



Quand le cœur révèle l’angio-Behçet:à propos d’une masse intracardiaque chez un adulte jeune

S. Ben salem (1) ; Y. Khrifech (1) ; S. Saihi (1) ; A. Faïda (1) ; NH. Guediche (1) ; BA. Nadia (1)
(1) Médecine Interne / Unité de Recherche Maladies Auto-Immunes UR17DN02, Hôpital militaire principal d'instruction de Tunis ,Tunis ,Tunisie

Introduction

La maladie de Behçet est une vascularite systémique pouvant se manifester par des atteintes vasculaires sévères, notamment veineuses. L’atteinte intracardiaque est rare mais constitue une complication grave engageant le pronostic vital.

Observation

- Nous rapportons le cas d’un homme de 32 ans, sans antécédents pathologiques notables, hospitalisé pour fièvre prolongée associée à une ulcération génitale douloureuse et un syndrome inflammatoire biologique.
- Le bilan étiologique initial, notamment infectieux, était négatif.
- L’échocardiographie transœsophagienne a mis en évidence une masse hétérogène de 4 cm au niveau de l’oreillette droite, évoquant un thrombus intracardiaque versus un myxome.
- Le scanner thoraco-abdomino-pelvien a objectivé une embolie pulmonaire droite compliquée d’infarctus pulmonaire, associée à une thrombose extensive des veines hépatiques s’étendant à la veine cave inférieure puis à l’oreillette droite.
- Devant le risque embolique majeur, une thrombectomie chirurgicale a été réalisée. L’évolution post-opératoire a été marquée par la réapparition de pics fébriles, d’une aphtose génitale et par la mise en évidence d’une aphtose buccale.
- Le diagnostic de maladie de Behçet a été retenu selon les critères ICBD 2014 (score = 5), définissant une forme d’angio-Behçet.
- Une corticothérapie à forte dose a été instaurée, suivie de l’introduction d’une biothérapie par anti-TNFα, compte tenu de la sévérité de l’atteinte vasculaire et du jeune âge du patient.

Discussion

Atteinte intracardiaque rare

L’atteinte intracardiaque au cours de la maladie de Behçet est rare mais doit être évoquée devant toute masse intracardiaque associée à une thrombose extensive inexpliquée chez un sujet jeune.

Physiopathologie vasculaire

La physiopathologie implique une vascularite systémique pouvant atteindre les veines de tout calibre, responsables de thromboses profondes et de complications thrombo-emboliques sévères.

Diagnostic & traitement précoces

Le diagnostic précoce permet l’instauration rapide d’un traitement immunosuppresseur adapté. La biothérapie anti-TNFα est une option validée dans les formes sévères d’angio-Behçet.

Conclusion

Ce cas souligne l’importance d’évoquer une maladie de Behçet devant une masse intracardiaque d’allure thrombotique associée à des manifestations systémiques, afin d’éviter un retard diagnostique et thérapeutique.

