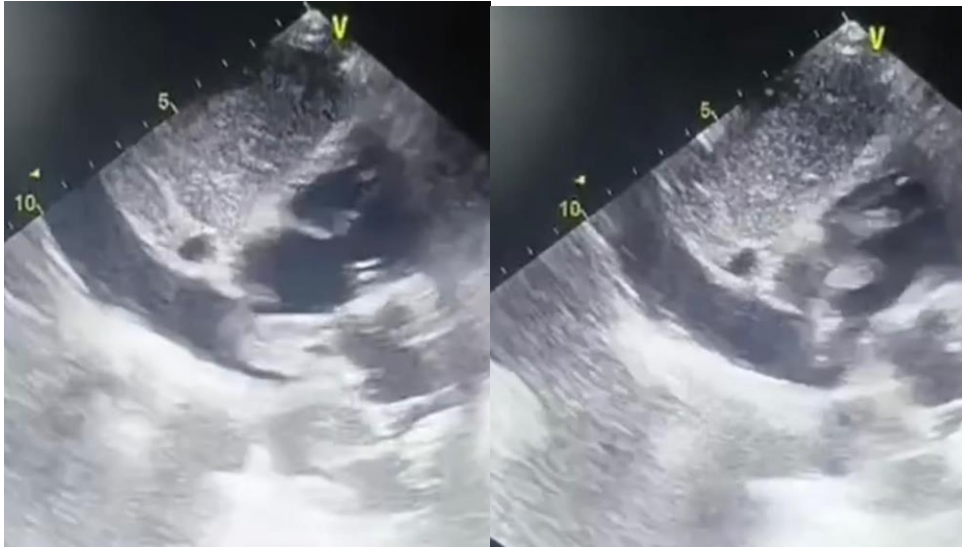


Figure 1,2 : Thrombose de l'oreillette droite.

Résultats :

Les événements cardiovasculaires au cours de la maladie de Behçet représentent entre 7 et 29 % des cas de la littérature. Les thromboses intracardiaques sont extrêmement rares intéressant surtout le cœur droit. Les premiers symptômes et signes de l'atteinte précédant le plus souvent les manifestations systémiques de la maladie. Cela a été le cas chez notre patiente. Le traitement n'est pas codifié, mais dans certain cas l'évolution est meilleure sous corticothérapie et immunosuppresseurs, tel a été le cas de notre patiente.

Discussion

Au cours de la maladie de Behçet, l'atteinte vasculaire est fréquente et survient en particulier souvent chez les patients de sexe masculin jeunes, fréquemment sans autres facteurs de risque comme le tabagisme [1,2]. L'atteinte cardiaque secondaire à la maladie de Behçet est exceptionnelle, et ne survient que chez 6% des patients atteints de cette maladie [3]. L'atteinte cardiaque lors de la maladie de Behçet peut impliquer différentes tuniques cardiaques. Les types d'atteintes cardiaques rapportés dans la littérature regroupent les péricardites représentant 29% des formes d'atteintes cardiaques, les atteintes de l'endocarde sous forme de thromboses intracardiaques dans 29% des cas, d'insuffisance aortique survenant dans 25% des cas. Les atteintes myocardiques peuvent se révéler sous forme d'infarctus du myocarde survenant dans 15% des cas, de fibrose myocardique observée dans 8% des cas, de myocardites, et d'anévrismes du ventricule gauche [4].

Les thrombi intracardiaques secondaires à la maladie de Behçet touchent souvent le cœur droit et sont fréquemment observés en association avec des thromboses veineuses à type d'embolie pulmonaire (60%). Une extension du matériel thrombotique vers la veine cave inférieure est rapportée dans 40% des cas [5].

L'imagerie, en particulier l'échographie cardiaque, permet de poser le diagnostic des thrombi intracardiaques en révélant une masse hétérogène intracardiaque d'échogénicité supérieure à celle du sang, et qui adhère, avec une large base d'implantation à la paroi cardiaque.

