

Fibroélastome papillaire du cordage de la valve mitrale révélé par deux accidents emboliques. À propos d'une observation

Papillary fibroelastoma of the mitral valve revealed by two embolic events. A case report

S Fennira, N Rekik, S Antit, S Sioua, W Koubaa*, S Kraïem.

Service de cardiologie, CHU Habib Thameur, Tunisie.

*Service d'anatomopathologie, CHU Habib Thameur, Tunis, Tunisie.

Université de Tunis El Manar

Résumé

Le fibroélastome papillaire (FP) est une tumeur cardiaque primitive bénigne très rare de localisation valvulaire préférentielle. Il peut se compliquer d'accidents emboliques sévères. Actuellement, le diagnostic est facilement évoqué en échocardiographie. L'exérèse chirurgicale de cette tumeur est un traitement sûr et efficace permettant de prévenir les risques de récurrence embolique.

Nous rapportons un cas de fibroélastome papillaire du cordage de la grande valve mitrale révélé à la fois par un accident vasculaire cérébral ischémique transitoire et un syndrome coronarien aigu sans sus-décalage persistant du segment ST en inféro-latérale chez une femme de 66 ans. L'échographie cardiaque découvre une masse d'échogénicité tissulaire, sessile et mobile, attachée au cordage de la grande valve mitrale. La patiente a bénéficié d'une exérèse chirurgicale. L'examen histologique a confirmé le diagnostic de fibroélastome papillaire. L'évolution clinique fut favorable, sans récurrence tumorale ou ischémique.

Mots-clés

Fibroélastome papillaire, Accident ischémique cérébral, syndrome coronarien aigu sans sus-décalage persistant du segment ST, échocardiographie, chirurgie cardiaque.

Summary

Cardiac papillary fibroelastoma is very rare and benign primitive tumor, usually involving heart valves. It becomes serious illnesses when associated with clinical events, as systemic embolism. Currently, the diagnosis is easily evoked by echocardiography. Surgical excision of this tumor is a safe and effective treatment to prevent the risks of embolic repetition.

We report on a 66 year-old woman suffering from a papillary fibroelastoma attached to the anterior mitral leaflet and revealed by both transient ischemic stroke and non-ST-segment elevation acute coronary syndrome. Echocardiography detected tumor, sessile and mobile, attached to the rope of the great mitral valve. The tumor was surgically excised. The histological examination confirmed the diagnosis of papillary fibroelastoma. The clinical course was uneventful and no recurrence was observed.

Keywords

Papillary fibroelastoma, ischemic stroke, non-ST-segment elevation acute coronary syndrome, echocardiography, cardiac surgery.

Correspondance

Dr Sana Fennira

Service de Cardiologie, CHU Habib Thameur

Tunis, Tunisie

Email : fennira2@yahoo.fr

INTRODUCTION

Le fibroélastome papillaire (FP) est une tumeur cardiaque primitive bénigne et rare. Il représente environ 7% des tumeurs cardiaques primitives et il est le troisième par ordre de fréquence après le myxome et le lipome [1].

Il est habituellement asymptomatique mais il peut être à l'origine de complications emboliques graves telles que les accidents ischémiques cérébraux, les syndromes coronariens aigus, l'embolie pulmonaire et la mort subite.

CAS CLINIQUE

Mme K.S, âgée de 66 ans, est hospitalisée pour la prise en charge d'un syndrome coronarien aigu sans sus-décalage persistant du segment ST.

Elle a comme facteurs de risque cardiovasculaire une surcharge pondérale modérée (IMC = 23,2 kg/m²), une obésité androïde (TT = 96 cm), la ménopause (depuis 20 ans), un diabète type 2 (depuis 12 ans mal équilibré), une hypertension artérielle essentielle (depuis 10 ans sous bithérapie mal équilibrée) et une hyperlipémie mixte non traitée. Ses antécédents médicaux révèlent un accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique constitué en 2000, et la notion d'un accident ischémique transitoire (AIT) une semaine avant son admission, en effet la patiente rapporte une parésie et une paresthésie de l'hémicorps droit à prédominance brachiale totalement régressive. Par ailleurs elle ne présentait pas d'antécédents chirurgicaux particuliers.

