

C' est son syndrome...

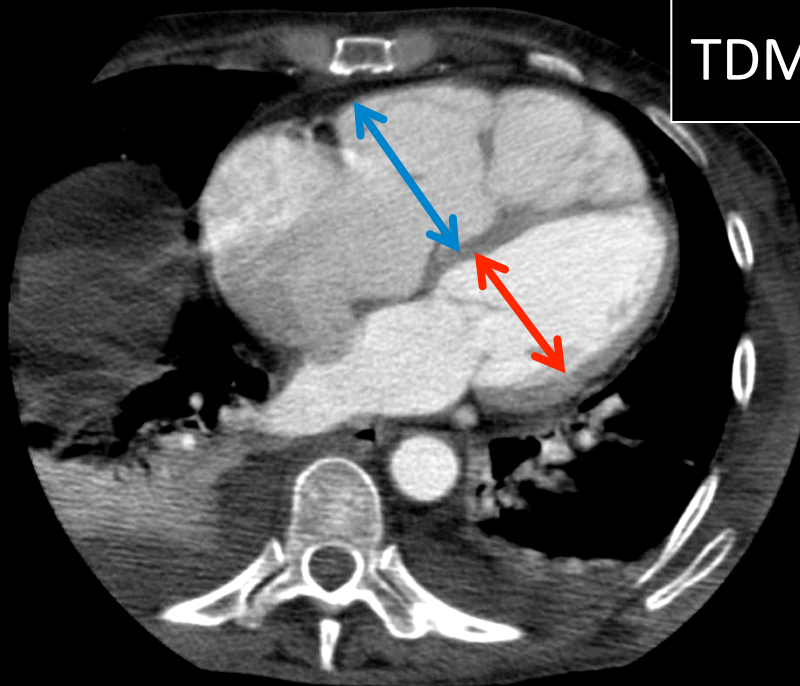


X. ORRY IHN

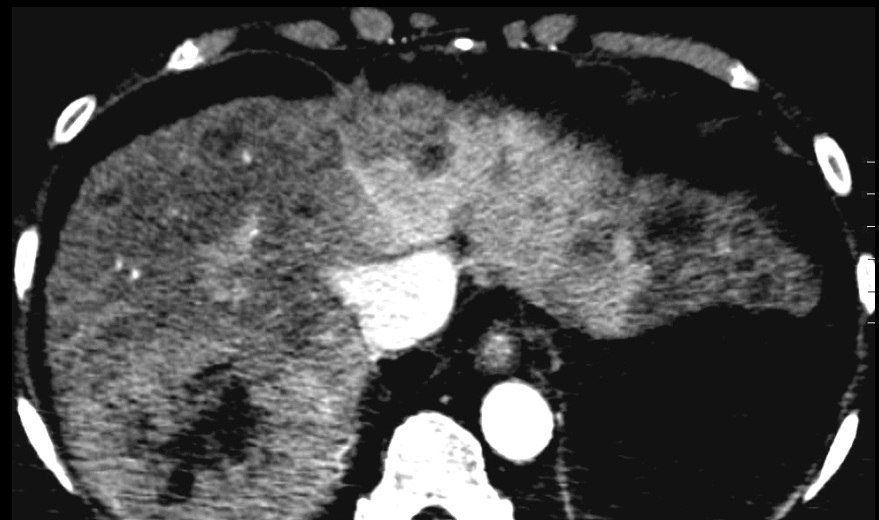
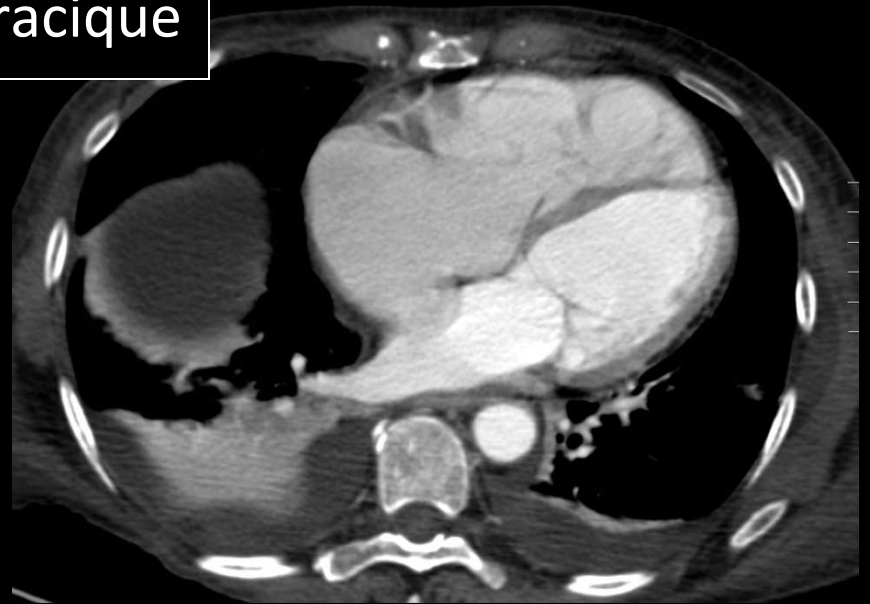
Clinique

