

REVUES GÉNÉRALES

Cardiopédiatrie

Les tumeurs cardiaques de l'enfant

RÉSUMÉ : Les tumeurs cardiaques sont rares dans la population pédiatrique. Dans une série de 11 000 autopsies, l'incidence a été estimée à 0,027 %. Ces tumeurs sont le plus souvent bénignes et primitives. À la différence de l'adulte, les localisations cardiaques métastatiques sont exceptionnelles.

Le type histologique le plus fréquent est le rhabdomyome, suivi par le fibrome chez l'enfant et par le tératome chez le nouveau-né et le fœtus (*tableau I*) [1].

Le diagnostic est maintenant le plus souvent possible grâce à l'imagerie non invasive telle que l'échocardiographie et l'IRM.

Étant donné leur nature bénigne, le pronostic de ces tumeurs est généralement bon, même si une résection chirurgicale est parfois nécessaire. Les récurrences sont exceptionnelles. Le pronostic est parfois lié à des atteintes extracardiaques si la tumeur s'intègre dans un contexte syndromique, telle l'atteinte neurologique associée à des rhabdomyomes cardiaques dans une scléreuse tubéreuse de Bourneville.



→ V. Gournay
Service de Cardiologie Pédiatrique,
CHU, NANTES.

Le rhabdomyome

C'est la tumeur cardiaque la plus fréquente de l'enfant. Les manifestations cliniques, comme pour tous les autres types de tumeurs, sont variables et dépendent de sa localisation, elles peuvent se traduire par un souffle, une arythmie ou de l'insuffisance cardiaque. La tumeur peut également être parfaitement indétectable cliniquement et être découverte à l'occasion d'une échographie systématique, notamment chez le fœtus.

L'association à une sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est très fréquente (50 à 80 % des cas), notamment si les rhabdomyomes sont multiples. La STB est une affection génétique à transmission autosomique dominante, mais dans les deux tiers des cas la maladie résulte d'une mutation sporadique spontanée. Les mutations identifiées intéressent deux gènes suppresseurs de tumeur : TSC-1, localisé en 9q34 et codant pour l'hamartine, et TSC-2, localisé en 16p13.3 et codant pour la tubérine [2].

Type de tumeur	Fréquence	Localisation la plus fréquente
Rhabdomyome	40-60 %	Ventricules, souvent multiples
Fibrome	30-50 %	Ventricules, le plus souvent unique
Tératome	10 %*	Épicarde des gros vaisseaux +++, septum interventriculaire
Myxome	< 5 %	Oreillettes
Myocardiopathie histiocytoïde	< 10 %	Myocarde ventriculaire, particulièrement le sous-endocarde, parfois les valves Souvent multiples
Sarcomes	< 10 %	Variable
* Plus fréquent (15-20 %) chez le fœtus et le nouveau-né		

TABLEAU I : Type et fréquence des tumeurs cardiaques de l'enfant.

L'échocardiographie montre typiquement plusieurs tumeurs, rondes, hyperéchogènes, bien circonscrites et lisses, enchâssées dans le muscle cardiaque et pouvant faire protrusion dans la cavité cavitaire (**fig. 1**). Elles sont localisées préférentiellement, mais non exclusivement, dans les ventricules. Sur le plan histologique, les rhabdomyomes appartiennent à la classe des hamartomes, c'est-à-dire de tissus normalement présents sur le site de la tumeur ayant eu une croissance excessive. Les cellules rhabdomyomateuses sont des grandes cellules rondes ou polygonales contenant d'abondantes vacuoles de glycogène.

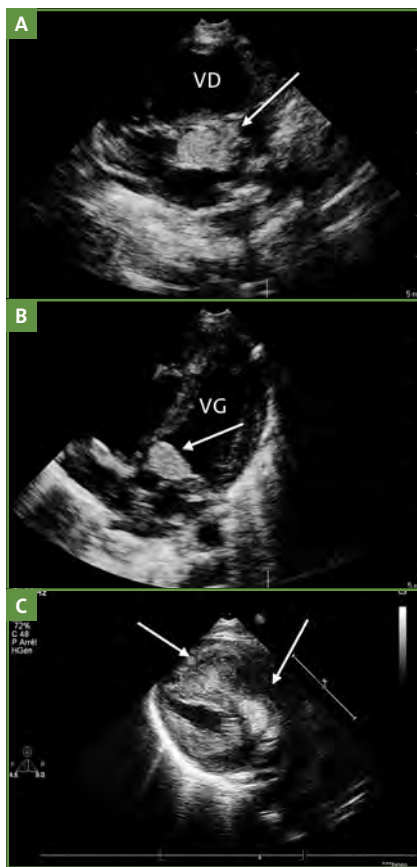


FIG. 1: Échocardiographie montrant des rhabdomyomes multiples (flèches) chez un nouveau-né féminin de 3 jours. Rhabdomyome obstructif de la chambre de chasse du ventricule gauche en coupe transverse petit axe (A) et 4 cavités (B). Tumeurs multiples non obstructives du septum interventriculaire (C). VD : ventricule droit. VG : ventricule gauche.

