

Atteinte polyvalvulaire carcinoïde. A propos d'un cas

Valvular involvement in carcinoid disease. A case report

Saoussen Antit, Lilia Zakhama, Sarra Chenik, Mohamed Saadi, Ahmed Houmed, Samar Mohamed, Elhem Boussabeh, Moez Thameur, Soraya Ben youssef

Service de Cardiologie. Hôpital des Forces de Sécurité Intérieure. La Marsa. / Université Tunis el Manar/ Faculté de Médecine de Tunis

RÉSUMÉ

L'atteinte cardiaque au cours des tumeurs carcinoïdes est de mauvais pronostic et touche habituellement les valves du cœur droit. Le pronostic n'est amélioré que par un dépistage et une chirurgie valvulaire précoces. Nous rapportons l'observation d'une femme âgée de 50 ans suivie pour tumeur neuroendocrine du grêle avec métastases hépatiques, chez qui nous avons diagnostiqué une atteinte carcinoïde du cœur droit suite à une dyspnée d'effort. L'échocardiographie a montré une dilatation des cavités droites, une insuffisance tricuspide sévère, une sténose tricuspide modérée et un rétrécissement pulmonaire moyen. La patiente a eu un double remplacement valvulaire par bioprothèses avec amélioration de la symptomatologie et récupération d'une taille normale des cavités droites.

Mots-clés

Tumeur carcinoïde ; Insuffisance tricuspide ; Rétrécissement pulmonaire ; Bioprothèse.

SUMMARY

Carcinoid tumors are rare, mainly located in the gastrointestinal tract particularly in the small intestine. Cardiac involvement, fairly frequent and usually affecting right sided heart valves, had a poor prognosis that is improved by an earlier detection and valve surgery. We report the case of a 50-years old woman with neuroendocrine tumor and liver metastases, in whom carcinoid involvement of the right heart was diagnosed following exertional dyspnea. She had dilated right cavities, severe tricuspid regurgitation, mild tricuspid stenosis and a moderate pulmonary stenosis. She underwent a double valve replacement by bioprosthesis with improvement of symptoms and recovery of normal right cavities size.

Key- words

Carcinoid tumor; Tricuspid regurgitation; Pulmonary stenosis; Bioprosthesis.

Les tumeurs carcinoïdes (TC) sont des tumeurs neuroendocrines malignes rares caractérisées par une sécrétion excessive de sérotonine. L'atteinte cardiaque survient chez environ 20 à 60% des patients (1-4), touchant essentiellement les valves tricuspide et pulmonaire, constitue un facteur pronostique majeur dont la prise en charge précoce et spécifique permet de prolonger significativement la survie. Nous rapportons le cas d'une femme âgée de 50 ans présentant une maladie tricuspide et un rétrécissement pulmonaire (RP) compliquant une TC de l'intestin grêle métastasée.

OBSERVATION

Il s'agit d'une femme âgée de 50 ans, atteinte d'une tumeur neuroendocrine du grêle d'emblée métastasée au foie (multiples lésions hépatiques) évoluant depuis cinq ans, symptomatique de diarrhées et de douleurs abdominales. La patiente avait eu six cycles de chimiothérapie qu'elle a mal tolérés puis mise sous

analogues de la somatostatine (Sandostatine) à raison d'une injection mensuelle.

Elle a été adressée en cardiologie pour une dyspnée d'effort stade 2 de la NYHA. L'examen clinique a trouvé un souffle systolique aux foyers pulmonaire et tricuspide. L'électrocardiogramme a inscrit un rythme régulier sinusal à 70/min avec un aspect de bloc de branche droit complet et un axe droit (Figure 1). La radiographie du thorax a trouvé une cardiomégalie avec débordement droit et une pointe du cœur sus-diaphragmatique. L'échocardiographie a montré une dilatation du ventricule droit (VD) et de l'oreillette droite (OD) (Surface OD=27 cm²), des cordages raccourcis et rétractés avec des valves tricuspides épaissies, hyperéchogènes, figées en position semi ouverte en systole (Figure 2) avec un diastasis faisant le lit à une insuffisance tricuspide (IT) sévère, laminaire (surface de l'orifice régurgitant=200mm² et volume régurgité =126ml/battement) (Figure 3) et une sténose tricuspidiennne (ST) modérée (gradient moyen OD-VD=5mmHg, surface tricuspide=1.7cm²) (Figure 4). La fonction systolique du VD était normale (S'=11 cm/s,