- **Patiente de 63 ans, aux ATCD de carcinome mammaire traité par chimiothérapie et hormonothérapie.**
- **Manifestations clinique à type de flush et diarrhées motrices**
- **Œdèmes des membres inférieurs et ascite récidivante**
- **Dyspnée d'aggravation progressive avec insuffisance tricuspидienne à l'échographie cardiaque**

TDM thoracique



- Dilatation des cavités droites
- Epanchement pleural bilatéral



- reflux cavo sus-hépatique,
- dilatation des veines sus-hépatiques
- métastases hépatiques disséminées

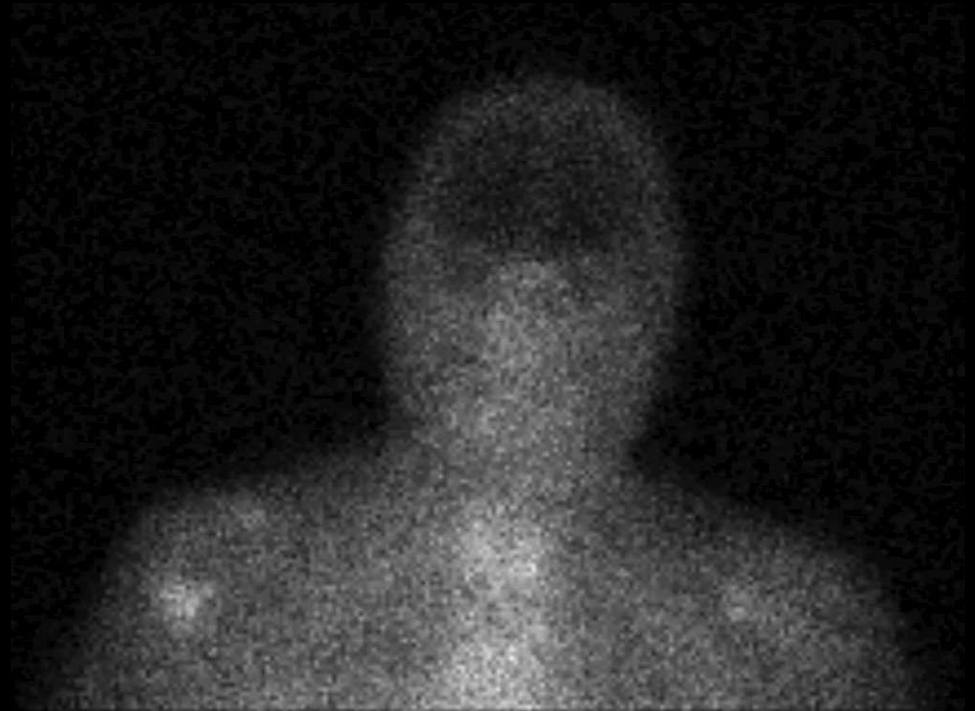
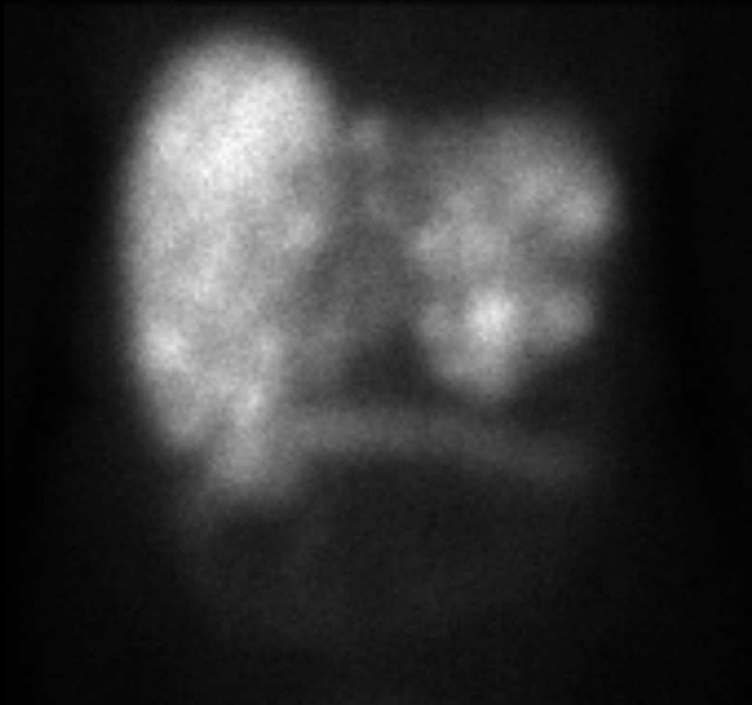
TDM abdominale



