



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2015

Thèse N° 106/15

LES MYXOMES CARDIAQUES

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 21/05/2015

PAR

Mr. EL AISSAOUI ALAE EDDINE

Né le 20 Juillet 1988 à Taza

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Tumeurs cardiaques - Myxome - Oreillette gauche - chirurgie

JURY

M. MESSOUAK MOHAMMED.....

PRESIDENT ET RAPPORTEUR

Professeur agrégé de Chirurgie cardio-vasculaire

Mme. EL FATEMI HINDE.....

Professeur agrégé d'Anatomie pathologique

M. EL KOUACHE MUSTAPHA.....

Professeur agrégé d'Anatomie

M. LABIB SMAEL.....

Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation

JUGES

ABBREVIATIONS

AM	Anuloplastie Mitrale
AT	Anuloplastie tricuspide
AVC	Accident vasculaire cérébral
AVCI	Accident vasculaire cérébral ischémique
B1	1 ^{er} bruit cardiaque
B2	2 ^{ème} bruit cardiaque
CEC	circulation extra corporelle
CIA	Communication inter-auriculaire
Echo 2D	Echocardiographie bidimensionnelle
Echo TM	Echocardiographie Time-Motion
IM	Insuffisance Mitrale
IVG	Insuffisance ventriculaire gauche
OAP	œdème aigu des poumons
OD	oreillette droite
OG	Oreillette gauche
OMI	Œdème des membres inférieurs
Per-op	per-opératoire
Post-op	post opératoire
RVM	Remplacement de la valve mitrale
SIA	septum inter-auriculaire
TSVJ	Turgescence spontanée de la veine jugulaire
VD	Ventricule droit
VG	Ventricule gauche



Table des matières

Introduction et historique	6
I/Introduction	7
II/Historique	8
Rappel anatomique	10
I/Introduction	11
II/Rappel embryologique	12
III/Description anatomique de la cloison interauriculaire	15
Matériels et méthodes	17
Résultats	22
Discussion	36
I/Etude anatomo-pathologique	37
A- Aspects Macroscopiques	37
B- Etude histologique :	47
1 /Description globale	47
2 /Les différents types cellulaires	50
3 /Histogenèse	50
4 /Conclusion sur la nature du myxome	51
C- Conclusion	53
II/ Etude clinique.....	54
A- Caractéristiques générales	54
1 /Fréquence du myxome cardiaque	54
2 /Sex-ratio.....	55
3 / Âge moyen	55
4 /Circonstances de découverte	56
a/Découverte fortuite	56
b/Tumeur symptomatique	56
c/Découverte en per opératoire	57
5 /Statut cardiaque au diagnostic	57
6 /Délai entre les premiers symptômes et l'établissement du diagnostic ..	58
B- Myxome de l'oreillette gauche	58
1 /Fréquence	58
2 /Etude clinique	59
a/Signes cardiaques	59
b/Signes généraux	62
c/Les signes artériels :	65
1 -Embolie d'un gros fragment ou de la tumeur entière	66
2 -Embolies de petit volume	66
d/Les signes neurologiques	68

1 /Le ramollissement cérébral aigu	70
2/Les anévrysmes encéphaliques	70
3/Les métastases intracérébrales	71
C–Les autres localisations :.....	72
a/Myxome de l'oreillette droite	72
1 /Généralités	72
2/Etude clinique (tableaux cliniques) :	72
3/ECG	74
b/Myxomes des ventricules.....	75
1 /Myxome du ventricule gauche	75
2/Myxome du ventricule droit.....	75
c/Les localisations inhabituelles du myxome	76
1 /Les implantations valvulaires.....	76
2/Les implantations sur les gros vaisseaux	79
D–Les formes particulières du myxome.....	79
a/Myxome et lésions extracardiaques associées	79
b/Le myxome de l'enfant	80
c/Le myxome du vieillard	80
d/Les formes familiales du myxome	80
e/L'infection du myxome	81
E–Evolution	81
1 /Evolution spontanée	81
2/Evolution après exérèse chirurgicale	83
III/Les Moyens diagnostiques :	84
A–Radiographie pulmonaire	84
B–Echographie	87
1 /Echographie transthoracique	87
a– L'échographie bidimensionnelle (2D)	87
b– Echographie Time–Motion.....	91
c– Classifications échographiques des myxomes OG	91
d– Les limites	92
2/Echographie transoesophagienne	93
C–Tomodensitométrie cardiaque.....	95
1 /Introduction	95
2/Intérêt de la TDM dans le diagnostic des masses intracardiaques et des myxomes	95
D–Imagerie par résonance magnétique cardiaque	98
1 /Introduction	98

