



Cas Clinique

Insuffisance Cardiaque Droite Révélant une Masse Suspecte de Lymphangiome Cardiaque : Place de L'imagerie

Right Heart Failure Associated with Cardiac Lymphangioma: A Case Report Emphasizing the of Role Cardiac Imaging

Djibrilla Siddikatou^{1,2}, Marie-Solange Ndom^{2,3}, Sidick Mouliom³, Clovis Nkoke¹, Danielle Kamahe², Sylvia Kotta², Clarisse Ebeni⁴, Noël Essomba^{2,3}, Félicité Kamdem³, Anastase Dzudie⁵

Affiliations

1. Faculty of Health Sciences, University of Buea
2. Hôpital Laquintinie de Douala
3. Faculté de Médecine et des Sciences pharmaceutiques de Douala
4. Hôpital Général de Yaoundé
5. Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales de Yaoundé I

Correspondance : Dr Siddikatou

Djibrilla. Faculty of Health Sciences, University of Buea
Hôpital Laquintinie de Douala, Cameroun Téléphone : +237694942028
E-mail : djibrillasid@yahoo.fr

Mots clés : Insuffisance cardiaque droite, lymphangiome, imagerie cardiaque

Keywords: Right heart failure, lymphangioma, cardiac imaging

RÉSUMÉ

Les tumeurs cardiaques sont rares et leurs présentations cliniques varient. Nous rapportons le cas d'un patient de 33 ans, sans antécédents contributifs, qui s'est présenté avec des signes d'insuffisance cardiaque droite. L'échocardiographie transthoracique a retrouvé une volumineuse masse, occupant la quasi-totalité du ventricule droit et s'étendant à l'oreillette droite. L'IRM cardiaque montrait une volumineuse masse hétérogène avec des zones kystiques intracavitaires du ventricule droit et de l'oreillette droite de 66x44 mm présentant des critères IRM compatibles avec un lymphangiome. L'exérèse de la masse pour analyse histologique afin de confirmer le diagnostic est restée sans suite. L'évolution a été marquée par le décès du patient un mois plus tard. Si l'échocardiographie permet de poser aisément le diagnostic d'une masse cardiaque, l'IRM donne les caractéristiques particulières permettant de suspecter la nature de la masse. Dans notre contexte, la prise en charge n'est pas souvent accessible.

ABSTRACT

Cardiac tumors are rare and have variable clinical presentation. We report the case of a 33-year-old patient with no significant past medical history who presented with signs of right heart failure. The cardiac ultrasound showed a voluminous mass inside the right ventricle and atrium. On MRI, the mass was heterogenous, measuring 66X44 mm, fulfilling the criteria of a lymphangioma. A surgical removal was proposed and histopathological examination but not done. The patient passed away a month later. Transthoracic echography helps to diagnose a cardiac mass while the MRI enables to determine the characteristics of the mass. In our context, the treatment is usually not affordable.

INTRODUCTION

Les tumeurs cardiaques sont des affections rares, et elles sont à 75% les tumeurs primitives bénignes cardiaques [1]. La symptomatologie dépend de la taille de la masse, sa localisation et sa consistance [2]. Les principaux symptômes des tumeurs cardiaques comprennent entre autres l'insuffisance cardiaque, les troubles du rythme cardiaque et une insuffisance circulatoire. Parmi ces tumeurs, on peut citer les neurofibromes, les rhabdomyomes et les lymphangiomes [4,5]. Ces derniers constitués d'agrégat de vaisseaux lymphatiques représentent moins de 1 % des tumeurs primitives bénignes [3]. Nous rapportons le cas d'une masse suspecte de lymphangiome cardiaque chez un jeune homme de race noire.

CAS CLINIQUE

Il s'agit d'un patient âgé de 33 ans, sans profession et sans antécédents contributifs, qui a été admis aux urgences

pour une distension abdominale et des vomissements post prandiaux. Le début de la symptomatologie remontait à 4 jours, marqué par l'apparition d'une douleur abdominale péri ombilicale, d'intensité modérée, associée à des vomissements et à une distension abdominale. On ne notait pas de fièvre, ni de symptomatologie cardiaque. Ce tableau motiva une consultation dans un centre de santé où un traitement non identifié a été prescrit sans amélioration.

A l'admission, le patient était calme et conscient. Les paramètres vitaux étaient une tension artérielle de 129/88 mm Hg, une fréquence cardiaque de 117 battements par minute, une saturation de 94%.

L'examen physique retrouvait des signes d'insuffisance cardiaque droite : une turgescence spontanée des veines jugulaires, un syndrome d'épanchement pleural liquidien droit, un reflux hépatojugulaire et une ascite de moyenne abondance. Il n'y avait pas d'œdèmes des membres inférieurs.

Sur le plan paraclinique, la fonction rénale était normale (créatinine = 10,6 mg/l; urée= 0,38 g/l), la numération formule sanguine sans particularité (taux d'hémoglobine à 14,6 g/dl, globules blancs à 7100/mm³ et plaquettes à 201 000/mm³).