- multiples lésions hépatiques
- troubles perfusionnels du foie marqués
- ascite



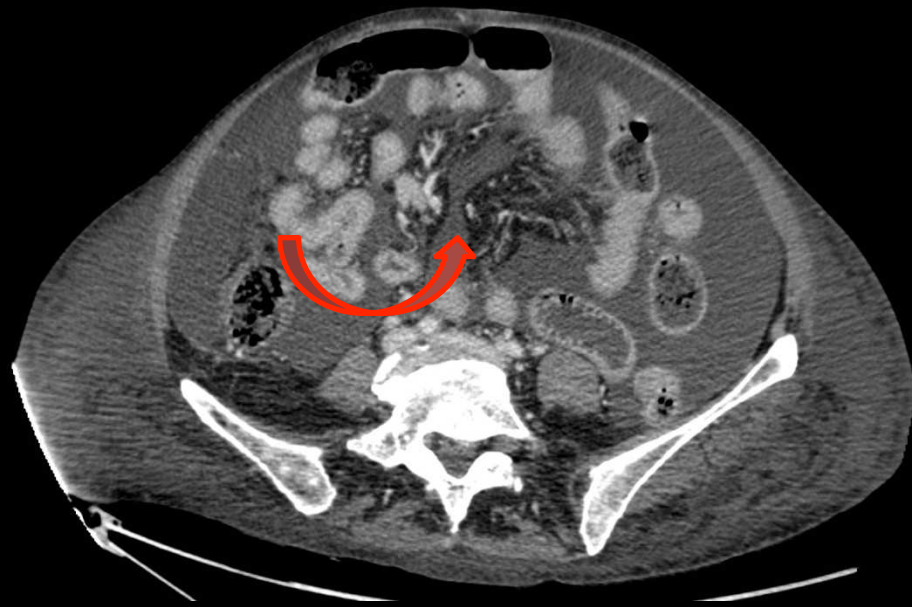
Scintigraphie à l' Octréoscan marqué à l' indium 111



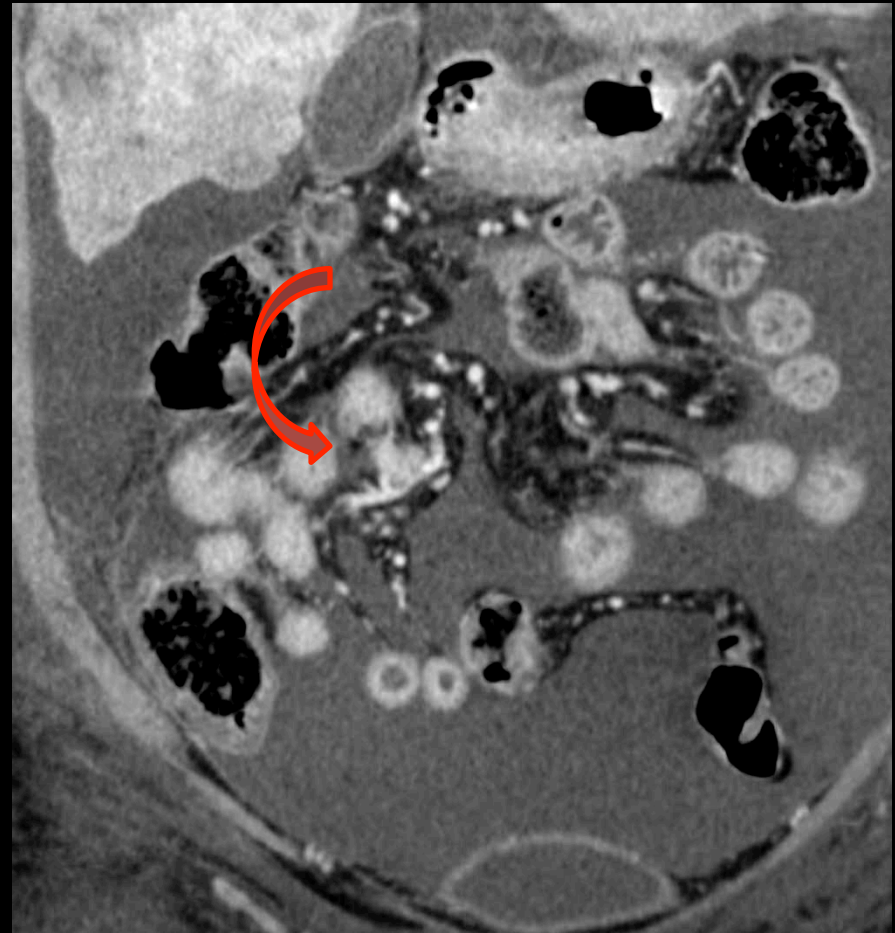
-Hyperfixation hépatique marquée.