2/Intérêt de l'IRM dans le diagnostic des myxomes cardiaques :	98
E-La coronarographie	100
1 /Introduction	100
2/Intérêt de la coronarographie dans le diagnostic des myxomes cardiaques	100
F-Angiographie	101
G- La scintigraphie des plaquettes marquées avec l'indium 111	102
H-Conclusion	103
IV/Chirurgie des myxomes	104
A/Introduction	104
B/Préparation du malade	104
C/Les Techniques :	105
1 /Voie d'abord	105
2/Circulation extracorporelle	106
3/La voie d'exposition de la tumeur	111
4/L'ablation du myxome	112
5/Fin de l'intervention	116
D/Les résultats	117
1 /Mortalité opératoire	117
2/Le suivi postopératoire	117
E/ Conclusion	119
Conclusion	120
Résumé	122
Bibliographie	129

INTRODUCTION ET HISTORIQUE

I/Introduction :

Pendant longtemps le cœur a été considéré (considérations philosophiques et religieuses) comme le disait Senac « un organe trop noble pour s'y voir développer une tumeur primitive », mais l'expérience donna raison aux lois carcinologiques, et d'authentiques tumeurs d'origine cardiaque ont été individualisées.

Le myxome cardiaque est une tumeur bénigne rare. Cependant, il demeure la tumeur intracardiaque la plus fréquente. Il se caractérise à la fois par un polymorphisme clinique qui peut être déroutant pour le clinicien, et par une curabilité chirurgicale totale et définitive au prix de quelques précautions bien codifiées.

L'avènement de l'échocardiographie a bouleversé l'approche diagnostique.

Malgré sa nature histologique bénigne, sa localisation intracardiaque engage le pronostic vital.

Le risque de récurrence à long terme impose une résection large, une exploration minutieuse des quatre cavités et un suivi échocardiographique régulier.

II/Historique :

L'histoire du myxome est marquée par trois étapes : diagnostic, traitement et surveillance dont nous citons les événements les plus pertinents.

1-Etape diagnostique :

La première description clinique du myxome cardiaque s'attribue à King en 1845.

En 1931 Yaders a réalisé la première revue de 75 cas. Mais jusqu'au milieu du 20ème siècle, le diagnostic de cette tumeur reste exclusivement autopsique

Le premier diagnostic clinique exact sur un patient vivant n'est survenu qu'en 1952, grâce à l'équipe de Goldberg qui s'attribue le premier cas authentifié et opéré (avec un mauvais résultat).

2-Etape Traitement :

Cette étape s'étend jusqu'au début des années soixante, nous citons brièvement quelques événements qui ont marqués sa progression :

Crawford, en 1954, réalise la première exérèse réussie d'un myxome de l'OG

L'année 1959 a été riche d'événements :

Effet diagnostique un myxome de l'OG par échocardiogramme ; Kay opère le 1^{er} myxome du VG ; Cooley décrit la 1^{ère} résection du septum auriculaire sous le pied d'implantation. Le 07 octobre, la 1^{ère} circulation extracorporelle réalisée à Lyon, a permis à P.Michaud d'extraire un myxome de l'OG diagnostiqué par une ciné-angiographie faite par J.Gravier.

En 1960, Franfenfeld publie la 1^{ère} exérèse de myxome biauriculaire ; Campeau et David font état de 215 myxomes diagnostiqués in vivo.

En 1962, Isley et Reinhardt décrivent une méthode de dépistage des tumeurs et thromboses intracardiaques : le «scanning » au sérum Albumine marqué par l'iode 131.

3-Etape de surveillance :

En cette troisième étape, les auteurs se sont intéressés en grande partie à la surveillance et le suivi des malades opérés :

En 1964, avec la surveillance des sujets opérés de myxomes, Health signale la possibilité de survenue de « métastases » artérielles pulmonaires plusieurs années après l'exérèse du myxome.

En 1966, Stotane décrit des anévrysmes fusiformes distaux multiples cérébraux compliquant le myxome OG.

En 1967, Gerbode signale 1^{ère} récurrence intracardiaque d'un myxome opéré

En 1970, New signale la possibilité d'anévrysmes « mycotiques » systémiques : embolies fragilisant la paroi artérielle après exérèse du myxome de l'OG

En 1971, Krause apporte la notion de myxomes familiaux

En 1974, Read décrit une récurrence sur la valve et les cordages mitraux

En 1977, Desousa signale la 1^{ère} métastase intracrânienne évoluant comme un véritable processus expansif

Ces dernières années, Le traitement chirurgical a bénéficié du progrès de la protection myocardique au cours de la circulation extracorporelle. Les moyens récents d'imagerie médicale (scanner, résonance magnétique nucléaire) prennent leur place à côté de l'échocardiographie qui reste actuellement la méthode de référence, ayant remplacé l'angiographie.

RAPPEL ANATOMIQUE

I/Introduction :

Le Cœur est un organe vital qui joue le rôle de pompe aspirante et refoulante permettant au sang de circuler partout dans le corps. Il pèse entre 250 et 300g, et est constitué de tissu musculaire épais appelé myocarde. Il est recouvert à l'extérieur par une couche externe : le péricarde et une couche interne : l'endocarde. Il est situé au niveau de l'étage inférieur du médiastin antérieur.