Elle a consulté les urgences pour des douleurs thoraciques angineuses, au repos, survenue la veille. À l'examen clinique, la patiente est apyrétique, les bruits du cœur sont réguliers avec présence d'un souffle holosystolique au foyer mitral à irradiation endo-apexienne, d'intensité 4/6 ; absence de signe d'insuffisance cardiaque et son examen neurologique ne retrouve pas de déficit sensitivomoteur localisé ou d'anomalie des réflexes tendineux.

L'électrocardiogramme (ECG) a montré un rythme régulier sinusal avec une ischémie sous-épicardique et une lésion sous-endocardique dans le territoire inféro-latéro-basal.

La radiographie du thorax a montré une cardiomégalie V2 (ICT = 0.55), un arc moyen gauche rectiligne, un arc inférieur gauche convexe, une pointe du cœur sous-diaphragmatique et un léger débord droit. Le parenchyme pulmonaire paraissait sain.

La biologie a objectivé un diabète mal équilibré, un taux de troponine élevé à 12ng/ml. Il n'y avait pas de syndrome inflammatoire biologique. L'ionogramme, la fonction rénale étaient normaux.

Une échographie transthoracique (ETT) a révélé une

masse échogène, isolée, pédiculée et mobile, de 10 mm de grand axe, attachée aux cordages de la grande valve mitrale (Figure N°1). En dehors de cette image, la valve mitrale était épaissie avec une fuite importante (SOR = 0,4 cm², VR = 58 ml et ITVmitrale/ITVaortique = 1). Le ventricule gauche était non dilaté, à parois non hypertrophiées, de cinétique globale et segmentaire conservées. Les valves aortiques, pulmonaires étaient normales. Les cavités droites étaient dilatées. L'anneau tricuspide était à 38 mm. Il y avait une fuite tricuspide estimée grade II évaluant une PAPS à 60 mmHg.



Figure n°1 : Aspect en échographie cardiaque transthoracique (mode 2D, coupe apicale deux cavités) : présence d'une masse tumorale échogène, pédiculée, de 10 mm de grand axe, attachée aux cordages de la grande valve mitrale (flèche).

L'échographie trans-œsophagienne (ETO) ne trouve pas de thrombus intra-auriculaire gauche, de contraste spontané, de foramen ovale perméable ni de signes en faveur d'une endocardite infectieuse. Elle confirmait la présence d'une masse échogène, pédiculée, homogène, de 16 mm de grand axe, très mobile, attachée aux cordages de la grande valve mitrale (Figure N°2).

La coronarographie a objectivé une occlusion de la partie proximale du segment II de la circonflexe gauche, avec un arrêt brutal cupuliforme évoquant une origine embolique (Figure N°3). Par ailleurs, le reste du réseau coronaire était sain.

En l'absence de syndrome infectieux clinique et biologique et de signes échographiques, le diagnostic d'endocardite infectieuse aiguë a été éliminé (en se basant sur les critères de la Dukes University modifiés) et en présence d'une forte suspicion d'une tumeur valvulaire devant l'aspect échographique et les

accidents emboliques, une IRM cardiaque a été faite. Elle a montré une formation de 12 mm de grand axe, friable, de contours mal limités, appendue au bord libre de la grande valve mitrale apparent en hypo-signal sur les séquences ciné (Figure N°4).



Figure n°2 : Aspect en échographie cardiaque transoesophagienne (mode 2D, deux cavités, plan de coupe à 93°) : présence d'une masse tumorale appendue sur le versant ventriculaire de la grande valve mitrale (flèche).



