

Thrombus intra-ventriculaire droit révélé par une embolie pulmonaire chez un jeune adulte : à propos d'un cas

Right ventricular intracavitary thrombus revealing pulmonary embolism in a young adult: a case report

Younes El Kharras, Syrine Saidane, Omar Haddar, Wissal Hamdi, Sana Said, Amel Chakroun, Leila Boulares, Khadija Mzoughi

1. Service de cardiologie, Hôpital Universitaire Habib Bougatfa, Bizerte, Tunisie

2. Université Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis

RÉSUMÉ

Nous rapportons le cas d'un homme de 30 ans admis pour douleurs thoraciques fébriles évoluant depuis trois semaines, compliquées d'hémoptysie. L'angioscanner thoracique a objectivé une embolie pulmonaire bilatérale associée à un infarctus pulmonaire et à un nodule pulmonaire irrégulier, soulevant initialement une suspicion néoplasique. L'échocardiographie a mis en évidence une masse intracavitaires du ventricule droit, faisant discuter une tumeur cardiaque ou un thrombus. L'IRM cardiaque a permis de conclure à un thrombus intra-ventriculaire droit organisé. Le bilan étiologique a révélé un déficit combiné en protéine C et protéine S. Le patient a été traité par anticoagulation curative avec une évolution favorable. Ce cas met en lumière la complexité diagnostique des masses intracavitaires droites et l'intérêt majeur de l'IRM cardiaque dans leur caractérisation, ainsi que la nécessité de rechercher une thrombophilie devant une embolie pulmonaire du sujet jeune.

MOTS-CLÉS

Embolie pulmonaire, thrombus ventriculaire droit, protéine C, protéine S, thrombophilie.

SUMMARY

We report the case of a 30-year-old man admitted for febrile chest pain evolving for three weeks, complicated by hemoptysis. AngioCTscan revealed bilateral pulmonary embolism associated with pulmonary infarction and an irregular pulmonary nodule, initially raising suspicion of malignancy. Transthoracic echocardiography showed a right ventricular intracavitary mass, leading to the discussion of cardiac tumor or thrombus. Cardiac MRI confirmed the diagnosis of an organized right ventricular thrombus. Etiological investigations revealed combined protein C and protein S deficiency. The patient was treated with curative anticoagulation with favorable outcome. This case highlights the diagnostic challenges of right ventricular masses and the importance of thrombophilia screening in young patients with unprovoked pulmonary embolism.

KEYWORDS

Pulmonary embolism, right ventricular thrombus, protein C, protein S, thrombophilia.

Correspondance

Younes El Kharras

INTRODUCTION

Les thrombus intracavitaires du ventricule droit sont rares et représentent un défi diagnostique en raison de leurs multiples étiologies possibles incluant tumeurs cardiaques, végétations infectieuses et anomalies de la coagulation. Chez le sujet jeune, l'association d'une embolie pulmonaire et d'une masse intracavitaire impose une démarche diagnostique rigoureuse afin d'éviter toute erreur thérapeutique. L'IRM cardiaque occupe une place centrale dans la caractérisation tissulaire des masses intracavitaires. Nous rapportons l'observation d'un thrombus intra-ventriculaire droit révélateur d'un déficit combiné en protéine C et protéine S.

OBSERVATION

Il s'agit d'un patient âgé de 30 ans, sans antécédents médicaux notables, hospitalisé pour la prise en charge de douleurs basithoraciques droites fébriles évoluant depuis trois semaines, associées secondairement à une hémoptysie. À l'admission, il présentait une tachycardie à 110 battements par minute et une saturation périphérique en oxygène à 93 % à l'air ambiant. Le scanner thoracique a montré une embolie pulmonaire bilatérale sous segmentaire compliquée d'un infarctus pulmonaire et d'un nodule pulmonaire irrégulier faisant initialement évoquer une étiologie tumorale. L'échocardiographie transthoracique a révélé une masse polylobée adhérente à la paroi latérale du ventricule droit, faisant discuter une tumeur cardiaque ou un thrombus (Figure 1).

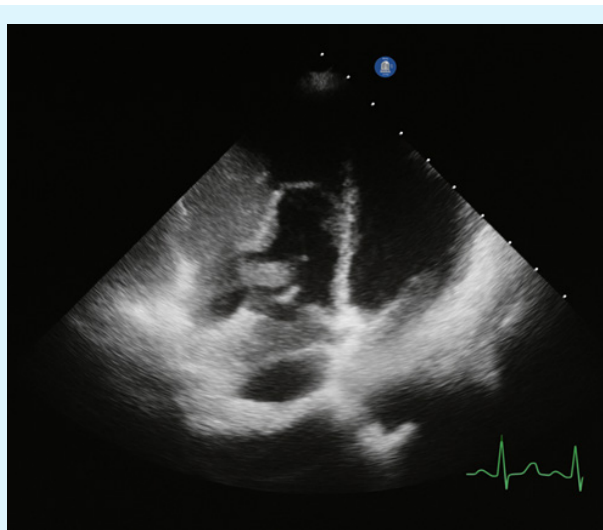


Figure 1. Échocardiographie transthoracique montrant la masse intra-ventriculaire droite.