-Foyers de fixation moins intenses de épaules et du rachis

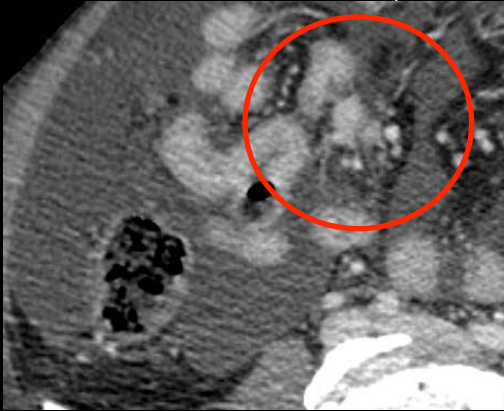
TDM abdominale



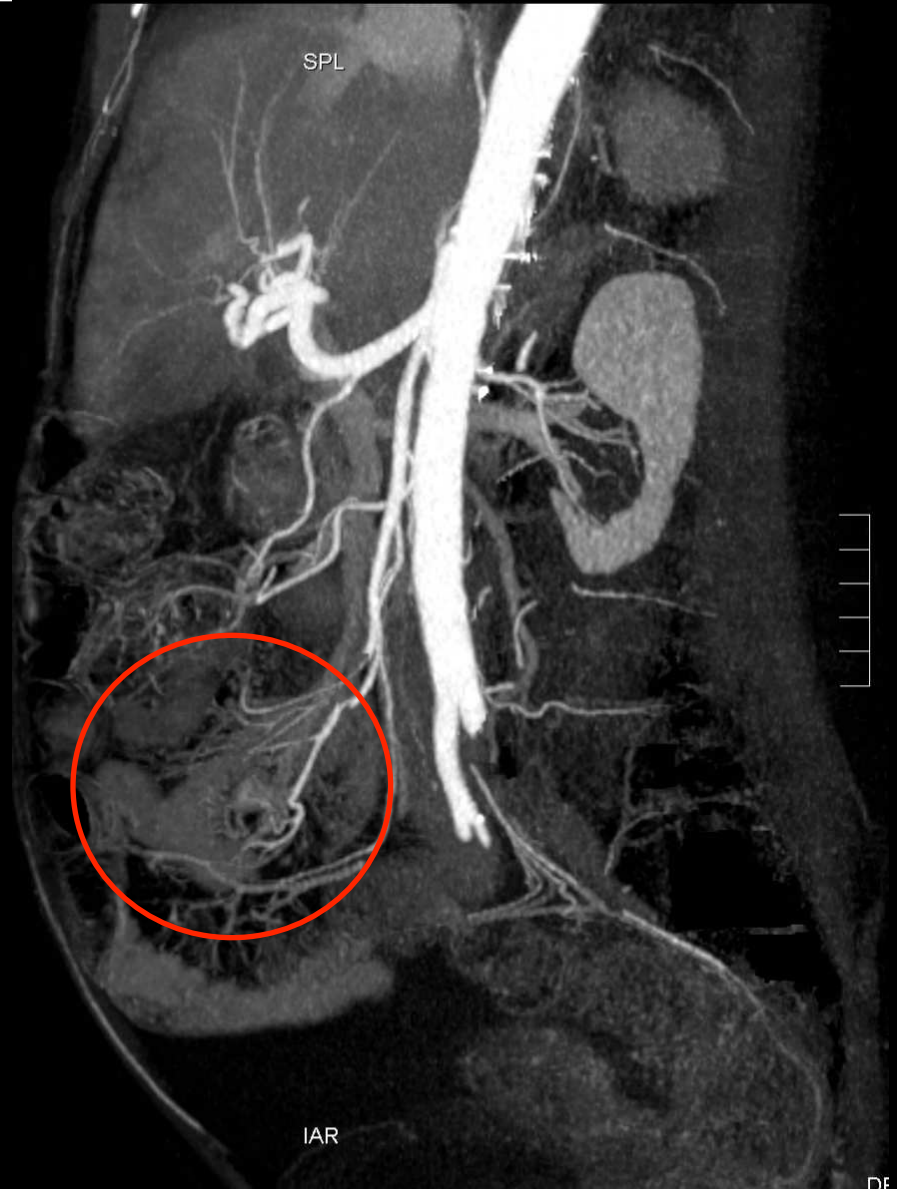
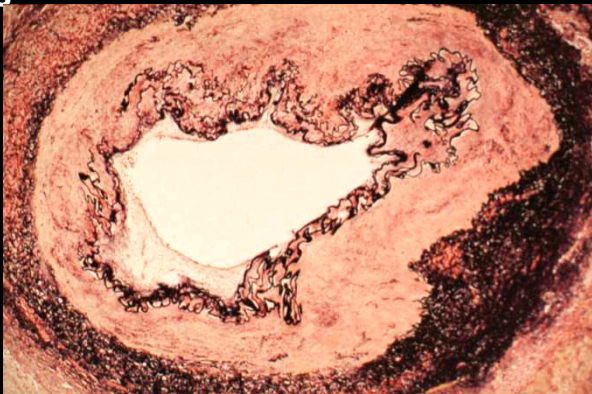
- Nodule mésentérique
- Accolement à une anse grêle adjacente
- Attraction des vaisseaux



TDM abdominale



- **mésentérite rétractile** avec souvent remodelage des branches artérielles en raison de l'**hyperélastogénèse** pariétale provoquée par les sécrétions hormonales tumorales .Aspect irrégulier , moniliforme des artères distales thromboses segmentaires et réseaux admirables vicariants



Syndrome de Björk

- Ou syndrome carcinoïde :

- manifestation cliniques liées à l' hypersécrétion de **sérotonine** et de **prostaglandines**
- survient dans les tumeurs carcinoïdes avec volume tumoral important (et raréfaction des hépatocytes fonctionnels) : **métastases hépatiques multiples**
- ou dans les tumeurs endocrines extra-digestives qui libèrent leurs sécrétions directement dans les veines
- systémiques de drainage de l'organe qui les héberge

Décrit en 1954 par Thorson A , Bjorck G ,Bjorkman C et Waldenstrom J de Stockholm Suède

PubMed.gov
US National Library of Medicine
National Institutes of Health

PubMed [v] "Am Heart J"[Jour] AND 1954[pdat] AND 47[volume] AND 795[page] [x] Search

RSS Save search Limits Advanced

Display Settings: [x] Abstract

Am Heart J. 1954 Jun;47(5):795-817.