Le thrombus intracardiaque peut être confondu avec des tumeurs primitives du cœur, notamment les myxomes. Ces derniers prennent l'aspect de masse ovale ou sphérique, s'implantant sur une base étroite et sont souvent localisées au niveau de la fosse ovale. Dans les cas de fibrose endomyocardique secondaire à la maladie de Behçet, un aspect pseudo-tumoral est rarement rapporté avec un aspect hyperéchogène de l'endocarde, prêtant ainsi confusion avec un thrombus intracardiaque [6].

Le thrombus intracardiaque est fréquemment observé en association avec une atteinte vasculaire pulmonaire notamment à type d'anévrysme de l'artère pulmonaire. Il s'agit d'une complication artérielle particulièrement grave qui se manifeste par des douleurs thoraciques, une dyspnée et des hémoptysies (93%) pouvant parfois être cataclysmiques (26%) et mortelles.

Classiquement, le thrombus intracardiaque secondaire à la maladie de Behçet est adhérent à la paroi, expliquant ainsi sa nature peu emboligène. Néanmoins, des embolies secondaires à des thrombi intracardiaques dans le cadre de maladie de Behçet ont été rapportés [7,8]. L'association d'un thrombus intracardiaque avec une thrombose veineuse est observée dans 56% des cas [9]. Le mécanisme de formation de thrombi intracardiaques chez les patients atteints de maladie de Behçet n'est pas entièrement élucidé mais peut faire impliquer des lésions ischémiques endothéliales qui favoriseraient une agrégation plaquettaire anormale [10]. Dans le même cadre de maladie de Behçet, l'association à un syndrome des anticorps anti-phospholipides ou à une thrombophilie associée pourrait expliquer la survenue de thrombose [11,12]. Le traitement de la thrombose intracardiaque secondaire à la maladie de Behçet n'est pas encore codifié et la conduite thérapeutique devra être alors décidée au cas par cas.

Plusieurs études [4,10,13,14] ont rapporté une efficacité du traitement médical seul (antivitamine K, corticoïde, et colchicine). Dans les formes sévères, le traitement immunosuppresseur est souvent indiqué. Un traitement fibrinolytique pourra aussi être discuté vu qu'il a démontré une bonne évolution, quoique les résultats sont issus de peu d'études [14-16]. Les anticoagulants devront être utilisés avec prudence vu le risque de complications veineuses qu'elles peuvent présenter. En effet, les recommandations de l'EULAR (European League Against Rheumatism) ne recommandent pas de traitement anticoagulant chez ces patients, argumentant le rôle principal de l'inflammation dans la formation du thrombus intra-cardiaque, la fréquente présence d'anévrysme notamment pulmonaires ce qui prédispose à un risque hémorragique, et la nature adhérente du thrombus vis-à-vis de la paroi cardiaque ce qui explique un faible risque emboligène [17].

La chirurgie devrait être réservée aux échecs du traitement médical ou aux embolies pulmonaires massives, car il s'agit d'un geste délicat avec risque de récurrence du thrombus. Les récurrences peuvent évoluer favorablement après traitement médical ou après fibrinolyse [16].

Conclusion :

En plus de la rareté des thromboses intracardiaques au cours de la maladie de Behçet, le traitement de cet événement cardiovasculaire constitue un véritable problème.

La découverte de complications graves à type de thrombus intracardiaque, d'anévrysme ventriculaire, chez un sujet jeune de sexe masculin, en absence de facteurs de risque cardiovasculaire, en région d'endémie devrait faire suspecter la maladie de Behçet. Notre cas clinique, a permis de mettre en valeur la place de l'échocardiographie dans le diagnostic de ces atteintes cardiovasculaires, qui conditionnent le pronostic. Le traitement médical est toujours de mise, reposant essentiellement sur l'immunomodulation et l'immunosuppression, l'anticoagulation est controversée, la chirurgie est réservée en cas d'échec de traitement médical.

