

Tumeurs intracardiaques : revue de la littérature à partir d'un cas clinique

RÉSUMÉ : Nous rapportons le cas clinique d'une embolie paradoxale chez une femme de 50 ans qui nous a permis de mettre en évidence une formation tumorale de l'oreillette droite évoquant un myxome.

Pendant l'intervention, cette tumeur s'avérait être irrégulière, anfractueuse, développée sur la paroi atriale avec une extension tricuspide valvulaire et annulaire évoquant une tumeur néoplasique. Nous mentionnons les difficultés techniques rencontrées pendant l'intervention, l'incertitude diagnostique et histologique conditionnant les suites à moyen terme ; enfin, à partir d'une revue de la littérature, nous évoquons le chapitre des tumeurs intracardiaques.



→ J.P. FLEURY¹, E. ARNAUD
CROZAT¹, B. DOUCET²,
I. FARAH¹, E. MUNOS¹

¹Centre Chirurgical Cardiovasculaire
des Alpes, ST-MARTIN D'HERES.

²Cardiologie Libéral, CHAMBERY.

Observation

Mme S., 51 ans, assistante maternelle sans antécédent majeur en dehors d'une pneumopathie à Chlamydiae il y a 5 ans avec un asthme résiduel et d'une appendicectomie dans l'enfance. L'histoire de la maladie est la survenue d'un déficit brutal et transitoire de la vision de l'œil droit contemporain de la majoration d'une dyspnée d'effort. Un examen cardiologique est demandé. Une échographie transthoracique puis transœsophagienne mettent en évidence une tumeur anfractueuse, hétérogène à pédicule sessile mesurée à 4,6 sur 3,8 cm avec un développement à travers la tricuspide. On note également l'existence d'un patent foramen ovale PFO. Cette formation tumorale est analysée en IRM et estimée à 3 et 6 cm de plus grand axe. La coronarographie ne retrouve pas de lésions coronaires associées. La tumeur apparaît hypervascularisée à partir de la coronaire droite.

Les **figures 1, 2 et 3** représentent respectivement les résultats de l'échographie, de l'IRM et de la coronarographie.

L'indication chirurgicale est portée pour probable myxome symptomatique à l'origine d'une embolie paradoxale. L'intervention est menée par sternotomie, sous circulation extracorporelle par double canulation cave, la cardioplégie assurée par une cardioplégie cristalloïde antérograde.

Dès l'ouverture de l'oreillette droite, nous découvrons une masse tumorale hétérogène de la taille d'une balle de golf qui n'évoque pas un myxome classique mais plutôt une formation néoplasique (**fig. 4**). Cette tumeur végétante infiltre la base de la valve septale de la tricuspide et la paroi musculaire du septum interventriculaire. Une coulée gélatineuse s'étend dans la portion ventriculaire. L'exérèse est réalisée en deux temps : exérèse de la formation tumorale (**fig. 5**) puis exérèse de son insertion

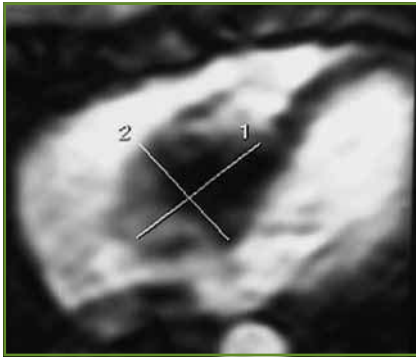


FIG. 1: Echographie transthoracique.

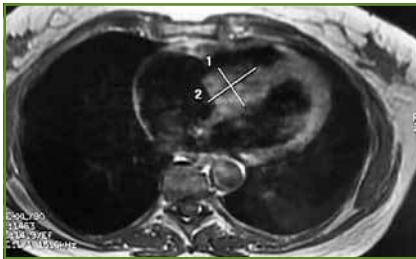


FIG. 2: IRM.