La radiographie de thorax retrouvait une cardiomégalie et syndrome d'épanchement pleural liquidien droit qui a indiqué un bilan cardiologique

L'électrocardiogramme enregistré comme seules anomalies : une tachycardie sinusale à 115 cycles par minute, un bas voltage diffus. L'axe du cœur normal était normal ainsi que la conduction auriculo-ventriculaire. Il n'y avait pas hypertrophie.

A l'échocardiographie transthoracique, on avait une volumineuse masse, occupant la quasi-totalité du ventricule droit et s'étendant à l'oreillette droite. (Figure 1). On notait un petit épanchement péricardique en regard des cavités droites. La fonction systolique du ventricule gauche était conservée.

L'échographie abdominale montrait une hépatomégalie homogène, non spécifique et une ascite de moyenne abondance dont la ponction a ramené 100 cc de liquide jaune citrin à type de transsudat.



Figure 1 : Image échocardiographique, coupe apicale 4 cavités, montrant une volumineuse masse dans les cavités droites

il avait comme traitement du Furosémide 20 mg 3 fois par jour en intraveineuse directe et une anticoagulation efficace avec de l'Acénocoumarol : 4 mg par jour.

L'évolution a été marquée au troisième jour d'hospitalisation par une désaturation qui a nécessité la mise sous oxygénothérapie pendant quatre jours.

Une IRM cardiaque avec injection de produit de contraste a été réalisée au onzième jour d'hospitalisation, qui a conclu à la présence dans le ventricule droit d'une masse de 66,6*40 mm, à bords irréguliers et base sessile insérée sur la face latérale du ventricule droit et se continuant dans l'oreillette droite sans infiltration du péricarde sous-jacent ; d'aspect hétérogène avec des zones kystiques. La masse apparaît sur les séquences SSFP en isosignal ; en hypersignal sur les séquences T1 mapping (1372 ms), en hypersignal sur les séquences T2 mapping (67,62 ms) et prend de façon hétérogène le gadolinium sur les séquences de rehaussement tardif ; Critères IRM en faveur d'un lymphangiome. Le ventricule droit est dilaté, non

hypertrophié, la fraction d'éjection VG est mesurée à 18,56% pour un volume télédiastolique à 99,82 ml/m² et volume téléstolique à 81,29 ml/m².

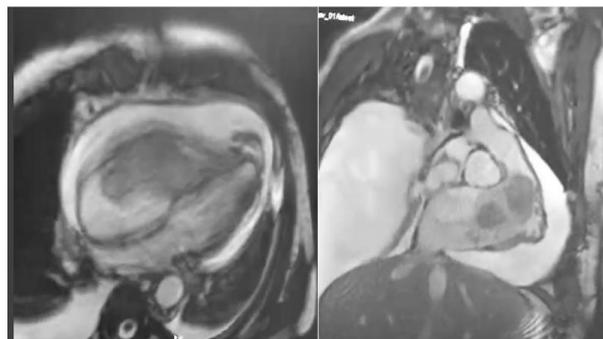


Figure 2, A, B : image IRM séquence ciné SSFP montrant une masse hétérogène dans le ventricule droit insérée dans sa face latérale

L'indication d'une exérèse de la masse suivie d'une analyse histologique a été posée, avec au préalable la réalisation d'une tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne. Cependant, le patient a refusé la suite de la prise en charge et est rentré dans son village.

Il a été admis un mois plus tard dans un tableau de tamponnade avec à l'échographie transthoracique une augmentation de la taille de la masse ainsi que de l'épanchement péricardique (figure 3, figure 4).



Figure 3 : Coupe apicale 4 cavités montrant la masse intracavitairaire droite plus volumineuse

Il est décédé quelques heures après son admission malgré la ponction péricardique effectuée, dans un tableau de défaillance multiviscérale notamment hépatique et rénale.



Figure 4 : Image échocardiographique montrant l'épanchement péricardique

DISCUSSION

Le lymphangiome cardiaque a été décrit pour la première fois en 1911, par Armstrong [6]. Le lymphangiome existe sous plusieurs formes : 1) la forme capillaire ou simple, 2) la forme caverneuse et 3) la forme kystique [2]. C'est cette dernière forme qui était retrouvée chez notre patient.

Très peu de données sont retrouvées dans la littérature, en dehors de quelques cas rapportés. Il est plus fréquent chez les enfants mais on note quelques cas rapportés chez les personnes âgées [2,7]. Dans la série des cas rapportés par Sekulic [8,9], la localisation péricardique est la plus fréquente, contrairement à notre cas où la localisation était intra-cavitaire droite.

Les localisations simultanées notamment extracardiaques sont décrites [8,10], d'où l'intérêt de la réalisation d'un scanner thoraco-abdomino pelvien pour évaluer l'atteinte ou l'extension sur d'autres sites. Cet examen n'a pu être réalisé par notre patient compte tenu de son refus de continuer la prise en charge.

Quant à la présentation clinique, elle varie d'un cas à un autre, pouvant aller jusqu'à la tamponnade [11]; l'insuffisance cardiaque droite était le mode de révélation de la tumeur dans ce cas.