C'est un muscle strié creux subdivisé en 4 cavités :

- 2 cavités droites = oreillette droite + ventricule droit = **cœur droit**
- 2 cavités gauches = oreillette gauche + ventricule gauche = **cœur gauche**

Les oreillettes sont en communication avec les ventricules par l'intermédiaire des **ostiums atrio-ventriculaires** droit et gauche, Sur chaque ostium se trouve un **appareil valvulaire** destiné à empêcher le reflux du sang.

L'oreillette et le ventricule gauches sont séparés respectivement de l'oreillette droite et du ventricule droit par le septum inter-auriculaire et le septum inter-ventriculaire

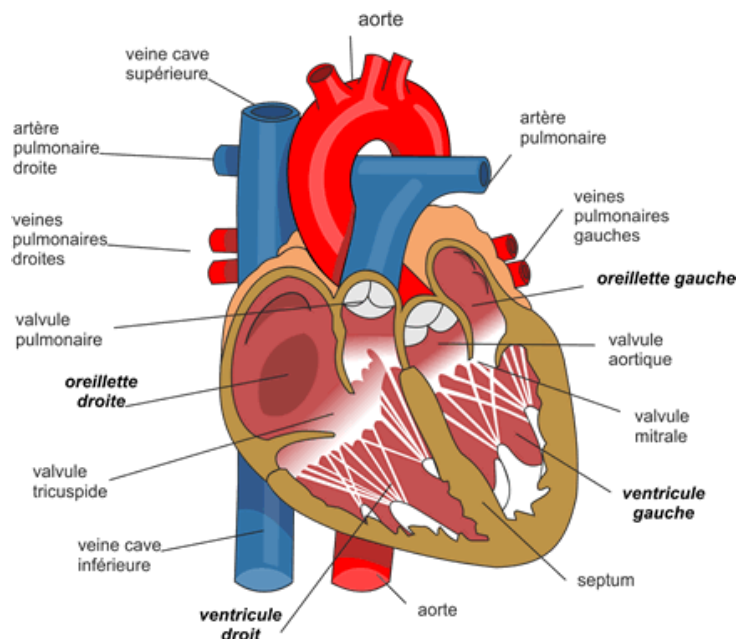


Figure 1 Les cavités cardiaques [107]

II/Rappel embryologique :

Le septum inter auriculaire se forme au cours du 1^{er} et du 2^{ème} mois du développement embryonnaire.

Cette formation se fait en plusieurs phases : La 1^{ère} est le développement du septum premium. Une formation tissulaire en forme de croissant constituant la cloison initiale entre l'oreillette droite et l'oreillette gauche. A cause de sa forme en croissant le septum premium ne remplit pas entièrement l'espace interauriculaire, l'ouverture qui en résulte est appelée Ostium premium. Au cours du développement fœtal, cette ouverture permet le passage du sang de l'oreillette droite vers l'oreillette gauche.

Au cours du développement, le septum premium s'accroît avec un étirement progressif de l'Ostium premium jusqu'à sa fermeture complète.

Une 2^{ème} ouverture appelée ostium secundum se forme au niveau du septum premium permettant la poursuite du passage du sang de l'oreillette droite vers l'oreillette gauche.

A la droite du septum premium, le septum secundum commence son développement. Cette mince structure musculaire initialement prend la même forme en croissant que le septum premium excepte son origine qui est plus antérieure. Le développement du septum secundum s'accompagne par l'apparition d'une petite ouverture appelée foramen oval qui est continue avec le septum secundum ce qui permet encore une fois le flux du sang entre les oreillettes.

L'ostium secundum s'élargit progressivement alors que le diamètre de l'ostium premium diminue. Le septum premium devient un petit rabat tissulaire couvrant le foramen ovale du côté gauche, et qui est appelé la valve du foramen ovale. Elle s'ouvre et se forme en fonction du gradient de pression entre l'oreillette

gauche et l'oreillette droite : Quand la pression de l'oreillette droite est plus élevée, la valve s'ouvre et quand la pression de l'oreillette gauche est supérieure elle se ferme.

A cause du non fonctionnement des poumons au cours de la vie fœtale, la pression dans la circulation pulmonaire est plus élevée que celle de la circulation systémique. Ce qui en résulte une pression généralement plus élevée à l'oreillette droite et le foramen ovale est normalement ouvert

A la naissance, le gradient de pression est inversé entre les oreillettes, résultant en une fermeture fonctionnelle de la valve du foramen ovale. La fermeture anatomique permanente du foramen ovale se produit avec le temps chez les enfants normaux. Une fermeture inappropriée résulte en une pathologie du foramen ovale.