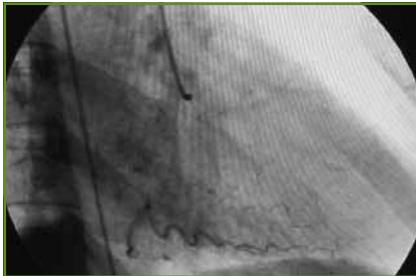


FIG. 3: Coronarographie.



FIG. 5: Tumeur neuro-ectodermique.

hétérogène sur la valve septale tricuspide et le septum interventriculaire au niveau du faisceau de Hiss. L'exérèse ne peut pas être trop élargie au risque de créer une communication interventriculaire. La fermeture du PFO est associée. Un test d'étanchéité à l'eau sur la valve tricuspide est satisfaisant (fig. 6): aspect intra-atrial après exérèse. L'analyse extemporanée n'est pas formelle mais plutôt en faveur d'une tumeur sarcomateuse. Le déclampage aortique se fait après 60 minutes. La pièce sera analysée par deux équipes d'anatomopathologie.

La sortie de circulation extracorporelle se caractérise par la survenue d'un bloc atrioventriculaire du

2^e degré nécessitant une stimulation transitoire, le sevrage se fait sans problème hémodynamique particulier et sans support médicamenteux après 25 minutes d'assistance.

Les suites opératoires ont été simples, après 72 heures de réanimation, un rythme sinusal a été restauré à J6, la sortie a eu lieu à J9 pour une rééducation qui n'a pas posé de problème et au cours de laquelle la patiente a été améliorée puisque l'on notait une disparition de la dyspnée.

L'annonce du résultat histologique qui excluait un simple myxome a été faite pendant cette rééducation. L'histologie définitive n'a jamais été



FIG. 4: Aspect après ouverture de l'oreillette droite.



FIG. 6: Aspect intra-atrial après exérèse.

REVUES GÉNÉRALES

Chirurgie

formelle, deux hypothèses étaient retenues :

- une localisation secondaire, mais aucun primitif n'a été retrouvé au décours de la réalisation du bilan d'extension : TDM scanner et Pet-scan,
- une tumeur neuro-ectodermique de type PNET bien que l'un des traçages de la tumeur ne se soit pas révélé positif.

Cette tumeur neuro-ectodermique, ou tumeur d'Ewing, est proche des neuroblastomes et des médulloblastomes de l'enfant. Bien que le bilan d'extension soit négatif, y compris au niveau ganglionnaire, et étant donné le caractère incomplet de l'exérèse, une cure de chimiothérapie de type IVA a été réalisée et suivie de séances de radiothérapie 46 gray par séances de 1,8 gray. A 7 ans, la patiente est en bon état général, on ne note aucun signe clinique ou échographique de récurrence.

Discussion

Nous évoquerons successivement : les tumeurs intracardiaques bénignes, les tumeurs malignes intracardiaques de l'adulte et, plus brièvement alors qu'elles sont beaucoup plus fréquentes, les localisations métastatiques intracardiaques. Nous discutons enfin les tumeurs intracardiaques chez l'enfant.

Dans la compréhension, il faut dissocier l'incidence des différentes tumeurs lorsque les études sont réalisées d'après des données cliniques ou autopsiques. Curieusement, certaines tumeurs bénignes à potentiel récidivant ou à localisations multiples peuvent générer une évolution naturelle aussi péjorative que des lésions néoplasiques. Enfin, la limite histologique entre bénignité et malignité comme cela est parfois le cas avec d'autres organes est difficile à préciser.

1. Tumeurs bénignes de l'adulte

● Myxomes

Les myxomes représentent la moitié de ces tumeurs bénignes d'après les séries autopsiques, soit environ un tiers des tumeurs cardiaques tout-venant [1]. En deuxième position, on retrouve les lipomes (19 %) et les fibroélastomes papillaires (17 %), puis les hémangiomes et les mésothéliomes nodaux (respectivement 4 et 5 %), les fibromes (2 %), les tératomes (1 %) et les tumeurs à cellules granuleuses (1 %). Les neurofibromes, les lymphangiomes et rhabdomyomes représentent moins de 1 %.