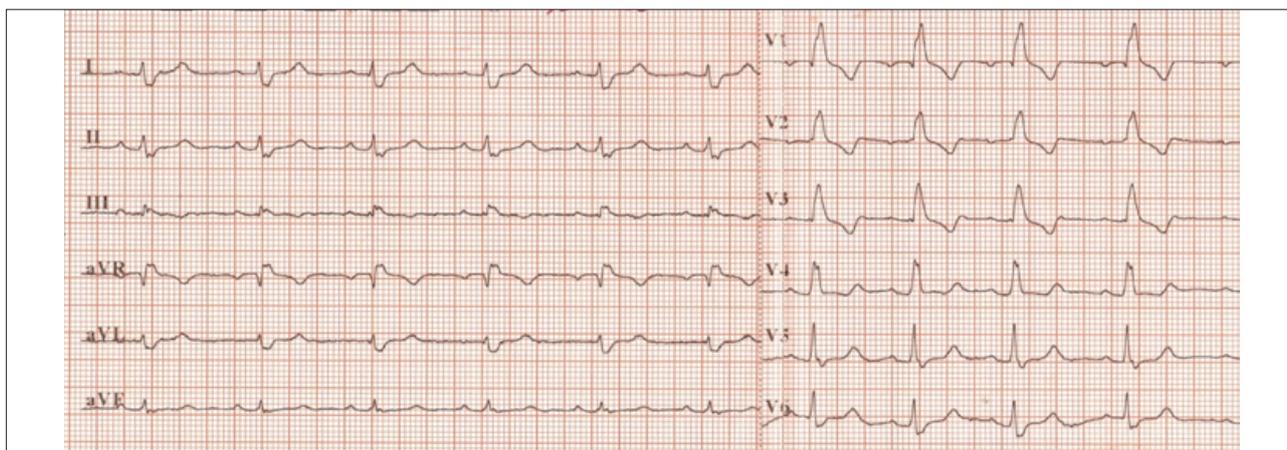


Figure 1 : . Electrocardiogramme de la patiente montrant un aspect de bloc de branche droit complet avec un axe droit

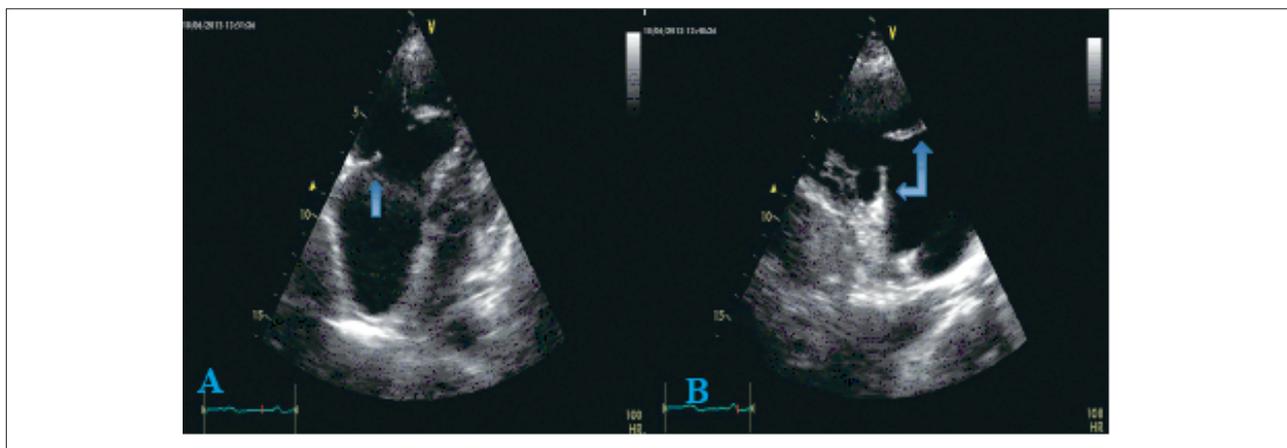


Figure 2: Echocardiographie transthoracique : coupe apicale (A) et parasternale grand axe (B) centrée sur les cavités droites montrant une dilatation des cavités droites avec valves tricuspides épaissies et rétractées.