Certaines cellules ont des filaments fins reliant le noyau à la membrane, leur conférant l'aspect typique dit de "cellule-araignée".

Les rhabdomyomes ont la particularité d'avoir une évolution biphasique : ils croissent chez le fœtus jusqu'à 32 semaines de gestation, puis tendent à régresser progressivement au cours de la première année de vie. Les mécanismes de cette régression, encore incomplètement connus, font intervenir des phénomènes de nécrose, d'apoptose et de dégénérescence myxoïde. Du fait de ce potentiel de régression spontanée, la chirurgie n'est indiquée qu'en cas de tumeur obstructive entraînant un risque hémodynamique, ou en cas d'arythmie rebelle.

Le pronostic des patients atteints de rhabdomyomes dans le cadre d'une STB est donc le plus souvent bon sur le plan cardiaque, mais il est assombri par les atteintes extracardiaques de cette affection. Dans la petite enfance, les tubères cérébraux entraînent souvent une épilepsie type syndrome de West, puis un retard mental. Plus tard dans la vie apparaissent des angiofibromes faciaux et surtout des angiomyolipomes et des kystes rénaux qui peuvent grever le pronostic vital.

En pratique, la découverte de tumeurs cardiaques multiples chez un fœtus lors d'une échographie de dépistage doit faire évoquer le diagnostic de STB et faire pratiquer une IRM cérébrale fœtale à la recherche d'hamartomes cérébraux.

Le fibrome

C'est la deuxième tumeur de l'enfant au-delà de la période néonatale. La tumeur est unique, parfois très volumineuse (diamètre moyen de 5 cm), et siège préférentiellement dans le ventricule gauche (septum ou paroi latérale), beau-

coup plus rarement dans la paroi latérale du ventricule droit ou dans l'oreillette.

L'anatomopathologie montre une lésion ronde, ferme, blanchâtre, non encapsulée, infiltrant plus ou moins le myocarde adjacent. À la différence du rhabdomyome, le fibrome est fréquemment calcifié (25 % des cas). L'analyse microscopique révèle des cellules en fuseau, monomorphes, au sein d'un tissu fibreux. Avec l'âge, la proportion de fibres de collagène et d'élastine augmente tandis que la cellularité décroît.

Les signes cliniques sont liés au volume de la tumeur qui est à l'origine d'une insuffisance cardiaque par obstruction mécanique du flux ventriculaire, ou entraîne des troubles du rythme ventriculaire ou des troubles de conduction. La découverte peut néanmoins être fortuite chez un enfant asymptomatique, à l'occasion, par exemple, d'un bilan de souffle ou de la découverte d'une cardiomégalie sur une radiographie thoracique. Dans environ 4 % des cas, le fibrome peut s'intégrer dans un syndrome de Gorlin, encore appelé syndrome des hamartomes basocellulaires, lié au gène PTCH 1 localisé en 9q22.3.

L'échographie montre la tumeur, d'un volume souvent impressionnant, occupant une grande partie ou la totalité d'une paroi ventriculaire et entraînant fréquemment une gêne au remplissage ou à l'éjection. L'IRM permet de préciser les rapports du fibrome avec le myocarde normal adjacent, de déterminer le caractère infiltrant de la tumeur et, en cas de doute, de la différencier d'un rhabdomyome (**fig. 2**).

Le traitement repose sur la résection chirurgicale en cas de tumeur obstructive ou d'arythmie non contrôlée. Une résection complète n'est pas toujours possible, soit parce que le fibrome est trop infiltrant, soit parce qu'il est trop