Les myxomes surviennent un peu plus fréquemment chez la femme (70 %) et se manifestent une fois sur deux chez les 40, 50 ou 60 ans [2, 3].

La plupart des myxomes sont des tumeurs uniques essentiellement développées au niveau de l'oreillette gauche dans 70 à 80 % des cas ou de l'oreillette droite 15 à 20 % des cas [3-5]. Les atteintes multiples, rares, sont souvent familiales et parfois associées à des manifestations cutanées. La plupart des myxomes sont appendus près de la fosse ovale, constituant des masses friables et plurilobées de 1 à 15 cm de diamètre, en moyenne 5 à 6 cm (**fig. 7**). Un quart des myxomes sont sessiles avec une large base d'implantation. La définition histologique des myxomes est assez vaste : d'une matrice mucoïde basophile afibrillaire à la présence de filaments cytoplasmiques de cellules musculaires lisses, voire de lymphocytes, à tel point que pour certains il s'agit de tumeurs néoplasiques, comme en témoigne leur potentiel métastatique et de récurrence [1, 6, 7].

Ces myxomes sont asymptomatiques dans environ la moitié des cas, la symptomatologie est représentée soit



FIG. 7 : Myxome.

par une obstruction valvulaire fluctuante 40 % des cas, soit par des épisodes emboliques 30 %. Les découvertes systématiques se font après échocardiographie, TDM ou IRM.

Le traitement est chirurgical et basé sur le principe d'une exérèse complète, notamment au niveau de la base d'implantation.

● Autres tumeurs bénignes

Les autres tumeurs cardiaques bénignes telles que les fibroélastomes, lipomes, tératomes, fibromes et hémangiomes sont le plus souvent des découvertes autopsiques. Dans la plupart des cas, les fibroélastomes valvulaires se présentent comme des masses gélatineuses type anémones de mer développées à partir des valves atrioventriculaires vers l'oreillette ou à partir de la valve aortique vers l'aorte. Les lipomes, à peu près aussi fréquents que les fibroélastomes, sont essentiellement développés au niveau de l'épicarde, du péricarde ou des cloisons septales. Les fibromes sont en général uniques et développés au niveau de la paroi antérieure du ventricule gauche ou du septum. Lorsqu'ils sont à l'origine de phénomènes obstructifs ou de troubles du rythme ventriculaires sévères, leur

exérèse n'est pas très aisée, ils peuvent constituer par conséquent une indication de transplantation.

Les hémangiomes représentent 4 % des tumeurs bénignes chez l'adulte [8]. Les mésothéliomes du nœud atrioventriculaire qui ressemblent histologiquement à des adénomes ovariens ou testiculaires infiltrant le nœud atrioventriculaire, conduisant à l'implantation de pacemaker et à l'utilisation d'anti-arythmiques; plus fréquents chez la femme, ils représentent 4 % des tumeurs bénignes de l'adulte [9]. Les tératomes chez l'adulte sont très rares ne représentant que 1 % des tumeurs bénignes de l'adulte.

2. Tumeurs malignes de l'adulte

Les tumeurs malignes représentent 20 % des tumeurs intracardiaques, leur pronostic est très grave, leur exérèse lorsqu'elle est possible prolonge un peu la survie, mais les patients meurent généralement dans les mois qui suivent dans un contexte de récidive ou de métastases [4, 10].

Les sarcomes représentent 70 à 80 % de ces tumeurs malignes, ils peuvent se développer à l'extérieur du myocarde, se compliquant souvent de syndrome de tamponnade hémorragique, ils peuvent également se développer à l'intérieur des cavités cardiaques à l'origine d'obstructions valvulaires. Les sarcomes métastasent dans 80 % des cas le plus souvent vers les poumons [11].