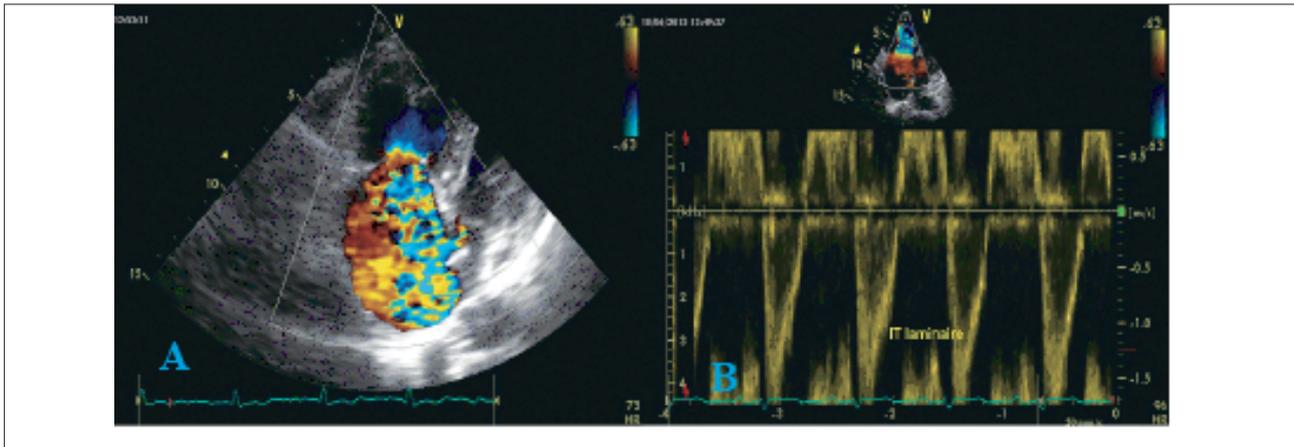


Figure 3: Echocardiographie transthoracique, coupe apicale : Insuffisance tricuspide(IT) massive inondant l'oreillette droite au doppler couleur(A), avec un spectre typique d'une IT laminaire en doppler pulsé(B).

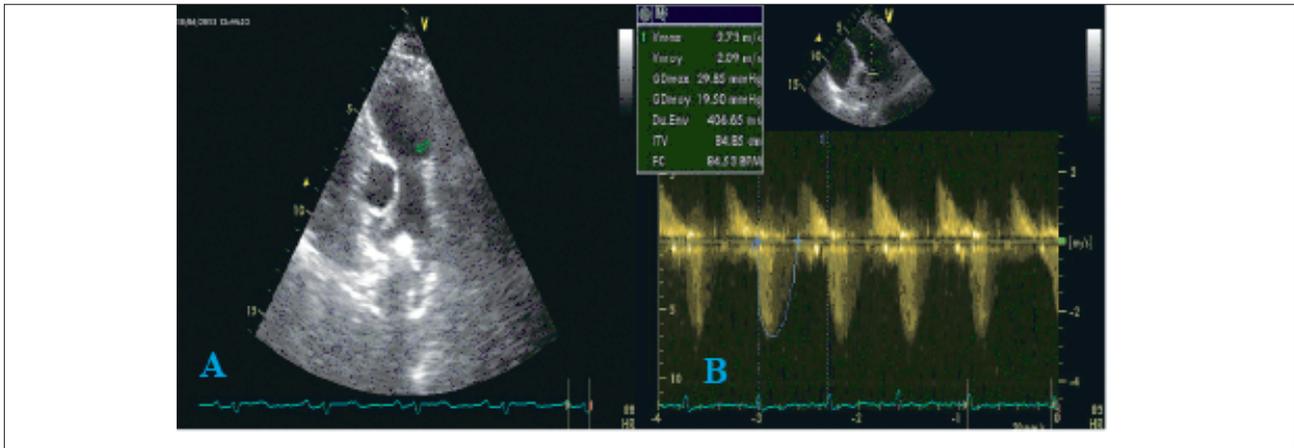


Figure 4: Echocardiographie transthoracique : coupe parasternale petit axe montrant une valve pulmonaire épaisse (A) avec rétrécissement pulmonaire moyen (Gradient VD-AP max=30 mmHg) au doppler continu (B).

TAPSE=17mm). Les feuillets valvulaires pulmonaires étaient également épaissis et rétractés donnant une sténose pulmonaire moyenne avec une vitesse maximale de 2,9m/s et un gradient maximum VD-OD à 35mmHg sans fuite pulmonaire significative. Les cavités cardiaques gauches ainsi que les valves mitro-aortiques étaient normales sans atteinte myocardique métastatique évidente.

La patiente a eu un remplacement valvulaire tricuspide par une bioprothèse Saint Jude N°29 et pulmonaire par une bioprothèse Saint Jude Epic N°21. L'examen macroscopique a montré des sigmoïdes pulmonaires rétractées et très épaissies avec une fibrose sous valvulaire et une valve tricuspide complètement rétractée avec des feuillets valvulaires qui s'inséraient directement sur les piliers. L'examen anatomo-pathologique a confirmé l'atteinte carcinomateuse des 2 valves.