Figure n°3 : Coronarographie CAU 24°/OAD 23° : Occlusion de l'artère circonflexe gauche segment 2 (flèche)

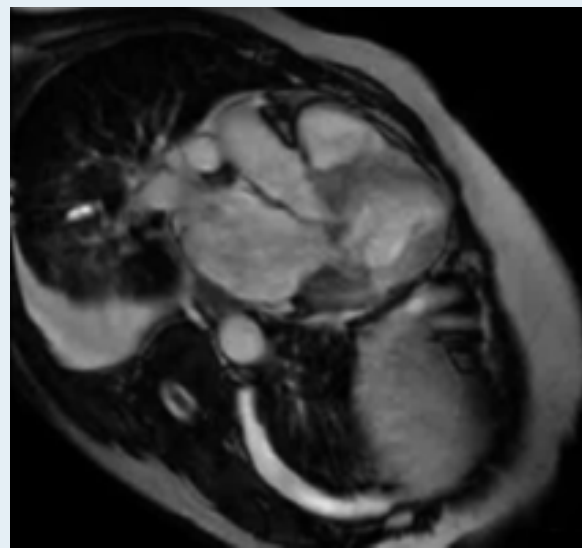


Figure n°4 : L'IRM cardiaque : image tumorale appendue au bord libre de la grande valve mitrale (flèche).

Devant les antécédents d'AVC et la notion d'AIT, une imagerie cérébrale par tomodensitométrie (TDM) a été demandée et elle a montré une atrophie cortico-sous corticale avec présence d'une lacune ischémique ancienne capsulo-lenticulaire gauche et absence de signes en faveur d'un accident vasculaire ischémique récent.

L'échographie Doppler des troncs supra-aortiques n'a pas montré de lésions athéromateuses ni de sténose hémodynamiquement significative.

L'ensemble de ces données cliniques et d'imageries cardiaques, nous ont permis de retenir le diagnostic d'une tumeur valvulaire primitive, en l'absence de contexte clinique et paraclinique néoplasique. Le diagnostic de fibroélastome papillaire était fortement suspecté devant la localisation et les accidents emboliques.

L'exérèse chirurgicale a été indiquée. L'intervention s'est déroulée sous circulation extracorporelle, l'exploration per-opératoire a montré une oreillette gauche très dilatée, un auricule libre, un épaississement de la grande et petite valve mitrale, les cordages étaient fins avec un aspect tumoral sur un cordage de A2. Le geste consistait en une exérèse de la tumeur avec un remplacement valvulaire mitrale par valve mécanique type Saint Jude Médical N° 31, une annuloplastie tricuspide par un anneau Edwards N° 30 et un monopontage de la marginale gauche par un greffon veineux saphène interne. Les suites opératoires étaient simples. L'examen histologique a confirmé le diagnostic d'un fibroélastome papillaire du cordage de la grande valve mitrale. En effet, l'examen macroscopique (Figure N°5)

trouve une tumeur blanchâtre, translucide, d'aspect nodulaire, pédiculée, à surface externe muriforme occupant la totalité des cordages de la grande valve mitrale.



Figure n°5 : Pièce opératoire montrant l'aspect macroscopique du fibroélastome (flèche).

Au microscope (Figure N°6), la tumeur est faite de papilles plus au moins larges tapissées d'un épithélium régulier aplati endothéliforme unistratifié dépourvu d'atypie nucléaire. Il repose sur un tissu lâche d'aspect oedémateux. L'axe des papilles est plus au moins cellulaire, formé de fibroblastes allongées ou fusiformes sur un fond fibreux tantôt hyalin tantôt oedématisé. L'évolution est favorable avec absence de récurrence tumorale ou embolique.



Figure n°6 : Examen anatomopathologique du fibroélastome papillaire (coloration hématoxyline éosine safran ; G x 200)

DISCUSSION

Les tumeurs cardiopéricardiques primitives sont relativement rares. Leur incidence moyenne dans la population générale est de 0,02 % [1]. Environ 75 % de ces tumeurs sont bénignes et moins de 10% sont localisées sur les valves. Ces tumeurs valvulaires sont dans plus de 75% des cas type fibroélastome papillaire [2]. En effet, celui-ci représente la première cause de tumeur valvulaire et la troisième cause de tumeur cardiaque primitive bénigne de l'adulte derrière les myxomes et les lipomes [3].