Par ailleurs, la fonction ventriculaire gauche était conservée. Les cavités droites n'étaient pas dilatées et la fonction systolique ventriculaire droite était conservée. Les pressions artérielles pulmonaires systoliques étaient à 48 mm Hg. La fibroscopie bronchique était normale. L'IRM cardiaque a conclu à un thrombus intra-ventriculaire droit organisé mesurant 23*18*54 mm. Devant le caractère atypique de la thrombose chez un sujet jeune sans facteur déclenchant évident, un bilan de thrombophilie a été réalisé, mettant en évidence un déficit combiné en protéines C et S. Le patient a été traité par héparine à dose curative puis par anticoagulant oral au long cours avec une évolution clinique favorable, une nette régression du thrombus lors du contrôle échographique à deux mois puis sa disparition lors du contrôle à un an (Figure 2).

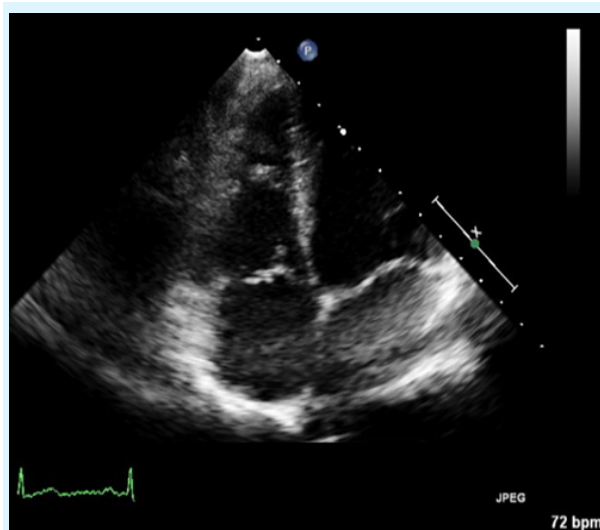


Figure 2. Échocardiographie de contrôle à un an montrant la disparition de la masse intra-ventriculaire droite.

DISCUSSION

Le thrombus intracavitaire du ventricule droit est une entité rare, le plus souvent observée dans le contexte d'une embolie pulmonaire aiguë, d'une cardiopathie sous-jacente ou d'un état d'hypercoagulabilité [1,9–11]. Sa présence chez un sujet jeune sans cardiopathie structurelle connue constitue une situation inhabituelle, justifiant une démarche diagnostique rigoureuse afin de distinguer un thrombus d'une tumeur cardiaque ou d'une végétation infectieuse [2–4].

Dans notre observation, la présentation initiale associait une embolie pulmonaire bilatérale, un infarctus pulmonaire, une hémoptysie et une masse intracavitaire du ventricule

droit, ce qui rendait le diagnostic moins évident d'emblée et imposait une discussion multidisciplinaire [1].

Le premier enjeu diagnostique était la caractérisation de la masse ventriculaire droite. À l'échocardiographie, la présence d'une masse polylobée, adhérente à la paroi latérale du ventricule droit, faisait discuter plusieurs hypothèses, notamment un thrombus mural, une tumeur cardiaque primitive ou secondaire, voire une végétation atypique [2-4]. Les tumeurs cardiaques primitives droites sont rares, mais doivent être évoquées devant toute masse intracavitaire, en particulier lorsqu'il existe une symptomatologie systémique ou des anomalies pulmonaires associées [2-4]. De même, le contexte initial fébrile et l'élévation importante des marqueurs inflammatoires pouvaient faire envisager une étiologie infectieuse. Cependant, l'absence d'arguments microbiologiques, la normalité de la fibroscopie bronchique et surtout les données de l'IRM cardiaque ont permis d'écarter ces diagnostics [2-4].

L'IRM cardiaque a joué un rôle central dans notre cas. Elle a montré une masse en hyposignal T2, sans rehaussement tardif après injection de gadolinium, aspect fortement évocateur d'un thrombus organisé [2-4]. En pratique, l'IRM constitue l'examen de référence pour la caractérisation tissulaire des masses cardiaques, en complément de l'échocardiographie [2-4]. Elle permet de différencier les thrombi des masses tumorales, ces dernières présentant habituellement une vascularisation et un rehaussement variables selon leur nature histologique [2-4]. Dans notre observation, l'absence complète de rehaussement tardif et le caractère mural de la lésion ont orienté de façon robuste vers une origine thrombotique [2-4].

La nature thrombotique de la masse ayant été retenue, l'association à une embolie pulmonaire chez un sujet jeune sans cardiopathie connue ni facteur déclenchant évident a conduit à la recherche d'une thrombophilie sous-jacente [1,5]. Les recommandations internationales ne préconisent pas un dépistage systématique de thrombophilie chez tous les patients présentant une maladie thromboembolique veineuse, mais cette exploration est pertinente devant une thrombose survenant à un âge jeune, en l'absence de facteur provoquant, ou dans une localisation inhabituelle [1,5].

