

Découverte Fortuite D'un Fibroélastome Mitro-Aortique

Z. Bennoui

Service de cardiologie, Tipaza Algérie

Résumé :

Le fibro élastome papillaire est une tumeur primitive, bénigne et rare. Elle peut rester longtemps asymptomatique. Le tableau clinique peut être un accident embolique (accident vasculaire cérébral ischémique, ischémie mésentérique, ischémie d'un membre) ou une obstruction valvulaire. Le diagnostic est posé à l'échocardiographie trans thoracique et trans oesophagienne ainsi qu'à l'IRM cardiaque. Le traitement chirurgical est la seule option thérapeutique curative qui permet de prévenir les risques de récurrence embolique. Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 65 ans, diabétique, hospitalisée en neurologie pour accident vasculaire cérébral hémorragique, adressée en cardiologie pour bilan étiologique. La patiente avait une hypertension artérielle méconnue, non traitée à l'origine de l'hémorragie cérébrale. A l'échocardiographie, nous avons retrouvé deux masses, l'une sur la valvule mitrale antérieure et l'autre sur la sigmoïde aortique antéro droite. Un fibroélastome mitro aortique a été suspecté, confirmé par l'IRM cardiaque. Il s'agit d'une découverte fortuite de cette tumeur bénigne. Nous passerons en revue cette entité rare, les modalités diagnostiques et thérapeutiques.

Motsclés : fibroélastome, découverte fortuite, accident embolique, l'échocardiographie trans thoracique, écho trans oesophagienne, IRM cardiaque, modalités thérapeutiques.

Abstract

Papillary fibroelastoma is a rare, benign primary tumor that can remain asymptomatic for a long time. The clinical presentation can include embolic events (ischemic stroke, mesenteric ischemia, limb ischemia) or valvular obstruction. The diagnosis is made using transthoracic and transesophageal echocardiography, as well as cardiac MRI. Surgical treatment is the only curative therapeutic option, preventing the risk of embolic recurrence. We report the case of a 65-year-old diabetic female patient hospitalized in neurology due to a hemorrhagic stroke, who was referred to cardiology for an etiological workup. The patient had untreated, previously unknown hypertension, which was the cause of the cerebral hemorrhage. In the echocardiogram, we found two masses : one on the anterior mitral valve and the other on the anterior right aortic sigmoid valve. A mitro-aortic fibroelastoma was suspected and confirmed by cardiac MRI. This is a serendipitous discovery of this benign tumor. We will review this rare entity, its diagnostic modalities, and therapeutic approaches.

Keywords: fibroelastoma, serendipitous discovery, embolic event, transthoracic echocardiography, transesophageal echocardiography, cardiac MRI, therapeutic modalities.

Introduction

Le fibroélastome papillaire est une tumeur cardiaque primitive, bénigne, rare. Il prend origine à partir de l'endocarde, à prédominance valvulaire. Il représente environ 7 % des tumeurs cardiaques primitives, troisième par ordre de fréquence après le myxome et le lipome (1). Sa découverte initiale était fortuite, lors d'une chirurgie cardiaque, ou lors d'une autopsie (2). Actuellement le diagnostic est posé à l'échocardiographie et en cas de doute, confirmé par l'IRM cardiaque. Il peut être à l'origine de complications graves, telles que les accidents vasculaires ischémiques cérébraux, les syndromes coronariens aigus, et l'ischémie aiguë d'un membre.

Observation

Nous rapportant le cas de madame S.F âgée de 65 ans, diabétique, adressée du service de neurologie pour bilan étiologique d'un accident vasculaire cérébral hémorragique (J10 de son hospitalisation). La patiente était consciente, aphasique, présentant une hémiparésie gauche. L'auscultation cardiaque et des troncs supra aortiques n'ont pas objectivé de souffle. La pression artérielle est à 170/90 mm Hg. Le reste de l'examen somatique était sans anomalies et notamment, la patiente n'a pas présenté de fièvre ni foyer infectieux. L'électrocardiogramme s'inscrivait en rythme sinusal avec une hypertrophie ventriculaire gauche de type systolique. A l'échocardiographie, l'aorte est de diamètre normal, l'oreillette gauche est peu dilatée, le ventricule gauche est hypertrophié, non dilaté, de bonne fonction. Il existe deux masses, de 10 mm de diamètre, sur la valve mitrale et la sigmoïde aortique antéro droite, s'insérant sur le versant auriculaire de la valvule mitrale antérieure, et le versant ventriculaire de la sigmoïde antéro droite, hyperéchogènes, pédiculées, mobiles, non obstructives (figure 1, 2,3). L'IRM cardiaque a confirmé les données de l'ETO (Figure 4). Le bilan biologique était sans anomalies, les hémocultures étaient négatives. La patiente a reçu un traitement pour son hypertension artérielle et a bénéficié d'une IRM cardiaque qui confirme le diagnostic. Le problème qui s'est posée chez elle, c'est l'exérèse chirurgicale de ses deux fibroélastomes asymptomatiques, de découverte fortuite.