Malignant carcinoid of the small intestine with metastases to the liver, valvular disease of the right side of the heart (pulmonary stenosis and tricuspid regurgitation without septal defects), peripheral vasomotor symptoms, bronchoconstriction, and an unusual type of cyanosis; a clinical and pathologic syndrome.

THORSON A, BJORCK G, BJORKMAN C, WALDENSTROM J.

-NB c'est en fait le 2^{ème} auteur qui est passé à la postérité !!!

Syndrome de Björk



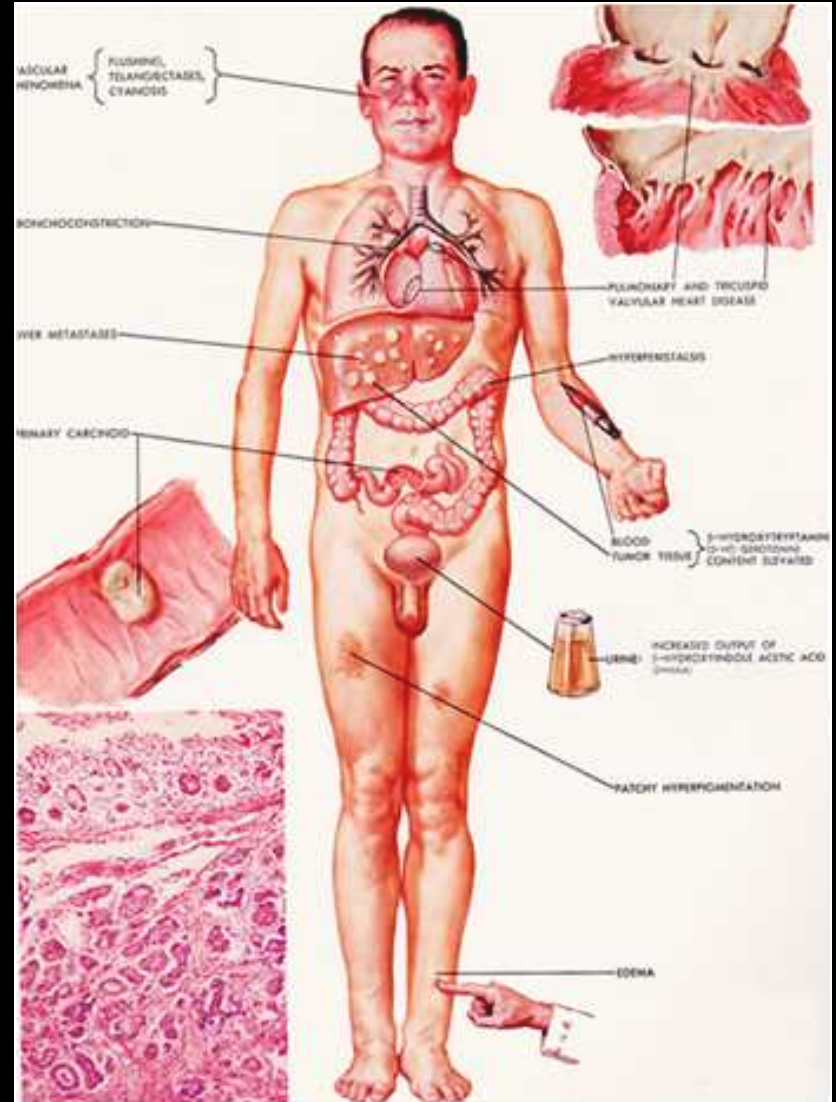
- Clinique :

- Flush
- Bouffées de vasodilatation cutanée avec parfois cyanose et état de choc
- Diarrhées
- Dyspnée asthmatiforme



- Déclenchement :