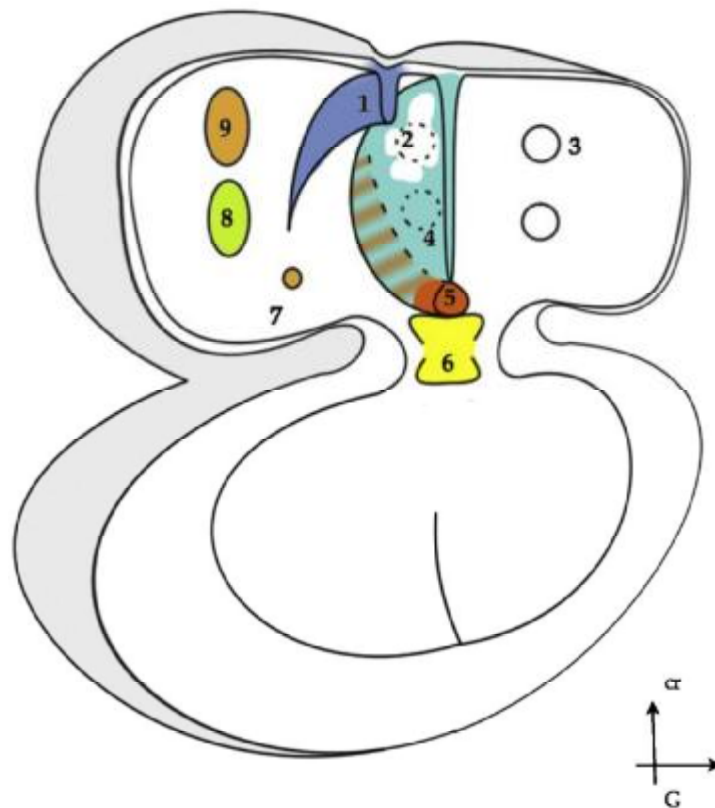


Figure 2 : Coupe frontale du massif cardiaque, vue oblique antérieure droite [108]

- | | |
|---|---|
| 1 : septum secundum ; | 6 : bourrelets endocardiques |
| 2 : ostium secundum ; | atrioventriculaires ; |
| 3 : veine pulmonaire supérieure gauche; | 7 : sinus coronaire ; |
| 4 : septum primum ; | 8 : orifice de la veine cave inférieure ; |
| 5 : crête vestibulaire, oblitérant l'ostium | 9 : orifice de la veine cave supérieure. |
| primum ; | |

III/Description anatomique de la cloison inter-auriculaire :

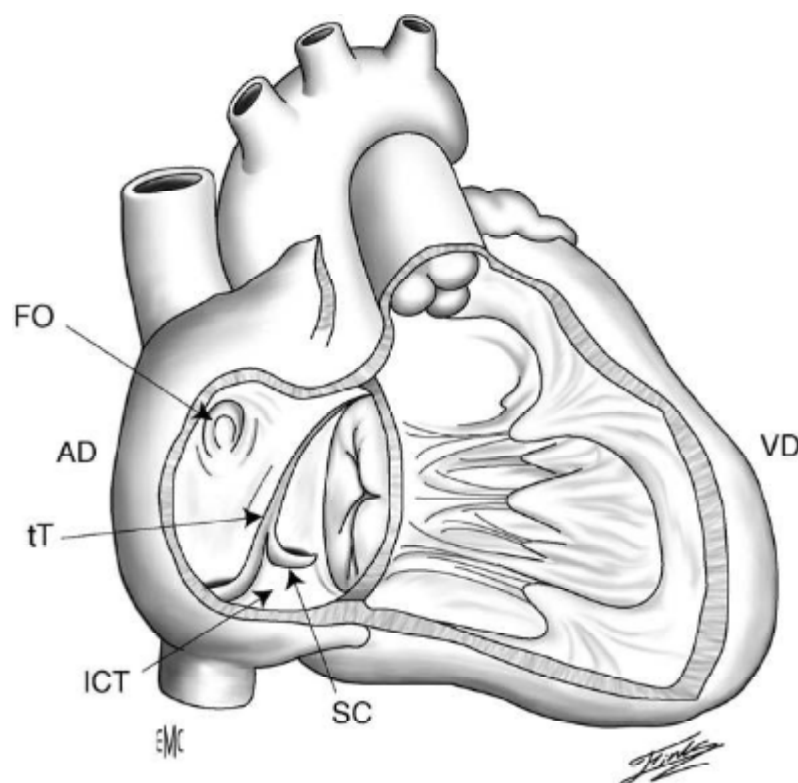


Figure 3 :Description anatomique de la cloison inter-auriculaire [109]

AD : atrium droit.

tT : tendon de Todaro.

VD : ventricule droit.

ICT :Isthme cavotricuspidien.

FO : fosse ovale.

SC : sinus coronaire.