Le bilan étiologique a finalement montré un déficit combiné en protéine C et protéine S. Ces deux protéines sont des anticoagulants naturels majeurs intervenant dans l'inhibition des facteurs Va et VIIIa, et leur déficit expose à une hypercoagulabilité avec augmentation du risque de thrombose veineuse profonde et d'embolie pulmonaire [6-8]. Les localisations atypiques sont

plus rares, mais bien décrites, notamment au niveau des cavités cardiaques droites [6-8].

La stratégie thérapeutique repose principalement sur l'anticoagulation [1,5,9-12]. Dans notre observation, le patient a d'abord reçu une héparine de bas poids moléculaire à dose curative, ce qui est cohérent dans la phase aiguë, notamment avant la réalisation du bilan de thrombophilie [1,5]. Le relais par antivitamine K puis le passage à un anticoagulant oral direct s'inscrivent dans une logique de traitement prolongé [1,5]. En l'absence d'instabilité hémodynamique et en raison du caractère mural du thrombus, une stratégie conservatrice par anticoagulation seule était justifiée [9-11]. La fibrinolyse ou l'embolctomie chirurgicale sont surtout discutées dans les formes avec thrombus mobile, flottant, ou associées à une embolie pulmonaire grave [9-11]. Par ailleurs, l'utilisation des AVK chez les patients déficitaires en protéine C ou S doit être prudente, en raison du risque rare mais connu de nécrose cutanée ou de complications thrombotiques paradoxales en début de traitement [12]. Dans notre cas, l'évolution favorable sous traitement médical confirme la pertinence de cette attitude.

Le pronostic dépend de la résorption du thrombus, du contrôle du terrain thrombophilique et du risque de récurrence thromboembolique [10,11,13,14]. Une surveillance clinique et échocardiographique régulière est donc nécessaire. Chez les patients présentant une thrombophilie majeure, la question d'une anticoagulation prolongée, voire indéfinie, doit être discutée au cas par cas selon le profil de risque hémorragique et le contexte clinique [1,5-8]. Plusieurs études ont montré que la dysfonction ventriculaire droite et la persistance de matériel thrombotique pouvaient influencer le pronostic à moyen terme [10,11,14].

En définitive, cette observation souligne l'intérêt d'une approche diagnostique structurée devant toute masse intracavitaire droite, en particulier chez un sujet jeune présentant une embolie pulmonaire sans facteur déclenchant évident [1,5]. Elle met également en évidence la valeur ajoutée de l'IRM cardiaque dans la caractérisation des masses intracardiaques [2-4] et l'importance de rechercher une thrombophilie devant une présentation thrombotique inhabituelle [6-8].

CONCLUSION

Ce cas souligne l'importance d'une évaluation exhaustive devant une embolie pulmonaire du sujet jeune, en particulier lorsque l'imagerie révèle une masse intracavitaire. L'IRM cardiaque permet une caractérisation précise, essentielle pour éviter les erreurs diagnostiques. Le déficit combiné en Protéine C et Protéine S, bien que rare, doit être évoqué devant une thrombose atypique et non provoquée.

REFERENCES

1. Konstantinides SV, Meyer G, Becattini C, Bueno H, Geersing GJ, Harjola VP, *et al.* ESC Guidelines for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism. *Eur Heart J.* 2019.
2. Srichai MB, Junor C, Rodriguez LL, Stillman AE, Grimm RA, Lieber ML, *et al.* Clinical imaging of cardiac masses. *JACC Img.* 2011.
3. Sparrow P, Rubens M, Douglas A, Mohiaddin R. MR imaging of cardiac tumors. *Heart.* 2005.
4. Hoey ET, Shahid M, Ganeshan A, Baijal S, Simpson H, Watkin RW, *et al.* MRI in cardiac masses. *Clin Radiol.* 2014.
5. Ortel TL, Neumann I, Ageno W, Beyer-Westendorf J, Blatchford O, Davidson BL, *et al.* CHEST guideline for VTE. *Chest.* 2021.
6. Rezende SM, Santos JM, Annichino-Bizzacchi JM. Protein C deficiency. *Haemostasis.* 2004.
7. Heijboer H, Brandjes DP, Buller HR, Sturk A, ten Cate JW. Protein S deficiency. *Thromb Haemost.*
8. Dahlbäck B. Protein C–Protein S pathway. *Thromb Res.*
9. Chartier L, Béra J, Delomez M, Asseman P, Beregi JP, Bauchart JJ, *et al.* Free-floating thrombi in the right heart. *Circulation.*
10. Rose PS, Punjabi NM, Pearse DB. Treatment of right heart thrombi. *Am J Cardiol.*
11. Torbicki A, Galié N, Covezzoli A, Rossi E, De Rosa M, Goldhaber SZ, *et al.* Right heart thrombi in PE. *Chest.*
12. Warkentin TE, Kelton JG. Venous limb gangrene with warfarin in protein C deficiency. *Ann Intern Med.*
13. Ohno Y, Hatabu H, Sugimura K, *et al.* Advances in PE imaging. *Radiology.* 2011.
14. Ghuyssen A, Lambermont B, Delvenne P, *et al.* Prognostic value of RV dysfunction in acute PE. *Intensive Care Med.* 2005