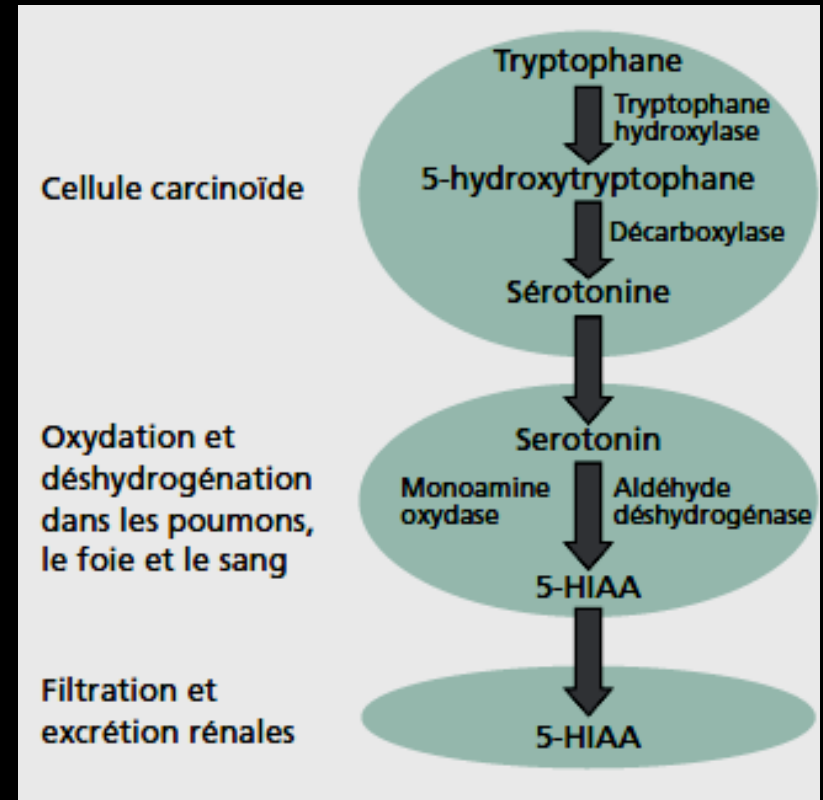
- Emotion, alcool, prise de médicaments
- Manipulation per-opératoire du foie métastatique
- Induction anesthésique



Tumeur carcinoïde

- Diagnostic biologique :

- Élévation de l'acide 5 hydroxy-indole-acétique urinaire (5 HIAA)
- Chez la patiente, il existait également une importante augmentation de la chromogranine A (marqueur principal des tumeurs neuroendocrines et des tumeurs carcinoïdes).

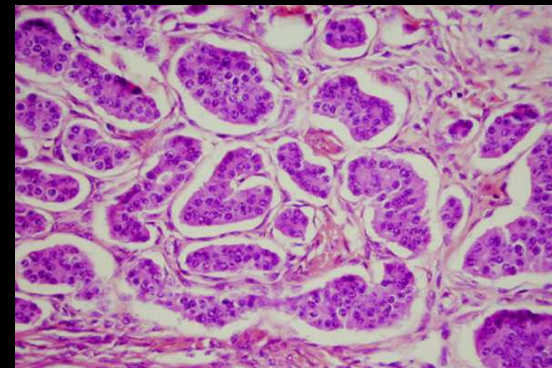
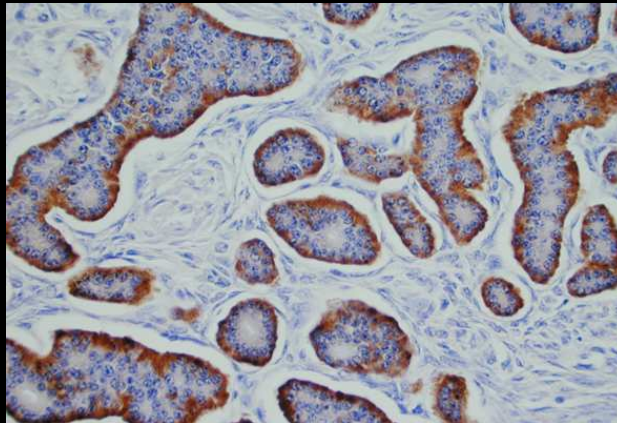
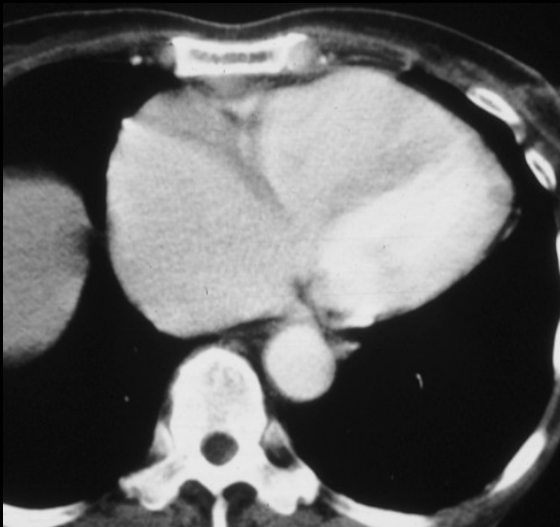
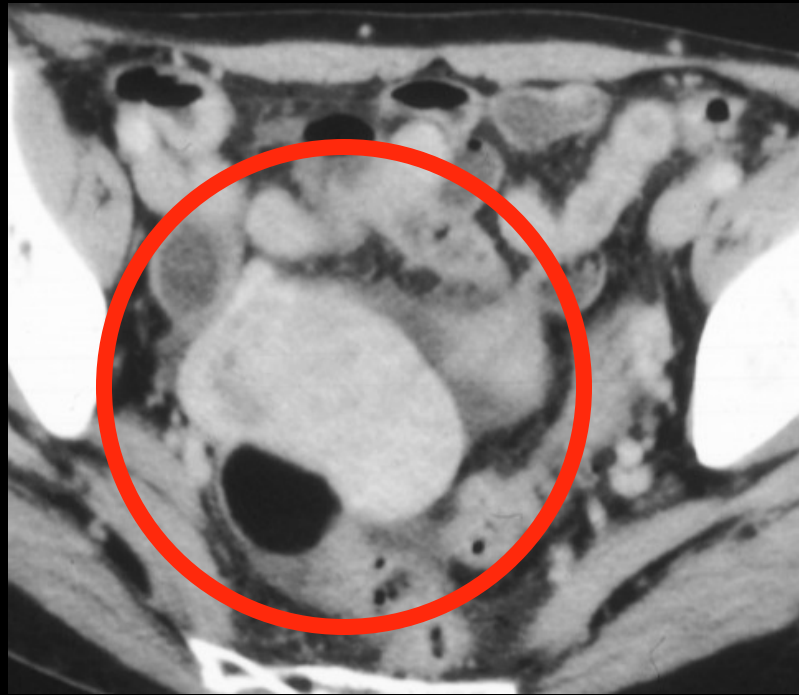
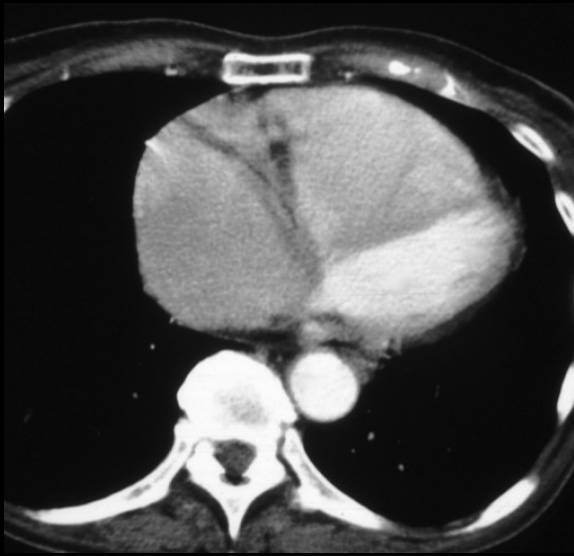