Discussion

Les tumeurs primitives cardiaques sont rares (1) ; elles sont bénignes dans plus de 75%. Il peut s'agir de myxome, lipome ou fibroélastome. Le fibroélastome représente environ 7% de ces tumeurs (1). Il prend naissance le plus fréquemment à partir de l'endocarde valvulaire. La valve aortique est la préférentiellement atteinte (30% des cas), suivie par la valve mitrale (20–25 % des cas) (3, 4, 5, 6) ; il exceptionnellement non valvulaire (paroi du ventricule gauche, veine pulmonaire, et le ventricule droit). Il peut être unique ou, dans moins de 10% des cas, multiples (6). Il n'y a pas de facteur de risque reconnu. Les deux sexes peuvent être atteints, l'âge moyen du diagnostic est de 80 ans, sa symptomatologie est liée au risque embolique ou obstructif de la masse (2, 5). La mort subite représente la complication fatale. L'échocardiographie transthoracique montre une masse mobile, irrégulière, pédiculée. L'échographie trans œsophagienne (ETO) est plus sensible, elle permet une analyse plus précise des rapports de la tumeur aux structures adjacentes (7). Le scanner spiralé a de bonnes performances (8) et peut être réalisé dans certains cas avec l'imagerie par résonance magnétique, lorsque l'ETO est contre indiquée. Le diagnostic différentiel du fibroélastome est le thrombus intra cardiaque, les autres tumeurs bénignes (myxome, lipome), rarement malignes, et les végétations, dans le cadre d'une fièvre suspectant une endocardite infectieuse (5, 6). L'indication chirurgicale chez les

patients asymptomatiques, repose sur le caractère mobile et la taille de la tumeur, pour prévenir les complications emboliques. Cependant, aucune étude n'a validé cette stratégie (1, 3, 9, 10).

Conclusion :

Le fibroélastome est certes une tumeur bénigne mais sa localisation et sa taille constituent toute sa malignité du fait du risque de complications emboliques et de mort subite. La prise en charge des patients symptomatiques ne pose pas de problèmes, le pronostic postopératoire est bon, et le risque de récurrence tumorale est faible. Quant aux patients asymptomatiques, les avis sont divergents et la prise en charge doit se faire au cas par cas.

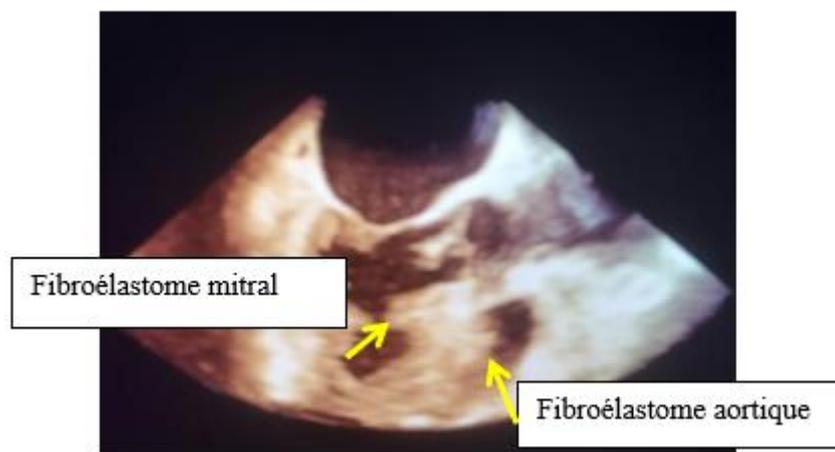


Figure 1 : Fibroélastome aortique à l'ETO 3D.



