

Troubles du rythme cardiaque et syndrome cave supérieur révélateurs d'un syndrome de Richter

Cardiac arrhythmias and superior vena cava syndrome revealing a Richter's syndrome

M. Igala¹, A. Kentos¹, M.-F. Dehou², P. Unger³, E. Stoupe³ et D. Bron¹

Services ¹d'Hématologie, ²d'Anatomie pathologique, Hôpital Erasme, ³Service de Cardiologie, C.H.U. Saint-Pierre

RESUME

Le syndrome de Richter est la transformation agressive d'une leucémie lymphoïde chronique en un lymphome diffus à grande cellules. Les localisations et les manifestations cliniques sont variées. Nous rapportons l'observation d'un syndrome de Richter révélé par des troubles du rythme cardiaque et un syndrome cave supérieur chez une patiente de 78 ans suivie depuis 2 ans pour une leucémie lymphoïde chronique.

Rev Med Brux 2014 ; 35 : 69-71

ABSTRACT

Richter's syndrome is the aggressive transformation of chronic lymphocytic leukemia in a diffuse large cell lymphoma. The locations and the clinical manifestations are varied. We report the case of a Richter's syndrome revealed by cardiac arrhythmias and superior vena cava syndrome in a patient of 78 years followed during 2 years for chronic lymphocytic leukemia.

Rev Med Brux 2014 ; 35 : 69-71

Key words : chronic lymphocytic leukemia, Richter's syndrome, superior vena cava syndrome

INTRODUCTION

Le syndrome de Richter est la transformation de la leucémie lymphoïde chronique (LLC) dans 3 à 10 % des cas en un lymphome de haut grade diffus à grandes cellules. Les localisations habituelles sont ganglionnaires, cutanées, neurologiques ou broncho-pulmonaires ; l'atteinte cardiaque est rarement rencontrée¹.

Nous rapportons le cas d'une patiente de 78 ans suivie pour une leucémie lymphoïde chronique qui a présenté des troubles du rythme cardiaque et un syndrome cave supérieur d'apparition rapidement progressive. Le bilan a mis en évidence une masse cardiaque dont la biopsie a permis le diagnostic d'un lymphome diffus à grandes cellules qui, dans ce contexte, peut être qualifié de syndrome de Richter.

OBSERVATION

Une patiente de 78 ans est admise à l'hôpital en raison de malaises lipothymiques associés à une gêne respiratoire et un œdème facial et des membres supérieurs apparus depuis une semaine. Suivie depuis 2 ans pour une leucémie lymphoïde chronique (LLC) de stade A non traitée, la patiente présentait depuis 2 mois avant l'admission des malaises lipothymiques de fréquence croissante. L'enregistrement holter avait objectivé des pauses cardiaques entraînant l'implantation d'un pacemaker. A l'admission, la patiente était dyspnéique et dysphonique et présentait un œdème du visage et des membres supérieurs, une circulation veineuse thoracique, une adénopathie axillaire d'aspect non inflammatoire, un rythme cardiaque irrégulier avec une fréquence à 112 battements par minute et une pression artérielle à 130/70 mmHg. Les examens biologiques ont objectivé

une anémie à 10,4 g/dl normocytaire normochrome et une lymphocytose à 20.698/mm³ ; les bilans hépatique et rénal étaient normaux, des LDH à 2 fois la normale et une CRP normale. L'échographie cardiaque a révélé un épanchement péricardique circonférentiel sans signes de tamponnade avec la présence d'une masse de grande taille de plus de 5 cm entre l'oreillette gauche et l'artère pulmonaire. L'angio-scanner des artères pulmonaires montrait une masse infiltrant diffusément la portion supérieure droite et postérieure du péricarde. La tomographie par émission de positons couplée à la tomodensitométrie (18F-TEP-TDM) du corps entier a confirmé le syndrome tumoral fait d'une masse infiltrative médiastinale, de nodules péricardiques et spléniques, d'adénopathies inguinales et axillaire droites, avec des SUV max (*Standardized Uptake Value*) de 16 largement prédictifs du caractère agressif de la tumeur.

La cytoponction des adénopathies para-aortiques va montrer des cellules atypiques exprimant les antigènes CD 20 et CD 45 ainsi qu'un immunomarquage pour le BCL-2, suggérant un lymphome de type B. La biopsie du ganglion périphérique le plus accessible (axillaire droit) confirme l'infiltration par une leucémie lymphoïde chronique alors que la patiente se détériore cliniquement et présente une fibrillation auriculaire avec troubles diffus de la repolarisation.

Une nouvelle échographie cardiaque trans-thoracique est réalisée et note une volumineuse masse hétérogène mesurant 10 x 6 cm envahissant l'oreillette droite, l'oreillette gauche et l'aorte (figure 1). La fraction d'éjection du ventricule gauche est conservée.