Il n'existe aucun facteur de risque reconnu de survenue de fibroélastome papillaire. Il a la même incidence chez l'homme et la femme (sex-ratio=1). Il peut se voir à tout âge, mais il touche principalement le sujet de plus de 60 ans [4]. Sur le plan clinique, les patients porteurs d'un fibroélastome papillaire sont asymptomatiques dans un tiers des cas [5] et leur découverte est fortuite. Les signes cliniques sont liés au risque embolique ou au caractère obstructif qui en fait sa gravité. Pour les tumeurs situées au niveau du cœur gauche, les migrations cérébrales sont responsables d'accidents vasculaires cérébraux constitués ou non qui se voient dans environ 50% des cas. La migration coronaire, responsable de syndrome coronarien aigu, complique 20% des cas. Une ischémie artérielle périphérique (membres inférieurs, l'artère centrale de la rétine...) est également possible [4]. Pour les tumeurs localisées à droite, l'embolisation est pulmonaire avec un cortège de signes cliniques en rapport avec le degré de l'obstruction. La nature de ces emboles est soit une fragmentation tumorale, soit un détachement de formations cruriques de la surface de la tumeur [6,7]. Aucune étude n'a évalué le risque embolique du fibroélastome par rapport aux autres cardiopathies. Dans la littérature, aucun cas de fibroélastome papillaire n'a été découvert à l'occasion de plus d'un accident embolique. Chez notre patiente, la tumeur a embolisé à la fois dans les coronaires et dans le cerveau.

A l'échocardiographie, le fibroélastome se présente comme une masse mobile, arrondie, irrégulière, pédiculée avec un aspect plus au moins chevelu [8]. L'ETO a une meilleure sensibilité et permet une analyse précise des rapports de la tumeur aux structures adjacentes [9]. Le diagnostic n'est pas toujours facile et passe par l'élimination d'une possible végétation dans le cadre d'une endocardite. Le développement de l'imagerie cardiaque en coupe par TDM [10] ou IRM a permis une meilleure approche diagnostique et une évaluation précise des différents rapports anatomiques [10,11]. Outre la végétation dans le cadre d'endocardite infectieuse, les diagnostics différentiels du fibroélastome sont le thrombus intracardiaque, les autres tumeurs, bénignes ou plus rarement malignes. Le contexte clinique, l'évolution sous traitement

anticoagulant et/ou antibiotique et les données d'imagerie sont nécessaires pour évoquer le diagnostic [5]. Seul l'examen anatomopathologique permet de confirmer le diagnostic. En effet, il s'agit classiquement d'une tumeur pédiculée, son corps est formé de nombreux replis, sa taille peut varier de deux millimètres à sept centimètres [4], 80 % des fibroélastomes papillaires sont inférieurs à 1 cm. Les localisations possibles sont nombreuses [4,5,12] : valve aortique le plus souvent (30%) puis la valve mitrale (20-25%) et exceptionnellement non valvulaire : paroi du ventricule gauche, veine pulmonaire, ventricule droit. Aucun cas de fibroélastome papillaire du cordage n'a été rapporté. Il peut être unique ou multiples, dans moins de 10% des cas [5]. Sur le plan histologique, cette tumeur est non vascularisée et est constituée d'un centre collagène recouvert d'une couche de fibres élastiques, de tissu conjonctif, puis d'une ou plusieurs couches de cellules endothéliales [13]. Dans sa forme typique, cette tumeur a un aspect framboisé mais la présence de multiples prolongements papillaires est à l'origine dans un milieu liquide, d'une ressemblance avec une anémone de mer [14]. Aucune cellule néoplasique n'est décrite dans la littérature. Mais, des anomalies cytogénétiques complexes ont été identifiées, leur conférant des caractéristiques de malignité locale [15]. Du fait du risque emboligène, le traitement du fibroélastome papillaire est avant tout chirurgical [2,12,16]. Le geste consiste à une exérèse complète de