Figure 2 : Fibroélastome aortique à l'ETO

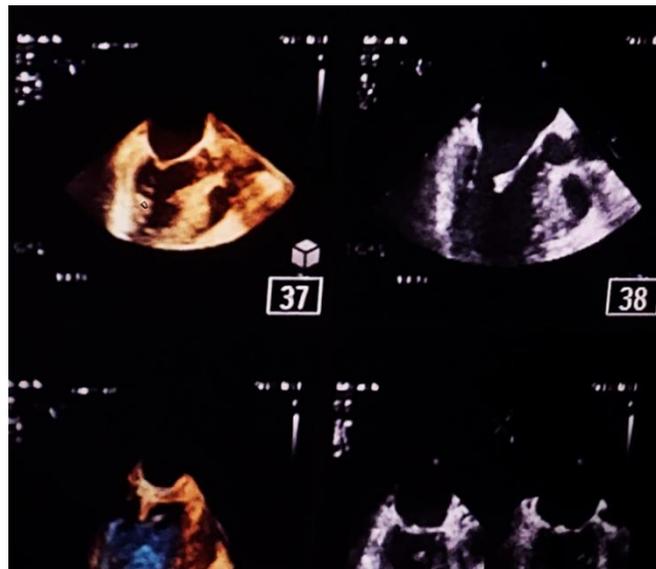


Figure 3 : Fibroélastome mitral à l'ETO 2D, 3D

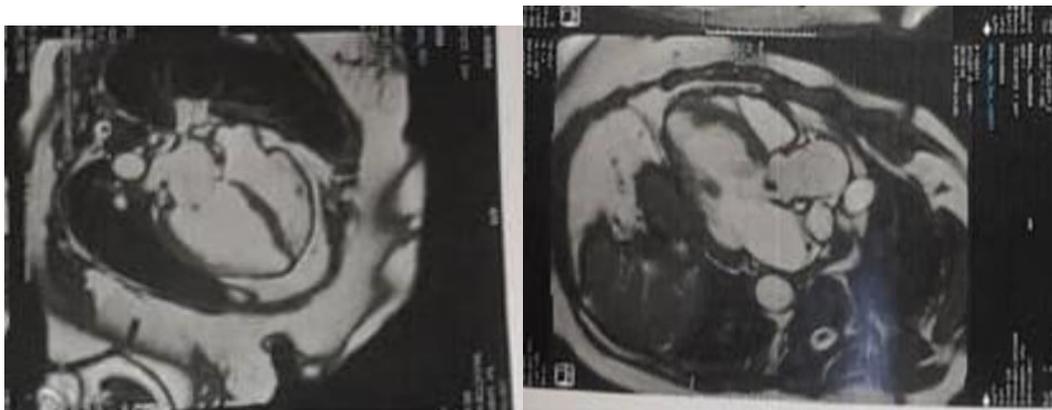


Figure 4 : IRM cardiaque, fibroélastome aortique (à gauche), et mitral (à droite).

Références

1. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996;77:107.
2. Edwards FH, Hale D, Cohen A, Thompson L, Pezzela AT, Virmani R. Primary cardiac valve tumor. *Ann Thorac Surg* 1991;52:1127–31.
3. Gowda RM, Khan IA, Nair CK, Mehta NJ, Vasavada BC, Sacchi TJ. Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases. *Am Heart J* 2003;146:404–10.
4. Watchell M, Heritage DW, Pastore L, Rhee J. Cytogenetic study of cardiac papillary fibroelastoma. *Cancer Genet Cytogenet* 2000;120:174–5.
5. Grinda JM, Couetil JP, Chauvaud S, D'Attellis N, Berrebi A, Fabiani JN, et al. Cardiac valve papillary fibroelastoma: surgical excision for revealed or potential embolization. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:106–10.
6. Sun JP, Asher CR, Yang XS, et al. Clinical and echocardiographic characteristics of papillary fibroelastomas. A retrospective and prospective study in 162 patients. *Circulation* 2001;103:2687–93.

7. Thomas MR, Jayakrishnan AG, Desai J, Monaghan MJ, Jewitt DE. Transoesophageal echocardiography in the detection and surgical management of a papillary fibroelastoma of the mitral valve causing partial mitral valve obstruction. *J Am Soc Echocardiogr* 1993;6:83–6.
8. Rbaibi A, Bonnevie L, Guiraudet O, Godreuil C, Martin D, Hauret L, et al. Importance of transoesophageal echocardiography and computed tomography in the differential diagnosis of a case of papillary fibroelastoma revealed by a neurologic accident. *Arch Mal Coeur* 2002;95:601–5.
9. Fayed G, Modine T, Le Tourneau T, et al. An unusual case of papillary fibroelastoma invading the mitral valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;132:1472–3.
10. Ragni T, Grande M, Cappuccio G, et al. Embolizing fibroelastoma of the aortic valve. *Cardiovasc Surg* 1994; 2(5):639–41.