- Manifestations cardiaques : **lésions d'endocardite** touchant électivement le cœur droit
- Atteinte **valvulaires**
 - **tricuspide** :
 - La plus fréquente : régurgitation tricuspidiennne et sténose concomitante. Conséquence de la déformation asymétrique de la valve, de la fusion partielle et de la rigidité des feuillets valvulaires
 - Conséquence : **insuffisance cardiaque droite par insuffisance tricuspidiennne**
 - **Pulmonaire** :
 - sténose valvulaire
- Fibroélastose endocardique : **plaques cardiaques** :
 - dépôts blanchâtre à la surface des valves tricuspide et pulmonaire
 - composées de cellules musculaires lisses, de myofibroblastes et d'une couche endothéliale sus-jacente



Tumeur carcinoïde

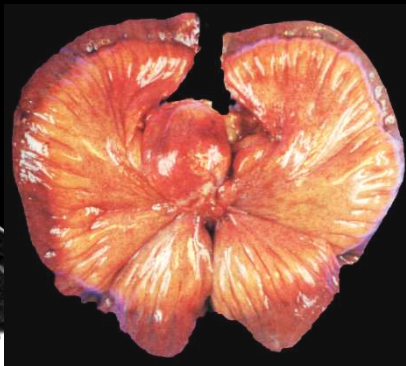
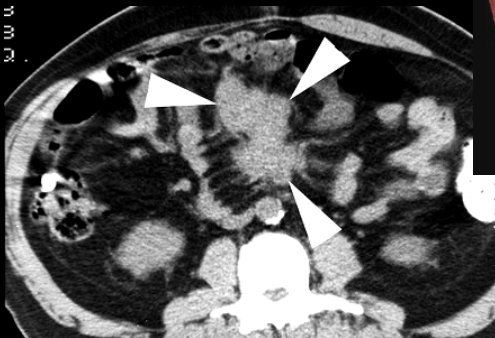
- = tumeur endocrine (neuro-endocrine)
- lésions primitives possibles:
 - **Intestinales** +++ : appendice, duodénum, région iléocæcale, rectum
 - **extra-digestives** (10%) : bronchique, thymique ou ovarienne
- la dénomination de tumeur carcinoïde doit maintenant être réservée aux lésions intestino-mésentériques ; les autres sont des tumeurs neuro endocrines
- **les tumeurs neuroendocrines issues de l'intestin antérieur** (bronchiques et thymiques) libèrent leurs sécrétions (sérotonine , bradykinine , substanceP , histamine directement dans la VCI .De ce fait les manifestations cliniques du syndrome de Bjork peuvent être observées en l'absence de métastases hépatiques
- **les carcinoïdes de l'ovaire** sont des tératomes ovariens matures (analogues et parfois associés à un goitre ovarien) exceptionnels . Le syndrome de Björk y est observé en l'absence de métastases hépatiques