MALADIE DE BEHÇET : ATTEINTES MULTISYSTÉMIQUES



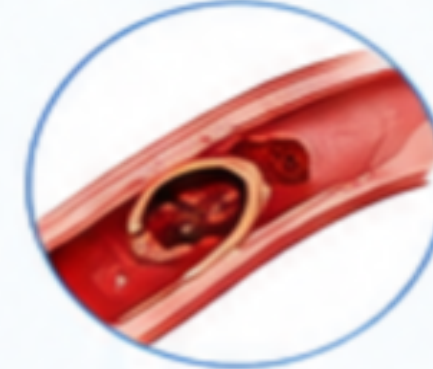
Aphthose buccale



Aphthose génitale



Atteinte oculaire

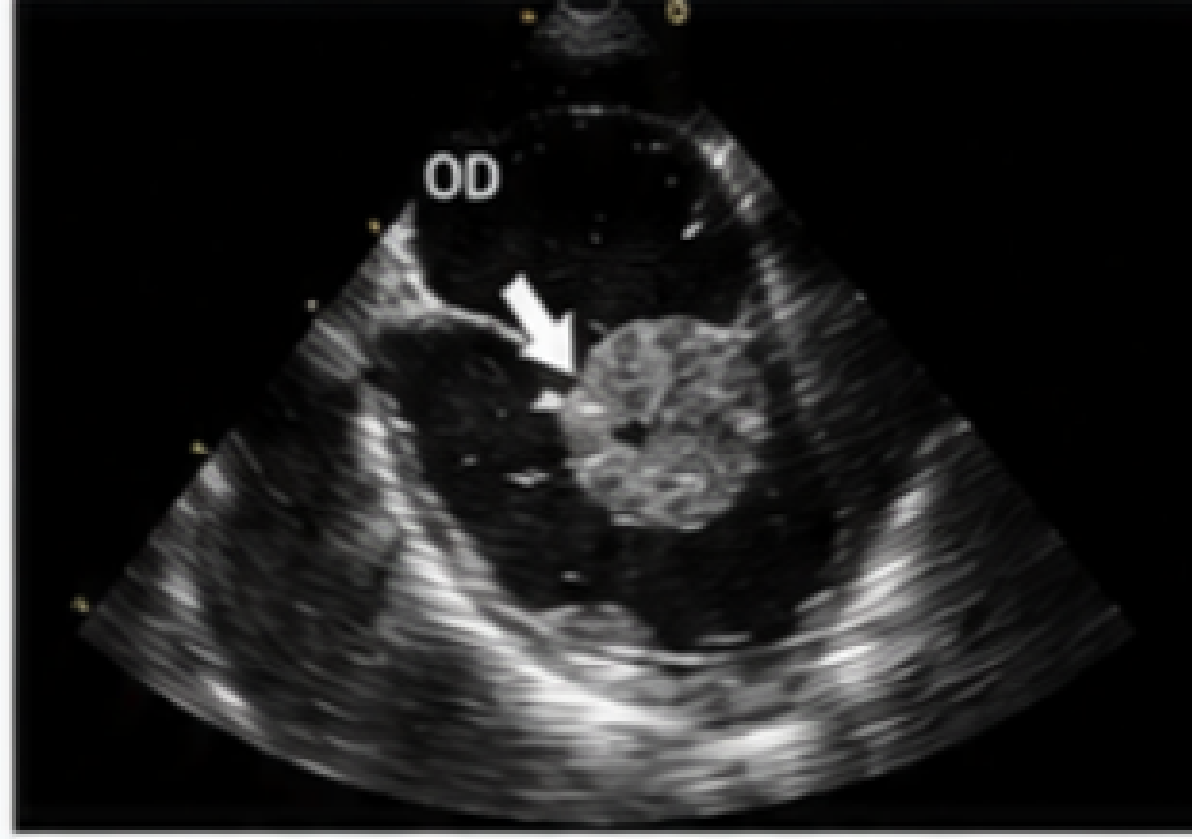


Atteintes vasculaires



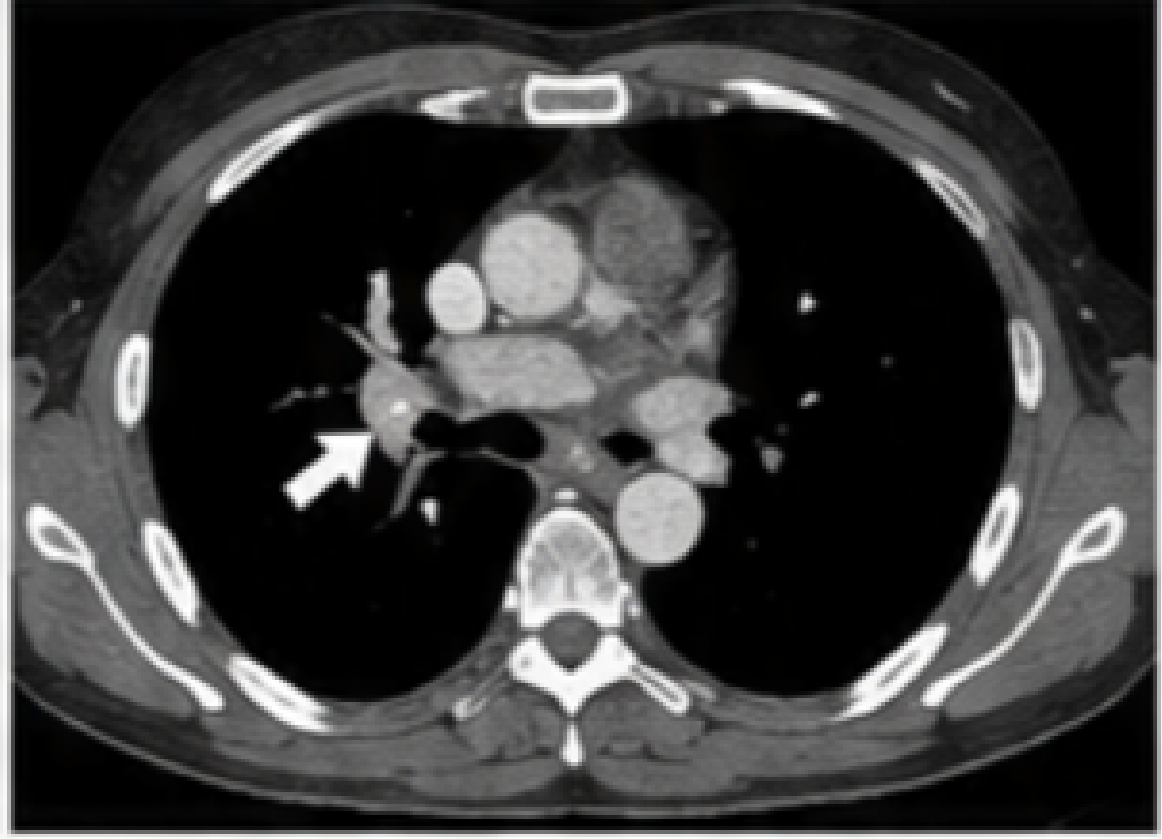
Atteinte cardiaque (rare)