La cloison interauriculaire (Septum interauriculaire) présente en bas et en arrière une zone déprimée et amincie appelée fosse ovale dont la limite est particulièrement marquée en haut et en avant, en arc de cercle concave en arrière et en bas : c'est le limbe de la fosse ovale (anneau de Vieussens). Parfois, la fosse ovale se prolonge en haut, en avant et à gauche sous ce limbe en cul-de-sac qui s'ouvre assez souvent dans l'atrium gauche, c'est ce qu'on appelle le foramen ovale perméable (*patentforamenoale* ou PFO). C'est le siège habituel des communications inter atriales (CIA) et le site habituel d'implantation des myxomes.

À la partie basse de cette face, au niveau de sa continuité avec les parois antérieure et inférieure existe un espace triangulaire (triangle de Koch) dans l'épaisseur duquel est situé le nœudatrioventriculaire.

MATERIELS ET METHODES

Les myxomes cardiaques constituent les formes les plus fréquentes des tumeurs primitives du cœur. Nous rapportons par ce travail, les particularités cliniques, échographiques et thérapeutiques du myxome cardiaque à travers les données de notre expérience avec revue de la littérature.

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 14 patients opérés au sein de notre formation sur une période de 6 ans allant du 01 janvier 2009 au 31 décembre 2014.

RECUEIL DES DONNEES :

Pour l'analyse des dossiers, nous avons établi une fiche d'exploitation commune :

Données démographiques :

N°

dossier :

Nom :

Prénom :

Age :

Sexe :

Profession :

Origine :

Poids :

Taille :

IMC :

Antécédents :

HTA ()

Diabète ()

Cardiopathie :

Autres :

Obésité ()

Habitudes Toxiques :

Chirurgie précédente :

Circonstances de découverte :

Découverte fortuite ()
opératoire ()

Tumeur symptomatique ()

Découverte en per

Etude clinique :

Signes cardiaques :

Dyspnée d'effort () Palpitations () Syncope () TSVJ () OMI () Etat de choc ()

Précordialgies ()

Signes Auscultatoires :

Autres :

Localisation :

Oreillette Gauche ()

Oreillette Droite ()

Ventricule Gauche ()

Ventricule

Droit ()

Autre :

Electrocardiogramme :

Les signes radiologiques :

Les signes Biologiques :

Les signes échographiques :

siège	
base	
Diamètre(cm)	
Lésions valvulaires	

Le Traitement :

La voie d'abord :

La voie d'exposition :

Biaxiale ()

Atriectomie gauche ()

Atriectomie droite ()

CEC (mn)	
Clampage aortique (mn)	
Abord	
Geste sur la valve	

Résultats :

Mortalité opératoire ()

Complication (s) :

Séjour en réanimation :

Le suivi :

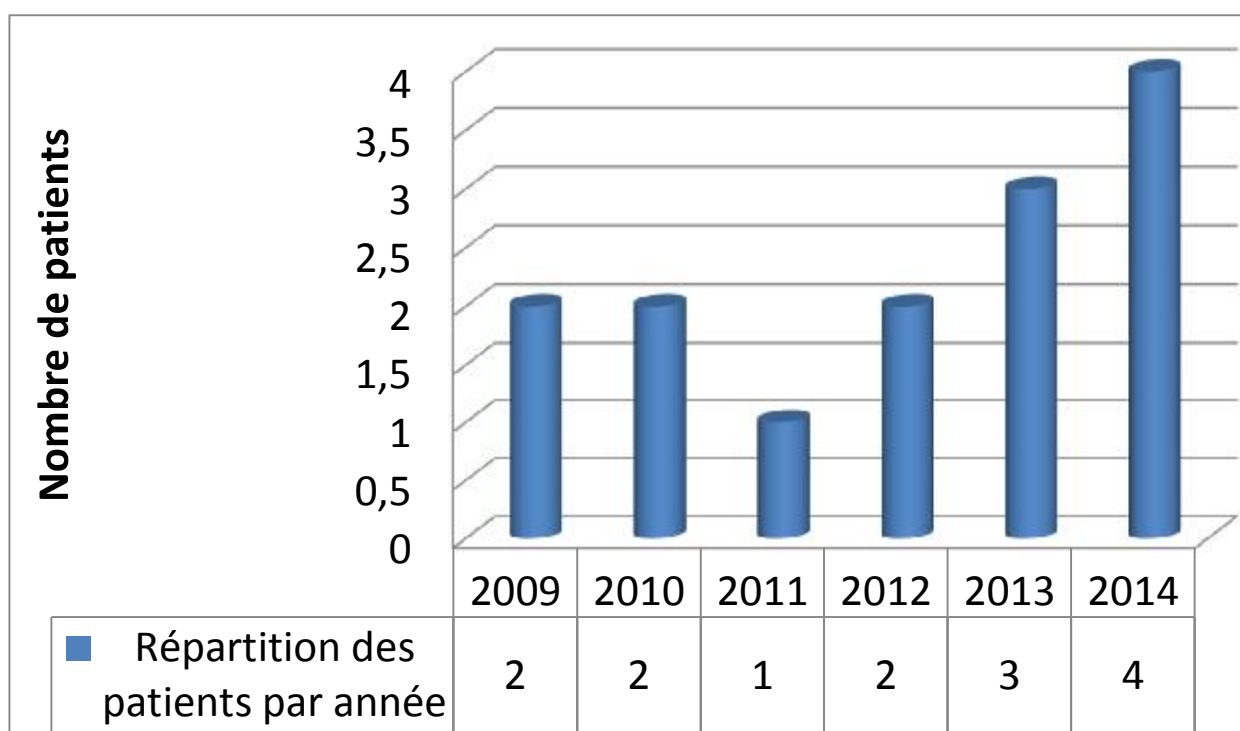
La durée moyenne :