Bibliographie

1. Düzgün N, Ates A, Aydıntug OT, Demir O, Olmez U. Characteristics of vascular involvement in Behçet's disease. *Scand J Rheumatol.* 2006 Jan-Feb;35(1):65–8. [PubMed]
2. Koç Y, Güllü I, Akpek G, Akpolat T, Kansu E, Kiraz S, et al. Vascular involvement in Behçet's disease. *J Rheumatol.* 1992 Mar;19(3):402–10. [PubMed]
3. Zaghba N, Ech-cherrate A, Benjelloun H, Yassine N, Bakhtar A, Bahlaoui A. Thrombose cardiaque, anévrysme de l'artère pulmonaire et embolie pulmonaire révélant une maladie de Behçet. *Rev Pneumol Clin.* 2012;68(5):307–310. [PubMed]
4. Mogulkoc N, Burgess MI, Bishop PW. Intracardiac thrombus in Behçet's disease: a systematic review. *Chest.* 2000 Aug;118(2):479–87. [PubMed]

5. Desbois AC, Wechsler B, Cluzel P, Helft G, Boutin D, Piette JC, et al. Atteintes cardiovasculaires de la maladie de Behçet. *Rev Med Interne*. 2014 Feb;35(2):103–11. [PubMed]
6. Huong DL, Wechsler B, Papo T, de Zuttere D, Bletry O, Hernigou A, et al. Endomyocardial fibrosis in Behçet's disease. *Ann Rheum Dis*. 1997 Mar;56(3):205–8. [Article PMC gratuit] [PubMed]
7. Bono W, Filali-Ansary N, Mohattane A, Tazi-Mezalek Z, Adnaoui M, Aouni M, et al. Manifestations cardiaques et pulmonaires artérielles au cours d'une maladie de Behçet. *Rev Med Interne*. 2000;21(10):905–907. [PubMed]
8. Yasuo M, Nagano S, Yazaki Y, Koizumi T, Kitabayashi H, Imamura H, et al. Pulmonary embolism due to right ventricular thrombus in a case of Behçet's disease. *Jpn Circ J*. 1999 Nov;63(11):909–11. [PubMed]
9. Ben Ghorbel I, Ibn Elhadj Z, Khanfir M, Braham A, Fekih M, Drissa H, et al. Thrombus intracardiaque au cours de la maladie de Behçet À propos de trois cas. *J Mal Vasc*. 2004 Jul;29(3):159–61.
10. Baykan M, Celik S, Erdöl C, Baykan EC, Durmus I, Bahadir S, et al. Behçet's disease with a large intracardiac thrombus: a case report. *Heart*. 2001 Apr;85(4):E7. [Article PMC gratuit]
11. Vayá A, Forner MJ, Estellés A, Villa P, Mira Y, Ferrando F, et al. Intracardiac thrombosis in a case of Behçet's disease associated with the prothrombin 20210G-A mutation. *Haematologica*. 2000 Apr;85(4):425–8.
12. Marc K, Iraqui G, Jniene A, Benamor J, Bourkadi JE. [Intracardiac thrombus and pulmonary artery aneurysm in Behçet's disease] *Rev Mal Respir*. 2008 Jan;25(1):69–72.
13. Huong DL, Dolmazon C, De Zuttere D, Wechsler B, Godeau P, Piette JC. Complete recovery of right intraventricular thrombus and pulmonary arteritis in Behçet's disease. *Br J Rheumatol*. 1997 Jan;36(1):130–2.
14. El-Ramahi KM, Fawzy ME, Sieck JO, Vanhaleweyk G. Cardiac and pulmonary involvement in Behçet's disease. *Scand J Rheumatol*. 1991;20(5):373–6.
15. Ozdemir N, Kaymaz C, Ozkan M. Thrombolytic treatment of right atrial thrombus in Behçet's disease under guidance of serialtransesophageal echocardiography. *J Heart Valve Dis*. 2003 May;12(3):377–81.
16. Dincer I, Dandachi R, Atmaca Y, Erol C, Caglar N, Oral D. A recurrent right heart thrombus in a patient with Behçet's disease. *Echocardiography*. 2001 Jan;18(1):15–8.
17. Calamia KT, Schirmer M, Melikoglu M. Major vessel involvement in Behçet's disease: an update. *Curr Opin Rheumatol*. 2011 Jan;23(1):24–31.