Les angiosarcomes représentent 12 à 33 % des tumeurs malignes intracardiaques de l'adulte, dans 75 % des cas ces tumeurs surviennent chez des hommes entre 20 et 50 ans. Dans 75 % des cas, ces tumeurs émanent de l'oreillette droite ou du péricarde [4, 12]. Les résections chirurgicales après chimiothérapie et radiothérapie sont rarement réalisables en raison de l'envahissement péricardique ou de l'ex-

tension métastatique; 90 % des patients sont décédés 9 mois après le diagnostic.

Les rhabdomyosarcomes représentent 20 % des tumeurs cardiaques malignes de l'adulte, plus fréquents chez l'homme, ils sont très rares chez l'enfant [1]. Ils se développent aussi bien dans les cavités droite que gauche, sont multiples dans plus de la moitié des cas et s'expriment souvent par une altération de l'état général. Le pronostic est discrètement plus favorable que celui des angiosarcomes.

Les fibrosarcomes et les myxosarcomes représentent 10 % des tumeurs malignes primitives de l'adulte. Au moment du diagnostic, il existe des métastases viscérales dans un tiers des cas. Ces tumeurs sont souvent multiples et intéressent toutes les cavités [1].

Les fibromyxosarcomes, les liposarcomes et les carcinosarcomes peuvent être pris pour des myxomes à potentiel métastatique [13, 14].

Les lymphomes, les lymphosarcomes, les sarcomes à cellules réticulées et les lymphomes hodgkiniens représentent 6 à 20 % des tumeurs cardiaques malignes primitives. Ils sont aussi fréquents chez l'adulte que chez l'enfant, ils sont asymptomatiques dans la moitié des cas ou se traduisent d'emblée par un tableau d'insuffisance cardiaque globale [1, 15]. Ils se localisent le plus souvent à une cavité cardiaque ou au péricarde.

Les ostéosarcomes, 4 % des tumeurs malignes [15], se développent le plus souvent au niveau de l'oreillette gauche et entraînent souvent un tableau d'obstruction atrio-ventriculaire gauche.

3. Tumeurs métastatiques intracardiaques

Que ce soit dans la série des années 60 de Hanfling [16] à partir de 70 000

autopsies ou dans une série serbe plus récente [17] à partir de 11 500 autopsies, les localisations métastatiques intracardiaques, le plus souvent infracliniques, se rencontrent dans 1,3 % à 2,7 % des autopsies, ce pourcentage allant jusqu'à 10 % en cas de cancer connu.

Pratiquement tous les organes peuvent donner des localisations secondaires intracardiaques. Les primitifs les plus fréquents sont:

- les leucémies et mélanomes 45 % des cas,
- les lymphomes et les cancers du poumon 30 % des cas,
- les sarcomes cancers de l'œsophage et les breast carcinomes 30 % des cas.

4. Les tumeurs intracardiaques de l'enfant

Les tumeurs cardiaques de l'enfant sont le plus souvent bénignes [1], en dépit de cela, la moitié de ces tumeurs bénignes compromettent l'espérance de vie. La moitié de ces tumeurs bénignes sont des rhabdomyomes, le plus souvent diagnostiqués avant 3 ans, souvent associés à des lésions neurologiques et à un retard mental [18]. Les rhabdomyomes sont le plus souvent multiples et envahissent dans 90 % des cas le ventricule gauche, dans 80 % des cas le ventricule droit, entraînant des obstructions valvulaires. Le taux de survie à l'âge de 5 ans ne dépasse pas 15 %. Les tératomes représentent 15 % des tumeurs de l'enfant, le plus souvent chez la fille, il s'agit plus souvent de tumeurs péricardiques que de tumeurs intracavitaires [19]. Les fibromes (15 % des tumeurs bénignes de l'enfant) sont le plus souvent uniques et envahissent le mur antérieur du ventricule gauche ou du septum [20]. Leur traitement peut aller jusqu'à la transplantation. Les myxomes ne représentent que 10 % des tumeurs bénignes de l'enfant.