ÉCHOCARDIOGRAPHIE TRANSŒSOPHAGIENNE



Masse hétérogène de 4 cm au niveau de l’oreillette droite

SCANNER THORACIQUE

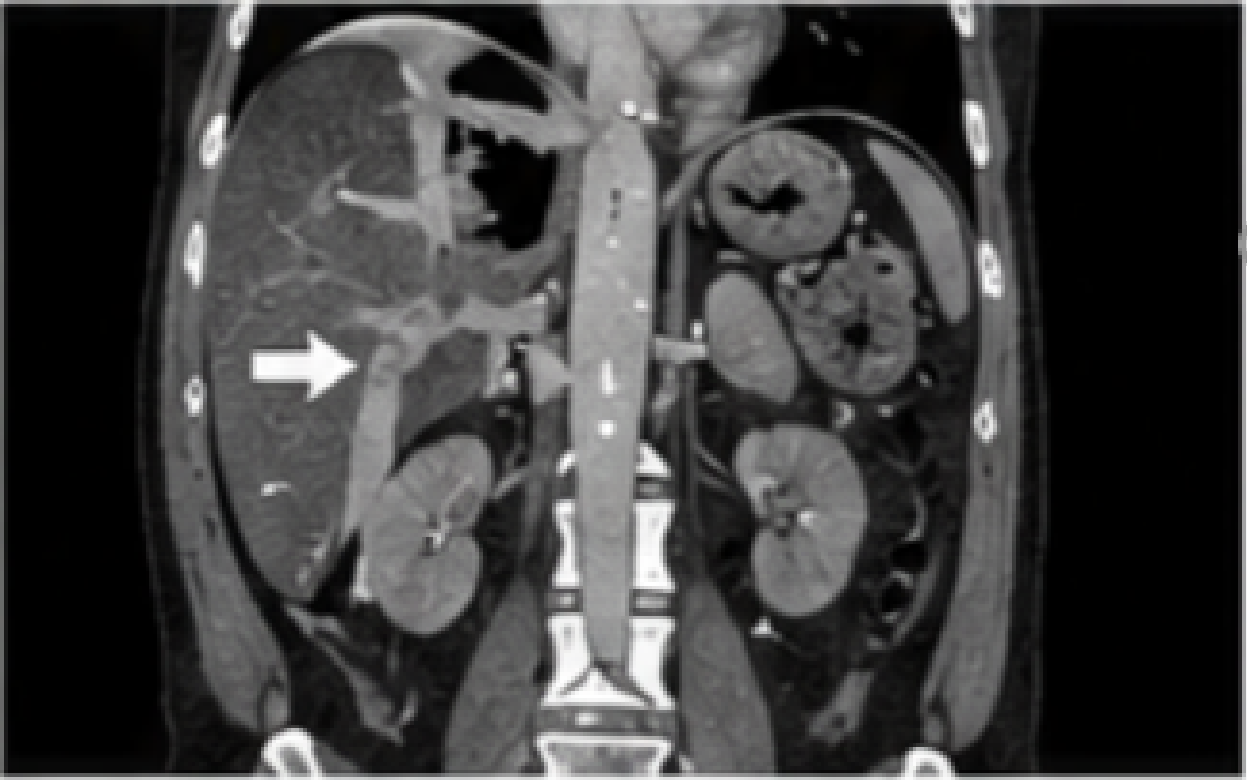


Embolie pulmonaire droite avec infarctus pulmonaire

SCANNER ABDOMINO-PELVIEN (PHASE VEINEUSE)