REVUES GÉNÉRALES

Cardiopédiatrie

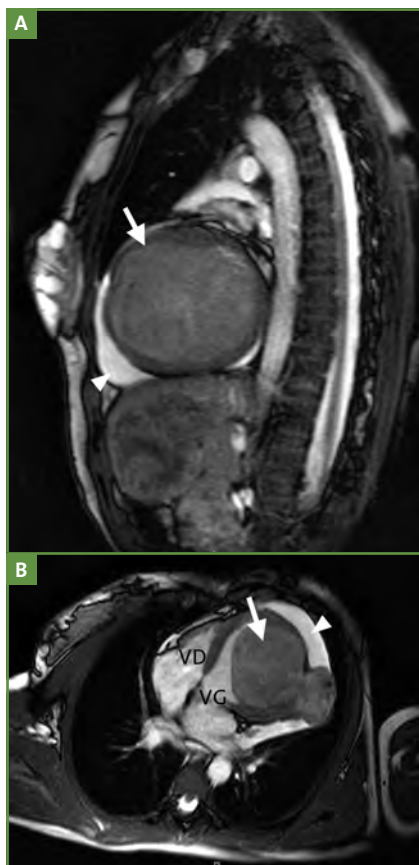


FIG. 2: IRM cardiaque avec injection montrant un très volumineux fibrome bilobé (grande flèche) occupant toute la paroi libre du ventricule gauche chez une jeune fille de 13 ans, accompagné d'une lame d'épanchement péricardique antérieur et latéral gauche en hypersignal (petite flèche). **A:** coupe sagittale paramédiane gauche; **B:** coupe axiale, montrant les 4 cavités cardiaques, dont la cavité ventriculaire gauche laminée par le fibrome. VG: ventricule gauche, VD: ventricule droit.

volumineux. Une résection partielle est préférable à une résection complète trop délabrante, d'autant que la lésion résiduelle est par la suite peu évolutive. Dans les cas les plus extrêmes, une transplantation cardiaque peut être la seule option possible. L'attitude à adopter vis-à-vis des enfants asymptomatiques est controversée. En effet, des cas de morts subites, potentiellement liés à des troubles du rythme sévères, ont été décrits. Chez ces enfants, si l'on opte pour une abstention chirurgicale, un suivi rapproché par échocardiographies et Holter rythmiques est recommandé [3].

Le tératome

Le tératome est une tumeur rare du péricarde ou du cœur, touchant en général des enfants de moins d'un an. Chez le fœtus, elle occupe le deuxième rang en fréquence derrière le rhabdomyome. Le plus souvent, le tératome est localisé dans le péricarde, attaché la racine de l'aorte ou de l'artère pulmonaire. Il s'accompagne alors d'un épanchement péricardique généralement abondant. Beaucoup moins fréquemment, le tératome peut être intracardiaque, appendu à la paroi auriculaire ou ventriculaire. C'est une tumeur germinale volumineuse, dont la taille varie en général de 2 à 9 cm, mais pouvant aller jusqu'à 15 cm.

Sur le plan histologique, la tumeur est multikystique et multilobée. L'analyse microscopique retrouve une association de tissus dérivés des 3 lignées embryonnaires. Bien que le caractère immature de ces tissus puisse faire craindre un caractère malin, la récurrence après ablation chirurgicale, même incomplète, est exceptionnelle.

Le diagnostic est très souvent fait chez le fœtus devant la découverte à l'échographie de dépistage d'une tumeur, accompagnée d'un épanchement péricardique qui, s'il est très abondant, peut causer un anasarque ou une mort fœtale in utero [4]. Chez le nouveau-né, la symptomatologie est en général sévère avec des signes cliniques de tamponnade: détresse respiratoire, cyanose et défaillance cardiaque. Des cas de mort subite périnatale ont été rapportés.

L'échographie montre la volumineuse tumeur intrapéricardique multikystique inhomogène, appendue à l'un des deux gros troncs artériels qu'elle peut éventuellement déplacer ou comprimer, et un épanchement péricardique le plus souvent abondant, entraînant parfois des signes de tamponnade. Dans les cas exceptionnels de localisation intracardiaque, la tumeur fait saillie dans une

des cavités et elle est plus ou moins obstructive.

Le traitement repose sur la résection chirurgicale, plus difficile pour les tératomes intracardiaques que pour les tératomes intrapéricardiques. Néanmoins, la résection de ces derniers nécessite tout de même une dissection et une ligature soigneuses du pédicule nourricier naissant d'un des gros troncs artériels pour prévenir une hémorragie massive. Le pronostic est excellent après la chirurgie. Même en cas de résection incomplète, le suivi à long terme montre une stabilité, voire une régression de la tumeur résiduelle.

Tumeur des cellules de Purkinje ou myocardiopathie histiocytoïde

La myocardiopathie histiocytoïde est une pathologie arythmogène rare provoquée par une prolifération hamartomateuse multifocale de cellules cardiaques. Elle affecte préférentiellement les filles. Elle se caractérise par la présence de multiples nodules ou plaques sous-endocardiques jaunâtres, de moins de 5 mm de diamètre, disséminées partout dans le cœur. L'analyse microscopique de ces nodules met en évidence des cellules histiocytoïdes contenant un nombre anormalement élevé de mitochondries et des vacuoles lipidiques leur conférant un aspect spumeux.

Cliniquement, cette myocardiopathie se révèle chez le nourrisson par des troubles du rythme supraventriculaires et ventriculaires sévères et réfractaires, et peut être à l'origine de morts subites. L'imagerie par échographie ou IRM permet de mettre en évidence les multiples nodules sous-endocardiques, ventriculaires ou valvulaires.