Les suites opératoires ont été simples. Avec un recul de 15 mois de la chirurgie, la patiente est asymptomatique. Le contrôle échocardiographique a montré un bon profil

hémodynamique des deux bioprothèses avec récupération d'une taille normale des cavités droites (SOD=17cm², DTD basal du VD à 36 mm et médial à 28 mm) et une fonction VD conservée (Fraction de raccourcissement systolique à 43%, Indice de performance myocardique=0.47).

DISCUSSION

Notre patiente avait une atteinte polyvalvulaire droite secondaire à sa TC. Cette double atteinte tricuspide et pulmonaire a été découverte à un stade relativement tardif avec dilatation sévère des cavités droites mais heureusement une fonction systolique VD encore conservée d'où l'indication d'un remplacement valvulaire avec évolution favorable.

Les TC sont rares avec une incidence estimée à 1,2 à 2,1/100000 dans la population générale (5). Elles siègent dans 90% des cas au niveau du tractus digestif, et en particulier au niveau de l'appendice ou de l'iléon, les

autres localisations (bronches, rein, ovaire) étant beaucoup plus rares (1,4). Elles sont caractérisées par une sécrétion excessive de sérotonine, expliquant les manifestations cliniques du syndrome carcinoïde (flush, diarrhée, bronchospasme) ainsi que les complications cardiaques. L'atteinte cardiaque, survenant chez environ 20 à 60 % des patients (1-4), suppose l'existence de métastases hépatiques sécrétantes ou d'une tumeur carcinoïde localisée dans une zone non drainée par le système porte comme au niveau ovarien ou bronchique. Elle est caractérisée par une atteinte prédominante des valves du cœur droit (3,6). L'atteinte valvulaire serait due à une exposition de l'endocarde à des doses excessives de sérotonine (3,7). L'atteinte cardiaque est de pronostic très péjoratif, la survie à 3 ans est à 30% contre 60% en l'absence d'atteinte cardiaque (2,3). Un dépistage systématique de l'atteinte cardiaque chez les patients atteints de TC est essentiel car un diagnostic précoce permet d'améliorer le pronostic (2,8). L'interrogatoire peut révéler des symptômes non spécifiques, ceux d'une insuffisance cardiaque droite (une dyspnée, une asthénie). L'examen physique doit rechercher un souffle valvulaire essentiellement tricuspide et/ou pulmonaire et à un stade tardif des signes d'insuffisance cardiaque droite. L'électrocardiogramme est normal dans 50% des cas, mais il peut inscrire un bloc de branche droit comme chez notre patiente, une déviation axiale droite, une hypertrophie auriculaire droite, une tachycardie sinusale ou une fibrillation auriculaire (9). L'échocardiographie trans-thoracique permet de faire un diagnostic précis en retrouvant une dilatation des cavités droites et une atteinte valvulaire droite typique (3) avec un remaniement important de l'appareil valvulaire et sous valvulaire tricuspide : des feuillets valvulaires épais et hyperéchogènes, des cordages raccourcis et rétractés responsable d'une fuite tricuspide souvent sévère associée à un certain degré de ST comme c'est le cas de notre patiente. Ces anomalies sont retrouvables également au niveau de la valve pulmonaire avec prédominance du caractère fuyant [3,10]. Les atteintes valvulaires du cœur gauche, beaucoup plus rares (7 à 10% des cas), sont souvent associées à un foramen ovale perméable ou à une communication interauriculaire et se limitent dans la majorité des cas à une sclérose valvulaire (3,4,8,11). Les métastases cardiaques sont exceptionnelles (4%) (3). Elles se présentent sous formes des tumeurs localisées dans le myocarde droit ou gauche, homogènes, bien délimités et non infiltrantes. Elles peuvent être présentes sans atteinte valvulaire associée (3).

