

HUG: Hôpital cantonal de Genève

mardi 3 août 2021

Cas cliniques de cardiologie

Dr G. Giannakopoulos et Dr M. Roffi

Monsieur Mangué, 35 ans, est un sportif en bonne santé habituelle.

Il développe depuis un mois une fatigue lors des entraînements, avec des pauses de plus en plus longues, associées à une dyspnée et des palpitations.

Depuis une semaine, il a une gêne au niveau du sternum et ses selles sont noires.

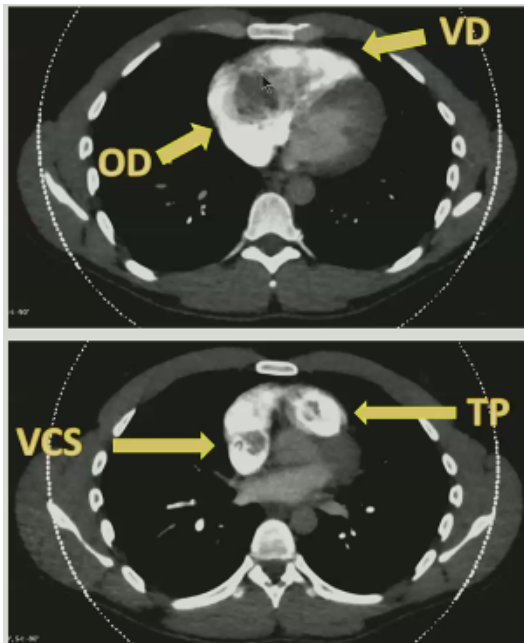
Il n'a pas de fièvre ni de douleurs et n'est pas tombé dans les pommes.

Il consulte son médecin qui lui trouve une thrombopénie à 17 g/L et des d-dimères >3000 ng/ml.

Aux urgences, il a un état conservé avec des signes vitaux et un examen clinique dans les normes. Il n'y a notamment pas de souffle ni de bruit surajouté à l'auscultation.

A l'ECG, il n'y a pas de trouble de conduction, l'onde T est inversée en I et aVL.

La formule sanguine pointe vers une anémie hémolytique avec une hémoglobine à 134 g/l, des réticulocytes et un LDH augmentés, et une baisse de l'haptoglobine. La bilirubine est normale mais le frottis montre 1,5% de schizocytes. Il y a une leucocytose avec un ProBNP légèrement augmenté...



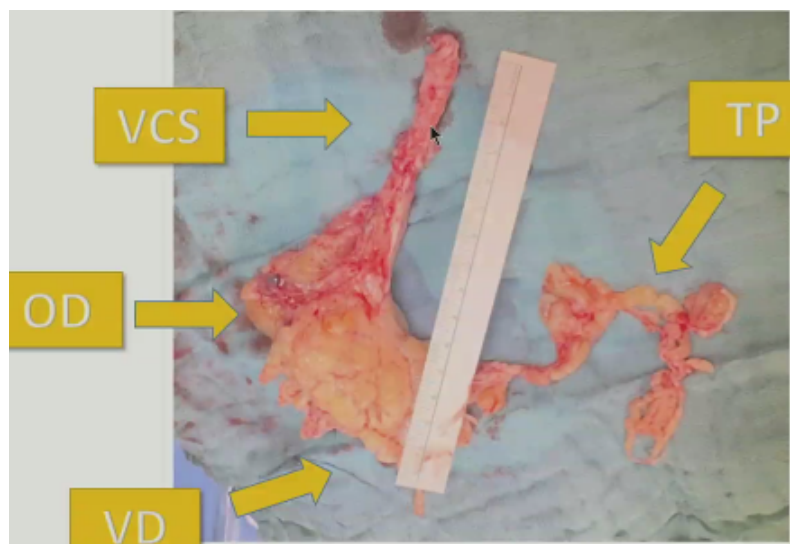
Au CT thoracique, on trouve une dilatation du ventricule droit (VD) avec une image hypodense dans la veine cave supérieure (VCS) et le tronc pulmonaire (TP), évoquant soit une tumeur soit un thrombus.

On confirme par échocardiographie transthoracique (ATT). Je vous épargne les images statiques que j'ai attrapées...à chaque battement la masse remplit le VD. Elle passe aussi de façon dynamique dans l'oreillette droite (OD) et vers l'artère pulmonaire...

S'ensuit une discussion multidisciplinaire, et malgré un manque de plaquettes difficile à pallier, le patient est admis au bloc opératoire.

La masse est multilobaire, hétérogène, jaune...c'est un myxome.

Le patient est extubé le lendemain. Outre une discrète régurgitation tricuspéenne, il récupère rapidement et sort des soins intensifs 3 jours plus tard



lorsque sa thrombopénie est corrigée. A dix jours de l'opération, il intègre la réadaptation cardiaque stationnaire de beau-séjour.