la tumeur ; un geste de plastie valvulaire, voire un remplacement, est parfois nécessaire selon la taille, la localisation et les lésions associées [12,16]. Le risque opératoire est faible. Le pronostic ultérieur est excellent et il n'existe pas de risque de récurrence tumorale ou embolique décrit dans la littérature [4]. Le traitement médical par anticoagulant ou antiagrégant au long cours paraît isolément insuffisant pour prévenir une nouvelle embolie [17]. L'attitude conservatrice médicale devant des fibroélastomes papillaires de petite taille ou asymptomatiques [18] est très discutable en raison d'un haut potentiel emboligène de ces tumeurs. En effet, ce traitement ne peut être proposé qu'en cas de contre-indication chirurgicale liée à l'état général du patient [4].

CONCLUSION

Le fibroélastome est la tumeur valvulaire la plus fréquente mais sa prévalence exacte demeure inconnue. Il est le plus souvent asymptomatique. L'échocardiographie est l'examen clé pour le diagnostic. Son évolution peut être entravé par des complications emboliques graves pouvant mettre en jeu le pronostic fonctionnel et vital du patient. De ce fait, son traitement est essentiellement chirurgical par une exérèse de la tumeur. Le pronostic postopératoire est excellent.

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt

REFERENCES

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. McAllister HA, Fenoglio JJ. Tumors of cardiovascular system. In : Hartmann MH, Cowan WR eds. Atlas of tumor pathology. Washington : Armed forces institute of pathology, 1978.
4. 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.
5. Howard RA, Aldea GS, Shapira OM, Kasznica JM, Davidoff R. Papillary fibroelastoma: increasing recognition of a surgical disease. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1881-5.
6. Fowles RE, Miller DC, Egberg BM, et al. Systemic embolization from a mitral valve papillary endocardial fibroma detected by two-dimensional echocardiography. *Am Heart J* 1981;102:128-30.
7. Muir KW, Mac Neish I, Gosset DG, et al. Visualization of cardiac emboli from mitral valve papillary fibroelastoma. *Stroke* 1996;27:1133-4.
8. Sun JP, Asher GR, Yang XS, et al. Clinical and echographic characteristics of papillary fibroelastomas. A retrospective and prospective study in 162 patients. *Circulation* 2001;103:2687-93.
9. 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.
10. 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.
11. De Arenaza DP, Pietrani M, Moon JC, et al. Cardiac fibroelastoma: cardiovascular magnetic resonance characteristics. *J Cardiovasc Magn Reson* 2007;9:621.
12. 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.
13. Tazelaar HD, Locke TJ, Mc Gregor CG. Pathology of surgically excised primary cardiac tumors. *Mayo Clin Proc* 1992;67:965-75.
14. Grinda JM, Latremouille CH, Berrebi A, et al. Cardiac fibroelastomas: six operated cases and review of the literature. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2000;93:727-32.
15. Watchell M, Heritage DW, Pastore L, Rhee J. Cytogenetic study of cardiac papillary fibroelastoma. *Cancer Genet Cytogenet* 2000;120:174-5.
16. Di Mattia DG, Assaghi A, Mangini A, Ravagnan S, Bonetto S, Funrado P. Mitral valve repair for anterior leaflet papillary fibroelastoma: two case descriptions and a literature review. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;15:103-7.
17. Mac Fadden MP, Lacy RJ. Intracardiac papillary fibroelastoma: an occult cause of embolic neurologic deficit. *Ann Thorac Surg* 1987; 43 : 667-9.
18. Brown RD Jr, Khandheria BK, Edwards WD. Cardiac papillary fibroelastoma: a treatable cause of transient ischemic attack and ischemic stroke detected by transesophageal echocardiography. *Mayo Clin Proc* 1995; 70 : 863-8.