Une surveillance annuelle par échocardiographie est recommandée chez les patients ayant une atteinte valvulaire non significative afin de détecter l'évolutivité avant l'installation de l'insuffisance cardiaque de mauvais pronostic (11). Le remplacement valvulaire constitue le seul traitement curatif efficace (2,8) avec une mortalité

opératoire de 5% due au risque de crise carcinoïde (12). Le remplacement valvulaire est essentiellement indiqué devant le caractère symptomatique de l'insuffisance cardiaque. Ce type de chirurgie est rarement effectué chez des malades porteurs de néoplasies évolutives. Elle est cependant justifiée chez la majorité des malades porteurs de syndrome carcinoïde compte tenu de la lenteur d'évolution de ces tumeurs même en cas de dissémination importante. Malgré l'absence d'étude prospective, le caractère pronostique bien établi de l'atteinte cardiaque et l'efficacité à court terme de la chirurgie valvulaire rendent le bénéfice symptomatique de la chirurgie cardiaque indiscutable et le gain en terme de survie probable. Une chirurgie précoce permet une régression des signes d'insuffisance cardiaque droite avec une amélioration de la fonction VD et une amélioration de la survie (2,8,10). Le choix entre prothèse mécanique et bioprothèse reste débattu à cause du risque important de récurrence de l'atteinte carcinoïde sur la bioprothèse (11,13). Cependant, la haute thrombogénicité et la nécessité d'une anticoagulation à vie en cas de prothèse mécanique chez ces patients à risque hémorragique élevé à cause de la dysfonction hépatique et ayant une espérance de vie limitée fait préférer les bioprothèses (2,11).

CONCLUSION

Un dépistage échocardiographique d'une atteinte cardiaque chez les patients ayant une tumeur endocrine sécrétant de la sérotonine devrait être systématique. Une insuffisance cardiaque droite symptomatique doit faire discuter un remplacement valvulaire, seul geste thérapeutique permettant d'améliorer la survie de ces patients ; la lenteur d'évolution de ces tumeurs justifie pleinement cette attitude.

Références

1. Palaniswamy C, Frishman WH, Aronow WS. Carcinoid Heart Disease. *Cardiol Rev.* 2012;20(4):167–76.
2. Dobson R, Burgess MI, Pritchard DM, Cuthbertson DJ. The clinical presentation and management of carcinoid heart disease. *Int J Cardiol.* 2014;173(1):29-32.
3. Pellikka PA, Tajik AJ, Khandheria BK et al. Carcinoid heart disease: clinical and echocardiographic spectrum in 74 patients. *Circulation.* 1993;87(4):1188–96.
4. Grozinsky-Glasberg S, Grossman AB, Gross DJ. Carcinoid Heart Disease: From Pathophysiology to Treatment—‘Something in the Way it Moves’. *Neuroendocrinology.* 2015;101(4):263-73
5. Modlin IM, Sandor A. An analysis of 8305 cases of carcinoid tumors. *Cancer.* 1997;79(4):813–829.
6. Simula D, Edwards W, Tazelaar H, Connolly H, Schaff H. Surgical pathology of carcinoid heart disease: a study of 139 valves from 75 patients spanning 20 years. *Mayo Clin Proc.* 2002;77:139–47.
7. Robiolio P, Rigolin V, Wilson J. Carcinoid heart disease: correlation of high serotonin levels with valvular abnormalities detected by cardiac catheterization and echocardiography. *Circulation.* 1995;92:790–5.
8. Moller JE, Pellikka PA, Bernheim AM et al. Prognosis of carcinoid heart disease: analysis of 200 cases over twodecades. *Circulation.* 2005;112(21): 3320–7.
9. Fox DJ, Khattar RS: Carcinoid heart disease: presentation, diagnosis, and management. *Heart.* 2004;90:1224–8.
10. Connolly HM, Schaff HV, Mullany CJ, Abel MD, Pellikka PA. Carcinoid heart disease : impact of pulmonary valve replacement in right ventricular function and remodeling. *Circulation* 2002 ; 106 : I51-I56.
11. Pape UF, Perren A, Niederle B, Gross D, Gress T, Costa F, Arnold R, Denecke T, Plockinger U, Salazar R, Grossman A: ENETS Consensus Guidelines for the management of patients with neuroendocrine neoplasms from the jejunum-ileum and the appendix including goblet cell carcinomas. *Neuroendocrinology.* 2012;95:135–56.
12. Kuntze T, Owais T, Secknus MA, Kaemmerer D, Baum R, Girdauskas E. Results of Contemporary Valve Surgery in Patients with Carcinoid Heart Disease. *J Heart Valve Dis.* 2016;25(3):356-63.
13. Korach A, Grozinsky-Glasberg S, Atlan J, Dabah A, Atlan K, Rudis E, Elami A, Gross DJ, Reardon MJ, Shapira OM. Valve Replacement in Patients with Carcinoid Heart Disease: Choosing the Right Valve at the Right Time. *J Heart Valve Dis.* 2016;25(3):349-55.