REVUES GÉNÉRALES

Chirurgie

Les tumeurs primitives malignes de l'enfant sont très rares, il a été dénombré quelques rhabdomyosarcomes et fibrosarcomes, là encore les lésions métastatiques comme chez l'adulte sont plus fréquentes.

Conclusion

La connaissance de ce vaste catalogue n'est pas primordiale puisque le diagnostic préopératoire est rarement histologiquement établi. Le plus souvent, l'indication opératoire est portée pour une suspicion de myxome qui représente l'éventualité la plus fréquente. Pour les tumeurs d'apparence néoplasique, une exérèse la plus complète possible est souhaitable tout en sachant que l'on pourra se reposer sur l'intérêt des chimiothérapies et de la radiothérapie dans les cas où l'exérèse ne peut être complète.

Bibliographie

1. MAC ALLISTER HA, FENOGLIO JJ. Tumors of the cardiovascular system. In: Atlas of tumor pathology. Washington DC, Armed
2. BULKEY B, HUTCHINS M. Atrial myxomas: a fifty year review. *Am Heart J*, 1979; 97: 639.
3. O'NEIL MB, GREHL TM, HURLEY EJ. Cardiac myxomas: a clinical diagnostic challenge. *Am J Surg*, 1979; 138: 68.
4. DEIN JR, FRIST WH, STINSON EB. Primary cardiac neoplasms. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1987; 93: 502-11.
5. SUTTON MG, MERCIER LA, GIULANI MR. Atrial myxomas: A review of clinical experience in 40 patients. *Mayo Clin Proc*, 1980; 55: 371.
6. READ RC, WHITE HG, MURPHY ML. The malignant potentiality of left atrial myxomas. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1974; 68: 857.
7. GRAY IR, WILLIAM WG. Recurring cardiac myxoma. *Br Heart J*, 1985; 53: 645.
8. TABRY IF, NASSAR VH, RIZK G *et al.* Cavernous hemangioma of the heart; case report review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1975; 69: 415.
9. JAMES TN, GALAKHOV I. Fatal electrical instability of the heart associated with benign congenital polycystic tumor in the atrio ventricular node. *Circulation*, 1979; 56: 667.
10. LARRIEU AJ, JAMIESON WRE, TYERS GFO *et al.* Primary cardiac tumors: experience with 25 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1982; 83: 339.
11. BOGREN HG, DE MARIA AN, MASON DT. Imaging procedures in the detection of cardiac tumors with emphasis on echocardiography: a review. *Cardiovasc Intervent Radiol*, 1980; 3: 107.
12. GLANCY DL, MORALES JB, ROBERTS WC. Angiosarcoma of the heart. *Am J Cardiol*, 1968; 21: 413.
13. ATTUM AA, JOHNSON GS, MASRI Z *et al.* Malignant clinical behavior of cardiac myxomas and myxoid imitators. *Ann Thorac Surg*, 1987; 44: 217.
14. NZAYINAMBAHO K, NOEL H, BROHET C *et al.* Primary cardiac liposarcomas simulating a left atrial myxoma. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1985; 33: 193.
15. MICHU RJ, GILLAM FD, WEYMAN AE. Osteogenic sarcomas mimicking left atrial myxomas: clinical and two-dimensional echographic features. *Am J Cardiol*, 1985; 6: 1422.
16. HANFLING SM. Metastatic cancer to the heart; review of the literature and report of 127 cases. *Circulation*, 1960; 22: 474.
17. RAFAJLOVSKI S, TATIC V, KANJUH V. Frequency of metastatic tumors in the heart. *Vojnosanit Pregl*, 2005; 12, 62: 915-20.
18. HEATH D. Pathology of cardiac tumors. *Am J Cardiol*, 1968; 21: 315.
19. ARCINIEGAS E, HAKIMI M, FAROOKI ZQ *et al.* Intrapericardial teratoma in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1980; 79: 306.
20. HAUWAERT LG. Cardiac tumors in infancy and childhood. *Br Heart J*, 1971; 33: 125.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.