Une biopsie tumorale sous contrôle échographique transœsophagien par abord cave inférieur est réalisée et l'examen anatomopathologique avec immunomarquage permet de conclure à un lymphome diffus à grandes

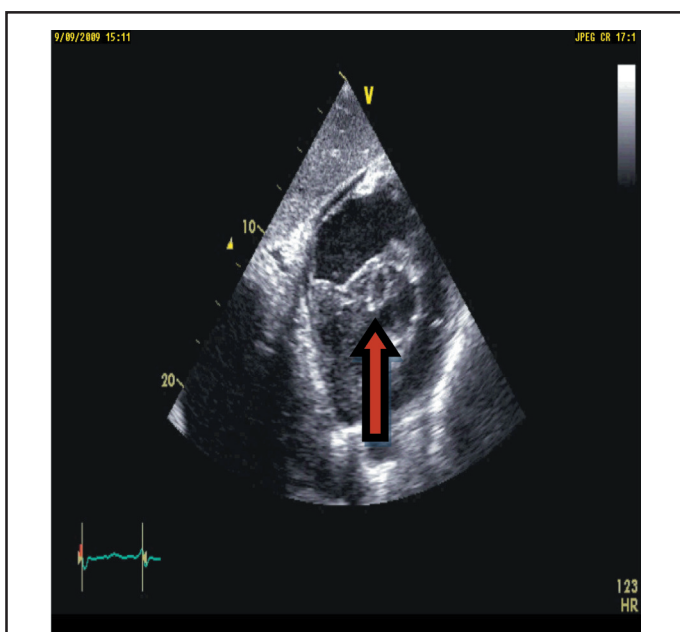


Figure 1 : Masse intra-cardiaque envahissant l'oreillette droite, l'oreillette gauche et l'aorte.

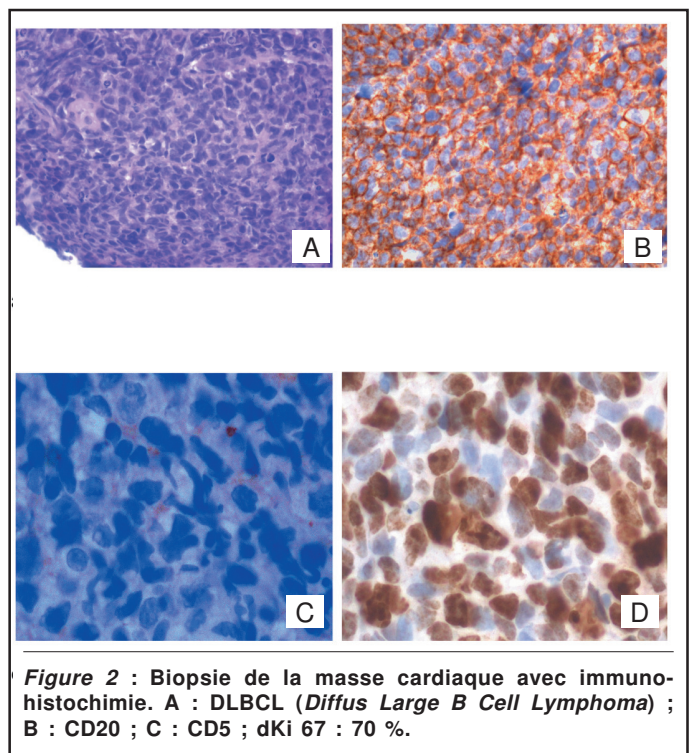


Figure 2 : Biopsie de la masse cardiaque avec immunohistochimie. A : DLBCL (*Diffus Large B Cell Lymphoma*) ; B : CD20 ; C : CD5 ; dKi 67 : 70 %.

cellules B qui, dans ce contexte, correspond à un syndrome de Richter (figure 2).

Un traitement par mini-RCHOP (*Rituximab Cyclophosphamide Doxorubicine Vincristine Prednisone*) est administré avec disparition spectaculaire de la masse et amélioration clinique de la patiente dès la 2^e cure.

DISCUSSION

Si le syndrome de Richter est la transformation agressive dans 3 à 10 % des leucémies lymphoïdes chroniques avec localisation ganglionnaire, cutanée, bronchopulmonaire ou nerveuse, la revue approfondie de la littérature ne rapporte pas de cas de transformation de leucémie lymphoïde chronique en syndrome de Richter à localisation cardiaque^{1,2}. Les lymphomes cardiaques primitifs, habituellement de haut grade de malignité, sont le plus souvent diagnostiqués en *postmortem* par analyse de pièces d'autopsie.