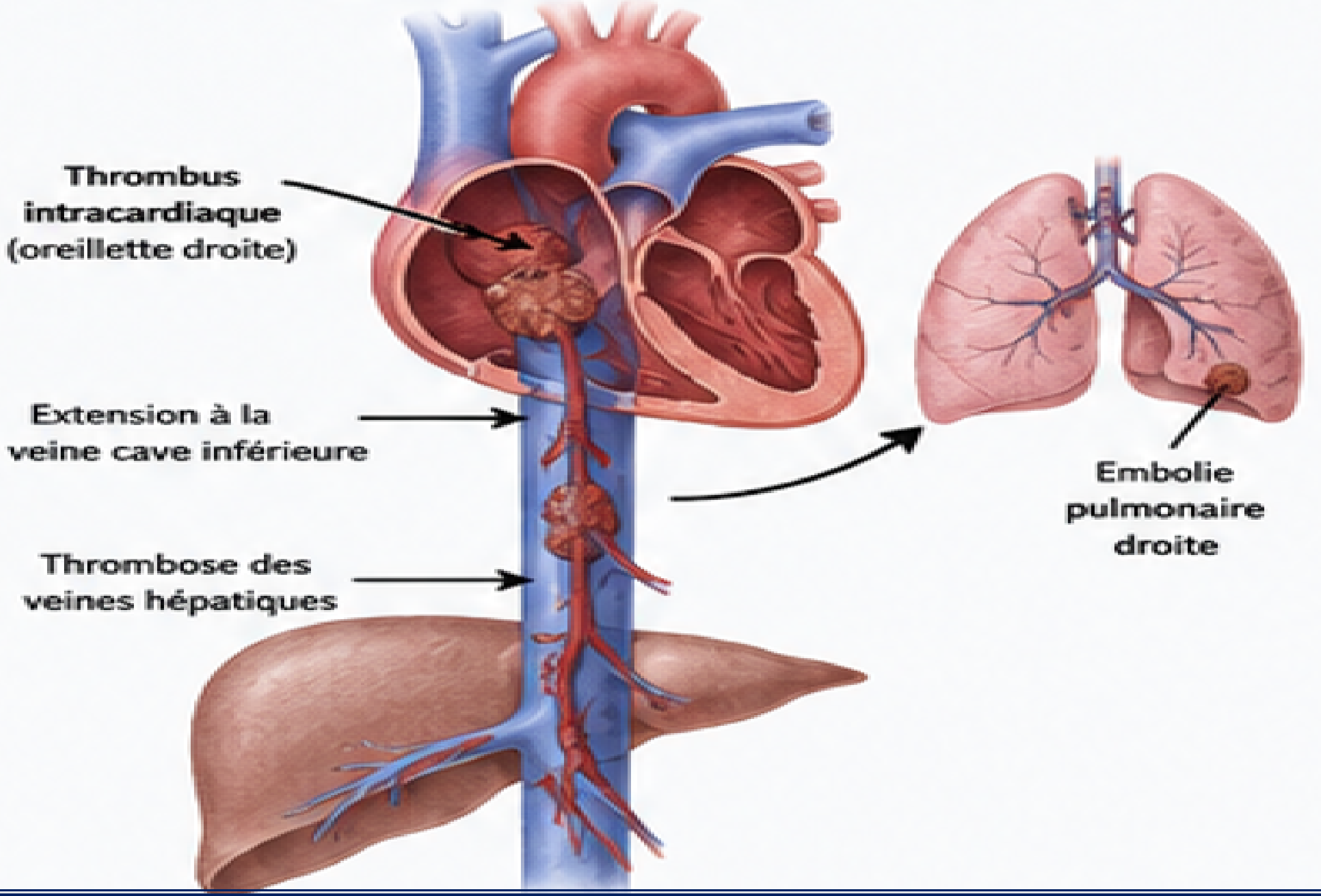


Thrombose des veines hépatiques



Extension à la veine cave inférieure et à l’oreillette droite

SCHÉMA DES ATTEINTES THROMBOTIQUES



Thrombus intracardiaque (oreillette droite)

Extension à la veine cave inférieure

Thrombose des veines hépatiques

Embolie pulmonaire droite

POINTS D'ALERTE

⚠ Sujet jeune

⚠ Thrombose extensive inexpliquée

⚠ Masse intracardiaque

⚠ Syndrome inflammatoire

⚠ Aphthose génitale/buccale

⇒ FAIRE ÉVOQUER IMMÉDIATEMENT UN ANGIO-BEHÇET