La récurrence :

RESULTATS

I-DONNES GENERALES :

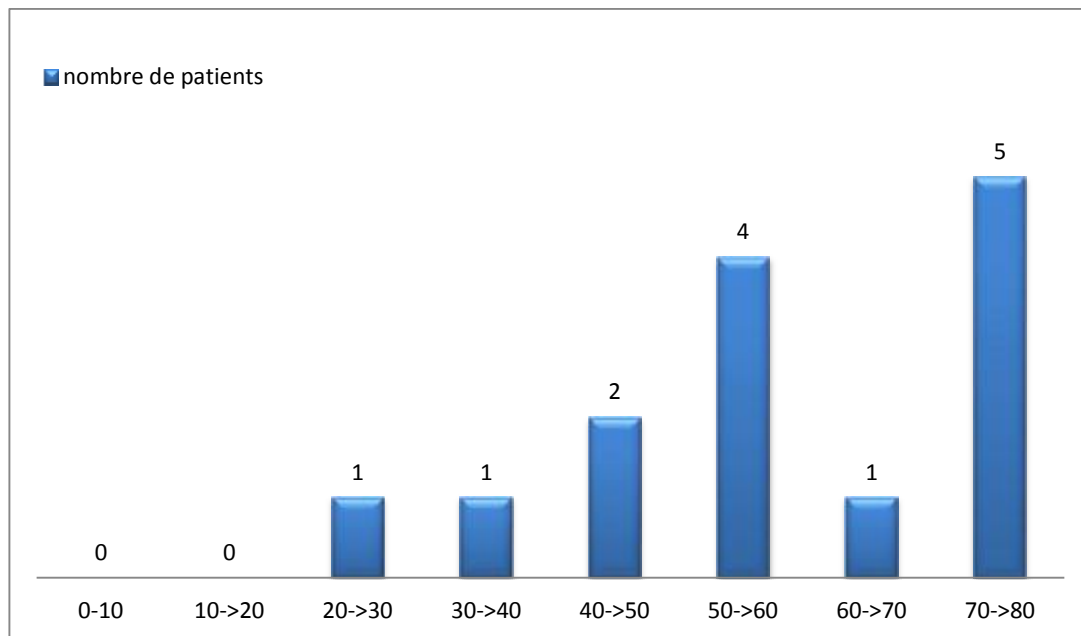
1 /La répartition des malades par années :



La répartition des patients par année

2/ La fréquence selon l'âge :

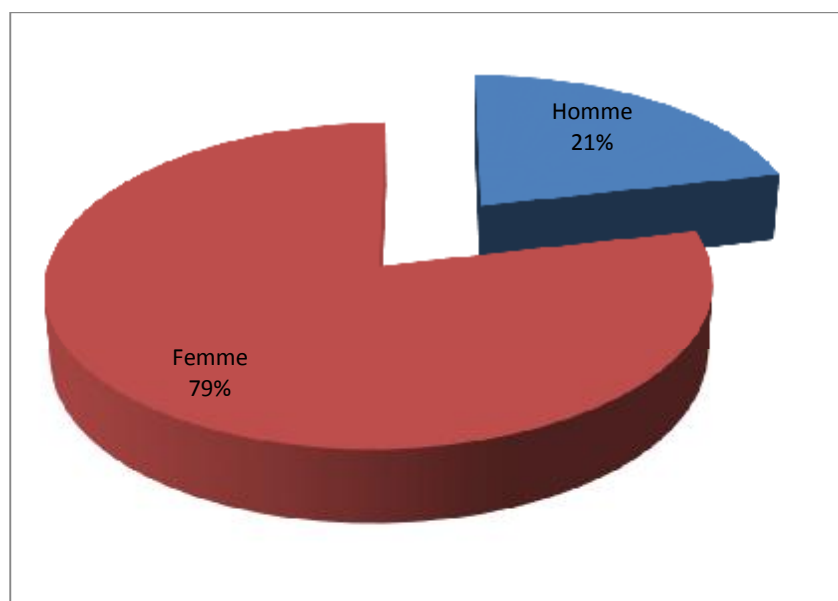
L'âge moyen était de 56 ans (extrêmes de 20 à 76 ans)



Répartition des patients selon l'âge

3/Répartition des malades selon le sexe :

On note une prédominance féminine avec un sex-ratio de 0.27 (3 hommes et 11 femmes)



Répartition des malades selon le sexe

II–LES DONNEES CLINIQUES:

A/La Présentation Clinique :

Tous nos patients étaient symptomatiques avec des signes cliniques autant diversifiés qu'associés. On note le cas d'une patiente de 50ans, chez qui la découverte fut en per-opératoire étant programmée pour un remplacement valvulaire.