Chez la patiente, comme dans la plupart des cas de tumeurs cardiaques, les signes cliniques révélateurs varient de l'arythmie au syndrome cave supérieur³. Ces troubles du rythme cardiaque, sans que l'on puisse les attribuer à une autre cause, ont été les premières manifestations nécessitant l'implantation d'un régulateur du rythme cardiaque. Cette attitude a été utilisée dans de nombreuses observations similaires dans lesquelles les troubles du rythme cardiaque (flutter atrial, tachyarythmie) ont été révélateurs soit d'un lymphome cardiaque primitif soit de l'extension cardiaque d'un lymphome malin non hodgkinien⁴⁻⁶. Le syndrome cave supérieur, bien que d'apparition rapidement progressive, était ici le témoin de la compression de la veine cave supérieure par une tumeur dont la taille augmentait rapidement. Les examens complémentaires

ont non seulement permis d'exclure d'autres causes de compression, mais surtout de préciser la nature de cette masse fortement suspecte de transformation en lymphome agressif. La confirmation du diagnostic sera finalement basée sur les nombreux examens complémentaires repris ci-dessous :

- L'échographie cardiaque a permis la mise en évidence de la masse auriculaire ainsi que son suivi.
- La tomographie par émission de positons couplée à la tomодensitométrie (18F-TEP/CT) dont la fiabilité est avérée, a suggéré le diagnostic d'un lymphome diffus à grandes cellules B cardiaque comme décrit par Chih-Yung C *et al.*⁷.
- La biopsie de la tumeur cardiaque a été réalisée par voie endoveineuse sous contrôle échographique transœsophagien. Cette méthode invasive est indispensable dans ces circonstances, pour préciser le diagnostic⁸.
- L'analyse anatomopathologique des différentes biopsies constitue l'étape finale du diagnostic. Si la première analyse réalisée sur le ganglion axillaire, plus accessible à la biopsie, n'a pas permis de confirmer la transformation histologique suggérée par la TEP/CT, une nouvelle biopsie de la masse a confirmé le lymphome non hodgkinien diffus à grandes cellules, témoin de la transformation de la LLC en un syndrome de Richter. L'examen anatomopathologique a mis en évidence cette particularité du syndrome de Richter qui est de ne pas se limiter aux localisations ganglionnaires mais parfois d'apparaître sur un site extranodal comme le cœur.
- L'IRM cardiaque non réalisée chez notre patiente aurait également pu être un examen de premier choix⁹.

La prise en charge thérapeutique, calquée sur celle des lymphomes B diffus à grandes cellules, a tenu compte de l'âge de la patiente.

CONCLUSION

Notre cas clinique suggère que l'apparition de troubles du rythme cardiaque inexplicables ou d'un syndrome cave supérieur dans un contexte de leucémie lymphoïde chronique doit faire rechercher une transformation en Richter à localisation cardiaque bien qu'il ne s'agisse pas de sa forme de présentation habituelle.

Conflits d'intérêt : néant

BIBLIOGRAPHIE

1. Omoti CE, Omoti AE : Richter syndrome : a review of clinical, ocular, neurological and other manifestations. *Br J Haematol* 2008 ; 142 : 709-16
2. Almhanna K, Wongchaowart N, Sweetenham J : Intracerebral Hodgkin's lymphoma in a patient with chronic lymphocytic leukaemia/small lymphocytic lymphoma : a case report and literature review. *Cancer Invest* 2009 ; 27 : 215-20
3. Porreca E, Guglielmi MD, Marano R, Di Nisio M : Superior vena cava syndrome from an intracardiac non-Hodgkin lymphoma. *Br J Haematol* 2006 ; 135 : 593
4. Mioulet D, Braem L, Heno P *et al.* : Flutter atrial révélateur de l'extension cardiaque d'un lymphome malin non Hodgkinien. Paris, Elsevier Masson, EMC, Annales de Cardiologie et d'Angéiologie 2009 ; 58 : 117-21
5. Rathi S, Shakir F, Sech C, Lazzara R : Non-Hodgkin Lymphoma causing acute myocardial infarction and tachyarrhythmia. *Am J Cardiol* 2009 ; 104 : 450-2
6. Sankaranarayanan R, Prasana K : A case of primary cardiac lymphoma mimicking acute myocardial infarction. *Clin Cardiol* 2009 ; 32 : 52-4
7. Chih-Yung C, Chien-Sung T, Yi-Jen P, Wen-Sheng H : Large B-cell lymphoma mimicking ischemic heart disease demonstrated by F-18 fluorodeoxyglucose PET/CT in a heart transplant patient. *J Nucl Cardiol* 2007 ; 14 : 754-7
8. Unger P, Kentos A, Cogan E, Renard M, Crasset V, Stoupe E : Primary cardiac lymphoma : diagnosis by transvenous biopsy under transesophageal echocardiographic guidance. *J Am Soc Echocardiogr* 1998 ; 11 : 89-91
9. Grizzard JD : Magnetic Resonance Imaging of pericardial and Intracardiac Thrombus. *Heart Failure Clinics* 2009 ; 5 : 401-19

Correspondance et tirés à part :

M. IGALA
Hôpital du 20 Août, C.H.U. de Casablanca
Service d'Hématologie et d'Oncologie pédiatrique
Rue Lahcen Laajoun
Casablanca/Maroc
E-mail : marielagalase@yahoo.fr

Travail reçu le 5 juin 2013 ; accepté dans sa version définitive le 19 septembre 2013.