

TUMEUR CARCINOÏDE OVARIENNE RESPONSABLE D'UNE ERYTHROSE FACIALE PERMANENTE ET DE FLUSHS PENDANT LE COÏT

Dr O. SOUID^a, Dr A. DORANGE^a, Dr M. LECOUFLET^b, Dr M. LE NEZET^c, Dr M. DUQUENNE^a

^a Service d'Endocrinologie-diabétologie, Centre Hospitalier, LE MANS ; ^b Service de Dermatologie, Centre Hospitalier, LE MANS ;
^c Service de Cardiologie, Centre Hospitalier, LE MANS

INTRODUCTION

0.12 % des tumeurs ovariennes primitives sont d'origine neuro-endocrine. Nous rapportons une observation atypique tant par la localisation responsable de bouffées vaso-motrices lors des coïts, par la présentation dermatologique que par l'existence d'une cardiopathie carcinoïde rendue originale par l'absence de dilatation de l'oreillette droite et son caractère « régressif ».



CAS CLINIQUE

1- Un syndrome carcinoïde (SC)

- Femme de 60 ans, ménopausée depuis 8 ans, HTA, angioplastie récente de l'artère poplitée gauche.
- Décrit depuis 4 ans : flushs de plus en plus fréquents, et notamment lors des coïts, avec diarrhée motrice et dyspnée d'effort de stade 3 (NYHA).
- L'examen clinique : erythrocyanose permanente des zones photo-exposées, télangiectasies, œdèmes mous et modérés des MI.
- Sur le plan biologique : élévation du 5HIAA urinaire à 178 mg/24 h (VN : < 8,9), de la sérotonine sanguine à 1508 mg/l (VN : 100-300), de la chromogranine A à 178 ng/ml (VN < 100) et de l'énolase neuronale à 21 mg/L (VN < 16,3).
- Une échocardiographie décrit l'apparition en 1 an d'une cardiopathie carcinoïde : feuillets rigides et restreints de la valve tricuspide, fuite tricuspidiennne excentrée, oreillette droite non dilatée.

2- Bilan étiologique

- TDM thoraco-abdomino-pelvien : masse pelvienne de 10 cm de diamètre d'origine ovarienne droite, développée au niveau du cul de sac de Douglas.
- Octeoscan : hyperfixation intense pelvienne au sein de l'espace recto-utérin, sans autre anomalie.

3- Prise en charge chirurgicale : hystérectomie et annexectomie bilatérale

- Anatomopathologie : masse ovarienne droite de 10 cm correspondant à une tumeur carcinoïde développée au contact d'un tératome mature. Expression intense de la chromogranine. Indice de prolifération Ki67 relativement homogène évalué à 4,5%.

Diagnostic de tumeur neuro-endocrine ovarienne compliquée d'une cardiopathie carcinoïde

4- Suivi post-opératoire :

- Disparition des flushs, de la diarrhée et des signes cutanés
- Normalisation des marqueurs hormonaux.
- Octeoscan : pas d'argument pour une récurrence à un an
- Echocardiographie à un an : amélioration des lésions carcinoïdes et de la fuite tricuspidiennne.

CONCLUSION

Il faut systématiquement évoquer un syndrome carcinoïde devant une erythrocyanose du visage, surtout s'il s'y associent une diarrhée motrice et une insuffisance cardiaque droite. En cas de tumeur ovarienne, une cardiopathie n'est pas synonyme de métastases hépatiques et n'a pas le pronostic habituellement défavorable des localisations digestives et pulmonaires.

DISCUSSION

- Flush : sensation de chaleur et un érythème transitoire non prurigineux dans des zones richement vascularisées. Il faut évoquer de principe une origine tumorale (tumeur carcinoïde, cancer médullaire de la thyroïde, phéochromocytome, mastocytose, VIPome ou tumeur rénale à cellules claires) (1).
- L'érythrocyanose permanente est rare en cas de SC; elle est la conséquence des flushs répétés \Rightarrow perte du tonus vasculaire \Rightarrow vasodilatation permanente (2). Diagnostics différentiels : origine toxique fréquente (alcool, médicaments dont inhibiteur calcique...), syndrome de Cushing, sténose mitrale, rosacée.

- La cardiopathie carcinoïde est décrite dans 50 à 60 % des SC (3). Elle serait liée à la sécrétion de TGF β \Rightarrow dépôts de collagène sur les feuillets valvulaires (4). Elle se manifeste par une insuffisance tricuspidiennne puis pulmonaire avec HTAP puis insuffisance cardiaque droite (5). Elle traduit en général une extension tumorale secondaire hépatique, sauf en cas de localisation ovarienne (drainage veineux shuntant le système porte).

- L'exérèse tumorale complète peut entraîner une stabilisation / régression des lésions cardiaques; cependant, la cardiopathie carcinoïde peut évoluer pour son propre compte, même en cas de réduction significative et prolongée de la sécrétion humorale (6).

- La sécrétion inappropriée de sérotonine pourrait aussi être responsable de lésions d'athéromatose accélérée, entraînant une vasoconstriction artérielle par l'intermédiaire des récepteurs 5-HT 2a présents sur les cellules musculaires lisses vasculaires et l'activation plaquettaire. Une corrélation positive entre diabète sucré, syndrome métabolique et sérotoninémie est observée (7). L'utilisation d'antidépresseurs de la classe des inhibiteurs de la recapture de la sérotonine montrerait un bénéfice sur le profil inflammatoire et athéromateux du patient traité (8).

BIBLIOGRAPHIE

- (1) Lafont, Rev Med, Inter, 2014
- (2) Wilkin, Clin Dermatol, 1993
- (3) Lundin, Circulation, 1988
- (4) Poncelet, Am J Physiol, 1998
- (5) Ross, Am J Med, 1985
- (6) Modlin, Cancer, 2003
- (7) Fukui, Diabetes care, 2012
- (8) Wozniak, Med Sci Monit, 2011