Une dyspnée d'effort a été retrouvée dans 12 cas, des palpitations dans 3 cas, syncope dans 2 cas, tableau de malaise postural dans 3 cas, tableau d'insuffisance cardiaque dans 2 cas, précordialgies dans 2 cas.

Par ailleurs, chez 4 patients on note l'antécédent d'accident vasculaire cérébral avec séquelles (dysarthrie, aphasie, hémiparésie, paralysie faciale).

B/L'auscultation:

L'auscultation était normale pour 6 patients (42%) de notre série.

Pour le reste des malades nous avons trouvé : Un renforcement de B1 (1 cas), un renforcement de la composante pulmonaire du second bruit (3 cas), un roulement diastolique témoignant d'un rétrécissement mitral (4 cas), un souffle systolique de régurgitation mitrale témoignant d'une insuffisance mitrale (4 cas).

III–LES DONNEES PARA–CLINIQUES :

A/L'électrocardiogramme:

12 patients avaient un rythme régulier sinusal dont 2 cas d'hypertrophie auriculaire gauche. Un de nos patients avait une arythmie complète par fibrillation auriculaire et un autre avait un bloc de branche gauche incomplet.

B/Les signes Radiologiques :

La sémiologie radiologique n'a révélé aucun signe pouvant être mis à l'actif du myxome cardiaque. Elle a montré une cardiomégalie V1-V2 dans 9 cas (65%) et une surcharge hilare dans 6 cas (43%), une hypertrophie auriculaire droite (1 cas) et une dilatation de l'artère pulmonaire (1 cas).

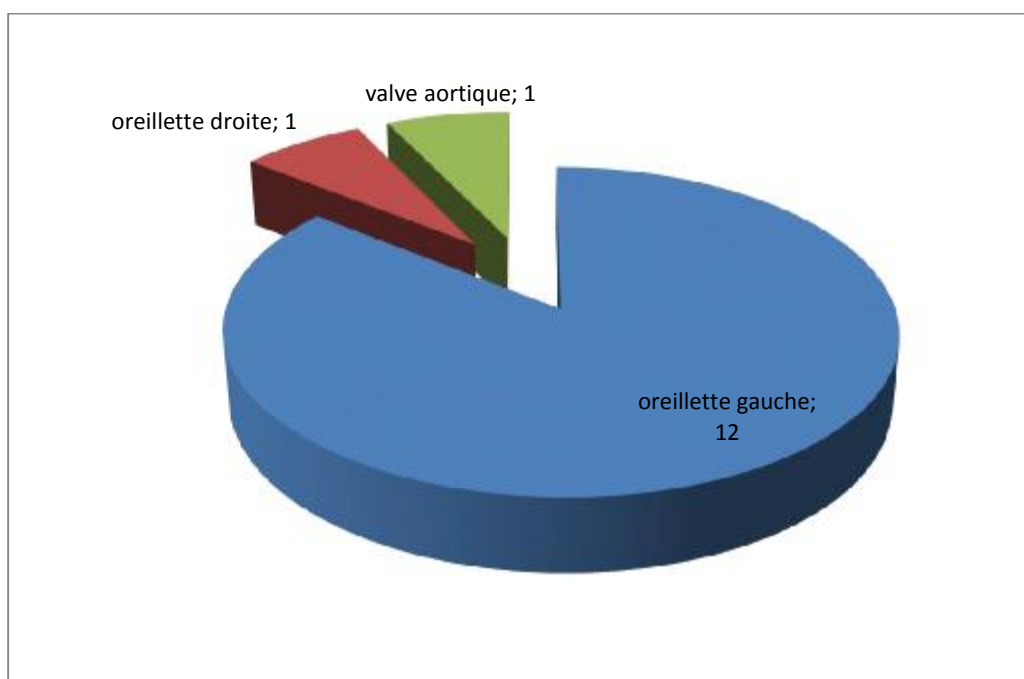
C/Les signes échocardiographiques de nos patients :

Chez tous nos patients, le diagnostic de myxome a été évoqué sur des données de l'échographie transthoracique et confirmé par l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire.

Les myxomes étaient localisés dans l'oreillette gauche (86%) dans 12 cas, dans l'oreillette droite dans un cas (7%) et au niveau de la valve aortique dans un cas (7%). avec des tailles allant de 24/34 mm à 61/120 mm et des formes polylobées (6 cas), arrondies (4 cas).