Les tumeurs bénignes cardiaques

Très rares, elles représentent pourtant plus de 80% des tumeurs cardiaques primaires. Chez les adultes on trouve majoritairement des myxomes, chez les enfants des rhabdomyomes.

Les myxomes se retrouvent le plus souvent dans l'OG, attachés à la fossa ovalis. Leur origine est peu claire, probablement des cellules souches.

Le pic d'incidence est vers 50 ans. Les femmes sont trois fois plus touchées que les hommes.

Ce sont généralement des cas sporadiques, mais il existe des formes familiales comme le complexe de Carney: de transmission autosomique dominante, avec des myxomes multiples cardiaques, cutanés, thyroïdiens....

L'association entre un myxome cardiaque et la thrombopénie/anémie est assez rare, le dernier *case report* date d'avril 2020. Il n'y a pas de consensus pour la physiopathologie mais tous sont d'accord pour une amélioration après résection de la tumeur.

Le Dr T. Sologahsvili commente le cas:

“Aux urgences, personne ne comprend, la masse est supermobile, est-ce une thrombose, une métastase?”

Les opérateurs ont utilisé une nouvelle forme de circulation extra-corporelle (CEC), avec une canulation par aspiration directe (vs gravité). Le patient a passé une vingtaine de minutes sous CEC, avec un temps opératoire total de 40 minutes.

Monsieur Poivron a 49 ans, il est connu pour cardiopathie hypertrophique obstructive. Cette année son ETT montre une bonne fonction cardiaque mais il présente une obstruction sous la valve aortique avec un gradient de pression de 48 mmHg au repos et 80 mmHg au valsalva.

Il a une dyspnée de stade 2-3 avec un épuisement à l'effort. Il a fait cinq épisodes de syncopes et présente des sensations de mort imminente au valsalva.

Au laboratoire, les troponines sont à 13 ng/l et le Pro-BNP >2000 ng/l.

L'augmentation initiale du métoprolol est mal tolérée par le patient.

A l'ECG, il y a un indice de sokolov positif (S en V1 + R en V5 ou V6 > 35mm), avec un pattern de contrainte (strain) en V5-V6, indiquant une surcharge ventriculaire.

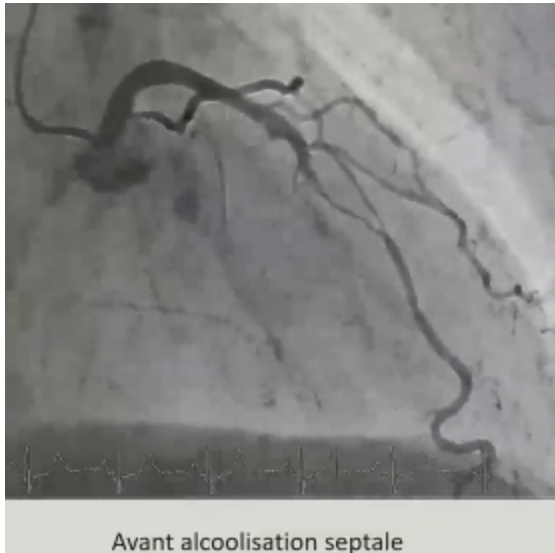


A l'échocardiographie trans-oesophagienne (ETO), le septum ventriculaire est hypertrophié.

Un effet venturi aspire la valve dans la chambre de chasse.

A l'angiographie, on voit un signe pathognomonique pour l'hypertrophie septale: compression systolique de l'IVA et de la grosse branche septale.

A ce stade, deux options sont possibles, la myectomie ou l'alcoolisation septale qui provoque un infarctus contrôlé. Cette dernière a eu lieu pour la première fois à Londres en 1994, par un chirurgien des HUGs.



Elle se fait par angiographie. Un ballon est placé dans la première branche septale, on vérifie au produit de contraste qu'il n'y a pas de fuite puis injection de l'alcool.

A ce stade il faut prévenir les troubles du rythme, le placement d'un pacemaker pourrait s'avérer nécessaire...

A 48h, le gradient max au repos est de 38 mmHg, les troponines font un pic à 3900 ng/l et les CK totales à 1500 U/L.

L'évaluation définitive se fait à trois mois, car en post-op l'oedème peut augmenter le gradient de pression.

Le calcul du risque de mort subite en cas de cardiopathie hypertrophique se fait avec le [HCM risk-SCD calculator](#). Au-dessus de 5% en pré-opératoire, c'est une indication pour un défibrillateur intra-cardiaque. On ne sait pas l'impact de la chir sur le risque de mort subite.

M Poivron s'en est bien remis, il a repris la randonnée...

Selon les recommandations de l'association européenne de cardiologie (ESC), l'intervention septale est à considérer dans une classe IIa, soit chez des patients avec des syncopes à répétition et un gradient maximal > 50 mmHg malgré un traitement optimal.



Compte-rendu de Valentine Borcic
valentine.borcic@gmail.com
transmis par le laboratoire MGD
colloque@labomgd.ch