Les méthodes diagnostiques habituelles sont l'échographie cardiaque (transthoracique et œsophagienne), la tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique (IRM). L'échodoppler cardiaque est faite en première intention et permet d'apprécier la taille, la localisation de la masse et ses répercussions sur les cavités et les fonctions cardiaques. L'IRM permet de mieux caractériser la nature de la masse. Cependant l'histologie est le diagnostic de certitude.

L'exérèse de la tumeur est recommandée dans les tumeurs bénignes, et la revue de la littérature rapporte une évolution favorable après celle-ci, sans récurrence constatée jusqu'à quatre ans [7,12].

Ce cas clinique met en exergue les difficultés rencontrées dans la prise en charge des maladies non transmissibles dans les pays à revenu intermédiaire. Un plateau technique

optimal et la mise de la couverture santé universelle pour toutes les affections sont impératifs.

CONCLUSION

Le lymphangiome cardiaque bien que rare, peut se révéler par un tableau d'insuffisance cardiaque. L'imagerie cardiaque a un apport considérable dans le diagnostic, particulièrement l'IRM qui permet de caractériser la masse en attendant la confirmation histologique.

RÉFÉRENCES

- 1-Peters PJ, Reinhardt S. The echocardiographic evaluation of intracardiac masses: a review. *J Am Soc Echocardiogram*. 2006 ;19 :230-40.
- 2-Biskupski Andrzej, Waligórski Szymon, Mokrzycki Krzysztof, Listewnik Mariusz , Biskupska Klaudia, Kram Andrzej, Domagala Wenancjusz & Brykczynski Mirosław. (2013). Cardiac lymphangioma. *Kardiologia i Torakochirurgia Polska*. 10. 283-288. 10.5114/kitp.2013.38104.
- 3-Pasteur-Rousseau, K. Souibri, I. Smaali et al. L'imagerie en coupe dans le bilan des tumeurs intracardiaques. *Annales de cardiologie et d'angéologie*. 2022.
- 4-Valérie, N. K., Kom, B., Ntep, M., Efonle, S., Menanga, A., & Kingué, S. (2022). Le Rhabdomyome Cardiaque chez un Adulte Camerounais : À Propos d'un Cas. *HEALTH SCIENCES AND DISEASE*, 23(12). Retrieved from <https://www.hsd-fmsb.org/index.php/hsd/article/view/4025>
- 5-Çora AR, Çelik E. Right Ventricular Epicardium-Originated Cardiac Lymphangioma: A Rare Tumor and Rare Origin. *Ann Thorac Surg*. 2022 Dec;114(6):e433-e434. doi: 10.1016/j.athoracsur.2022.01.060. Epub 2022 Feb 23. PMID: 35216993
- 6-Armstrong H, Monckeberg JG. Herzblock bedingt durch primären Herz-tumor, bei einem fünfjährigen Kind. *Deutsch Arch Klin Med* 1911; 102:144-166
- 7-Diao WJ, Shi C, Liu G, Liu XG, Li HH, Meng JJ, Shi Y, Chang MM, Liu YY. The diagnosis and treatment of cardiac lymphangioma: A case report and literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2019 Jan;98(2):e14000. doi: 10.1097/MD.00000000000014000. PMID: 30633187; PMCID: PMC633664
- 8-Pichler Sekulic S, Sekulic M. Primary cardiac and pericardial lymphangiomas: clinical, radiologic, and pathologic characterization derived from an institutional series and review of the literature. *Virchows Arch*. 2022 Jun;480(6):1211-1221. doi: 10.1007/s00428-022-03269-9. Epub 2022 Jan 10. PMID: 35013774.
- 9- Pichler Sekulic S, Kalfa DM, Fenlon E, Shah A, LaCorte J, Sekulic M. Pericardial lymphangioma: a rare benign albeit variably symptomatic tumefactive lesion. *Cardiovasc Pathol*. 2022 Mar-Apr;57:107402. doi: 10.1016/j.carpath.2021.107402. Epub 2021 Dec 4. PMID: 34875365
- 10-Park JG, Aubry MC, Godfrey JA, Midthun DE. Mediastinal lymphangioma: Mayo Clinic experience of 25 cases. *Mayo Clin Proc*. 2006 Sep;81(9):1197-203. doi: 10.4065/81.9.1197. PMID: 16970216.
- 11-Mishra P, Vaideeswar P, Marathe SP, Aironi B, Agrawal NB. Lymphangioma Presenting as Cardiac Tamponade in a Child. *J Card Surg*. 2015 Jul;30(7):613-6. doi: 10.1111/jocs.12572. Epub 2015 May 21. PMID: 25996356
- 12-Song L, Daniel Iroegbu C, Fan C. Case Report: Long-Term Outcome Following Maximal Partial Resection in a Primary Pericardial Lymphangiohemangioma. *Front Cardiovasc Med*. 2021 Jul 22;8:706098. doi: 10.3389/fcvm.2021.706098. PMID: 34368258; PMCID: PMC8339196.