T carcinoïde ovarienne droite primitive révélée par un syndrome de Björk

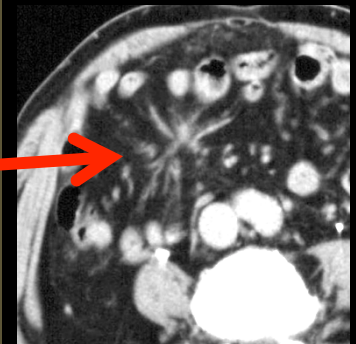
Aspect en imagerie

- Masse **tumorale mésentérique**, volontiers volumineuse à contours **spiculés**, avec un épaississement des **parois digestives** adjacentes plus ou moins attirée vers la lésion mésentérique (**mésentérite rétractile**). Toute masse ou nodule isolé du mésentère doit faire évoquer la tumeur carcinoïde en premier lieu , quel que soit l'aspect de ses contours , et qu'elle soit ou non le siège de calcifications
- les irrégularités de calibre des vaisseaux avoisinants sont un appoint diagnostique précieux

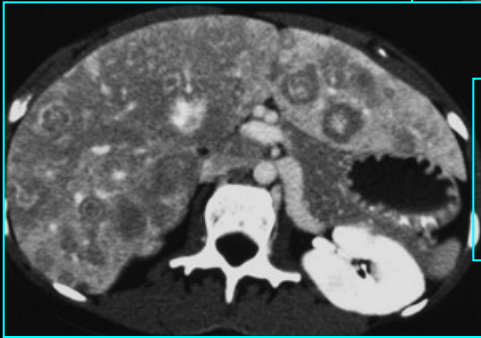
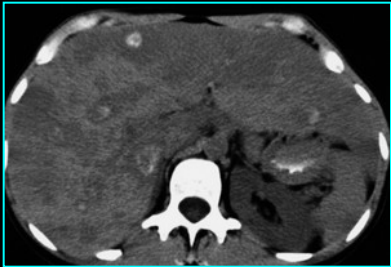


la mésentérite rétractile des tumeurs carcinoïdes ...de l'évidence au plus subtil (18 mois et 3 scanners pour faire le diagnostic dans ce dernier cas !!!)

toute lésion isolée du mésentère doit faire penser à la tumeur carcinoïde



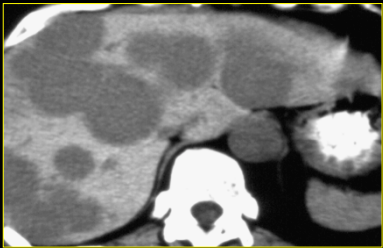
• L'atteinte **métastatique hépatique** peut prendre des aspects variés généralement **hypervasculaires**, beaucoup plus exceptionnellement **nécrotiques** kystisées simulant une polykystose hépatique



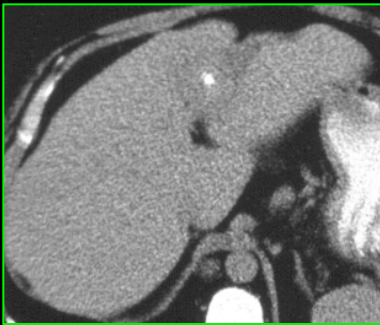
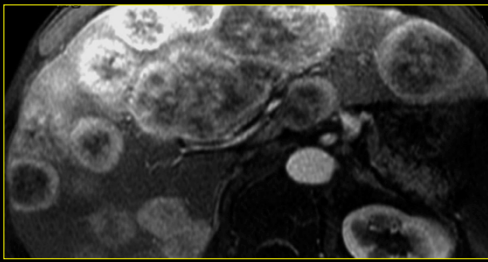
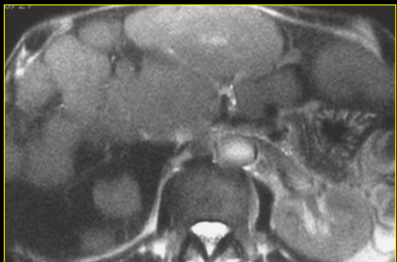
métas calcifiées et
hypervasculaires ;
troubles perfusionnels



métas "kystisées"



métas fibreuses



méta unique calcifiée



méta unique

Traitement

- Exérèse de la tumeur carcinoïde primitive
- Traitement médical multiobjectif
- RHD : régime pauvre en Tryptophane (carotte, banane, ananas, avocat)

Tableau 2 : Traitement médical de la tumeur carcinoïde

Chimiothérapie pour maîtriser la maladie

- Streptomycine
- 5-fluorouracil
- Cyclophosphamide
- Doxorubicine
- Interféron alpha

Chimiothérapie d'association + ligature de l'artère hépatique

(traitement prometteur pour améliorer la survie)

Médicaments utilisés pour le soulagement symptomatique

- Somatostatine
- Octréotide

Autres médicaments pour des affections particulières

- Katansérine (pour gérer les crises hypertensives réfractaires aux vasodilatateurs)
- Théophylline, stéroïdes (pour la bronchoconstriction)
- Diphenhydramine, ranitidine, cyproheptadine (pour maîtriser les symptômes liés à l'histamine)