La myocardiopathie histiocytoïde est fréquemment associée à des malformations extracardiaques. Un syndrome

polymalformatif bien connu associe des anomalies cutanées, oculaires, et des malformations du système nerveux central touchant la ligne médiane. Cette association malformative, nommée MLS, affecte les filles et résulte d'une délétion en Xp22.

Le traitement repose sur la résection chirurgicale des multiples tumeurs nodulaires, associée parfois à l'ablation par radiofréquence de foyers arythmogènes. La survie est de 80 % en cas de succès chirurgical. Quelques patients ont été traités par une transplantation cardiaque.

Le myxome

Bien que cette tumeur cardiaque primitive soit la plus fréquente de l'adulte, elle est exceptionnelle chez l'enfant. Dans la population pédiatrique, elle intéresse en général des enfants de plus de 10 ans. La plupart des cas sont sporadiques. A la différence de l'adulte, chez qui le myxome est généralement situé dans l'une des oreillettes (la gauche dans plus de 75 % des cas), le myxome de l'enfant peut être situé dans n'importe quelle

POINTS FORTS

- ➔ Les tumeurs cardiaques de l'enfant sont le plus souvent bénignes et primitives.
- ➔ Les plus fréquentes sont des rhabdomyomes, souvent multiples, s'intégrant dans une sclérose tubéreuse de Bourneville. Le pronostic cardiologique de ces tumeurs est excellent car elles ont un potentiel de régression spontanée.
- ➔ Seuls les rhabdomyomes entraînant des signes d'insuffisance cardiaque et/ou de troubles du rythme rebelles nécessitent une résection chirurgicale.
- ➔ Le risque de récurrence de tumeur cardiaque après résection chirurgicale est très faible.
- ➔ Les tumeurs malignes primitives et les métastases sont très exceptionnelles.

cavité cardiaque. Des myxomes de la valve pulmonaire obstruant la chambre de chasse du ventricule droit ont été décrits (*fig. 3*).

La tumeur est typiquement polypoïde, souple, gélatineuse et friable, grisâtre, et rattachée à la couche sous-endocardique de la paroi cardiaque par une base large. Sa surface peut se thromboser. Des embolies thrombotiques ou

de fragments tumoraux sont donc fréquents. Sa taille varie de 0,5 à 4 cm chez le nouveau-né, jusqu'à 15 cm ou plus chez l'adulte.

Cliniquement, les manifestations du myxome varient selon sa localisation, son volume et son caractère emboligène. Les signes rapportés sont un souffle, de l'insuffisance cardiaque, des palpitations ou des manifestations neurologiques liés à des embolies. Par ailleurs, dans moins de 5 % des cas, le myxome peut s'intégrer dans un syndrome de Carney, associant des myxomes multiples et récidivants, une lentiginose, et des tumeurs endocrines touchant les surrénales, les testiculaires, l'hypophyse et la glande mammaire. Le gène de ce syndrome a été récemment localisé sur le chromosome 17.

Après exérèse chirurgicale, le pronostic est bon en dehors du cas particulier du syndrome de Carney. Dans ce contexte, la mortalité est de 50 % en raison du caractère multiple, envahissant et récidivant des myxomes, associé à une vitesse de croissance plus rapide que celle des myxomes sporadiques.



FIG. 3 : Myxome obstructif de 15 mm de diamètre de l'infundibulum du ventricule droit chez une jeune fille de 14 ans. **A :** IRM avec injection, coupe sagittale, montrant l'image tumorale en hyposignal. **B :** aspect macroscopique après résection chirurgicale.

REVUES GÉNÉRALES

Cardiopédiatrie

Tumeurs malignes (sarcomes)

Elles sont excessivement rares. Il n'y a pas de série publiée chez l'enfant, mais Burke cite une expérience personnelle de 16 cas, survenant essentiellement chez des garçons, avec une lésion unique située le plus souvent dans l'oreillette gauche [5]. Tous les patients sont décédés avec une survie maximale de 13 mois.

Bibliographie

1. BECKER AE. Primary heart tumors in the pediatric age group: a review of salient pathologic features relevant for clinicians. *Pediatr Cardiol*, 2000;21:317-323.
2. FREEDOM RM, LEE KJ, MACDONALD C *et al*. Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. *Pediatr Cardiol*, 2000;21:299-316.
3. BEGHETTI M, GOW RM, HANEY I *et al*. Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15-year review. *Am Heart J*, 1997;134:1107-1114.

4. ISAACS H JR. Fetal and neonatal cardiac tumors. *Pediatr Cardiol*, 2004;25:252-273.
5. BURKE A, VIRMANI R. Pediatric heart tumors. *Cardiovasc Pathol*, 2008;17:193-198.

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