Chez 8 patients, ont été constaté des lésions valvulaires à type d'insuffisance mitrale (4 cas), d'insuffisance tricuspide (2 cas), de rétrécissement mitral (4 cas) et d'insuffisance concomitante mitrale et tricuspide (2 cas).

Un cas de double localisation septale et valvulaire mitrale fut retrouvé dans notre série.



Répartition des Patients selon la localisation du Myxome

IV–LES DONNEES OPERATOIRES :

Toutes les interventions ont été menées sous CEC avec clampage aortique et protection myocardique par une solution de cardioplégie froide de type cristalloïde.

Dans tous les cas, la voie d'abord chirurgicale a été une sternotomie médiane longitudinale.

Tous nos patients ont bénéficié d'une atriotomie droite transatriale transseptale.

La technique chirurgicale a consistée dans tous les cas en une résection de la tumeur et de sa base d'implantation.

COMPTE RENDU OPERATOIRE

Type de description : Myxome de l'OG

Patient installé en décubitus dorsal.

Anesthésie Générale, Intubation Trachéale, Monitoring de l'artère radiale. Prise de la voie centrale. Mise en place de la Sonde gastrique et urinaire ; ainsi que de la Température rectale Et œsophagienne.

Les champs sont mis en place, les Lignes artérielle, Veineuse et récupère sont Fixes. L'incision cutanée et la sternotomie suivies de l'ouverture du péricarde que l'on suspend.

On réalise les bourses aortiques, veineuses, et Mc Goon. Le tour des veines cave supérieure Et Inferieure Est Fait.

Héparinisation à 7500 UI, le TCA atteint 450. La canulation aortique avec une canule n°20 est raccordée à la ligne aortique. La canulation bicave n°32 et n°34 raccordées par un y à la ligne veineuse. Mise en place de l'y de cardioplégie à la racine aortique. Départ CEC + débit total + lacs serrés.

Clampage aortique.

Cardiotomie : atriectomie droite+ ponction du septum interauriculaire mettant en évidence une masse appendue. Septectomie évitant le myxome, ce qui permet son ablation en totalité sans effraction de ce dernier ; vérification de l'étanchéité de la valve mitrale.

Fermeture du septum interauriculaire. La valve tricuspide, d'allure normale est respectée. Fermeture de l'oreillette droite par double surjet 5/0. Les caves sont délacées, les purges réalisées (valsalva+trans VD).

Déclampage aortique et sortie de pompe sans drogue. Décanulation respective de la Mc Goon, décharge gauche, des canules caves.

Protamine et décanulation aortique après hémostase soigneuse. Mise en place de deux électrodes épocardiques et de deux drains drainant le péricardique et le rétro-sternal. Fermeture partielle du péricarde. Fermeture du sternum par 6 fils d'aciers. Fermeture de la paroi au vicryl 1 et de la peau au surjet intradermique.



Figure 4 : Vue opératoire d'une incision médiane longitudinale

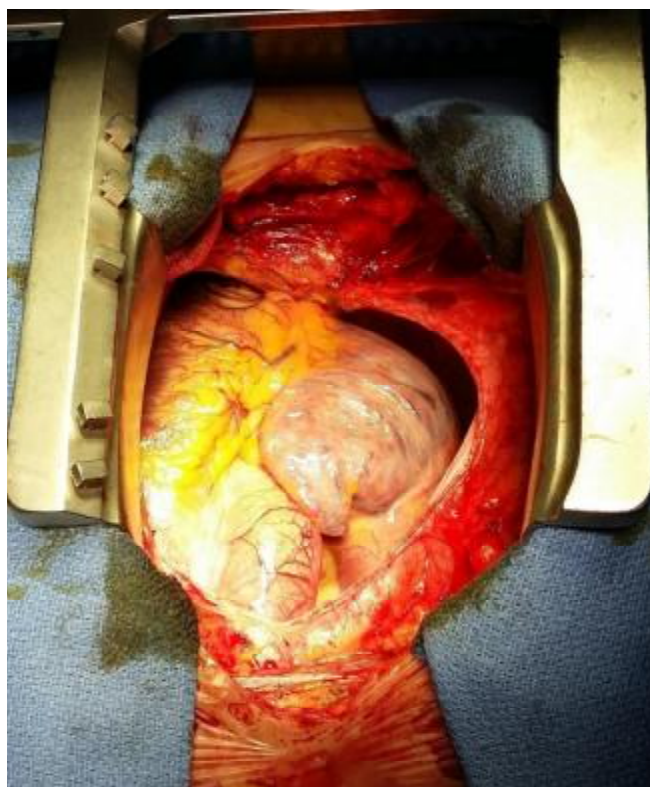


Figure 5 : Vue Opératoire d'une sternotomie médiane longitudinale + Péricardotomie



Figure 6 : Vue opératoire : Canulations

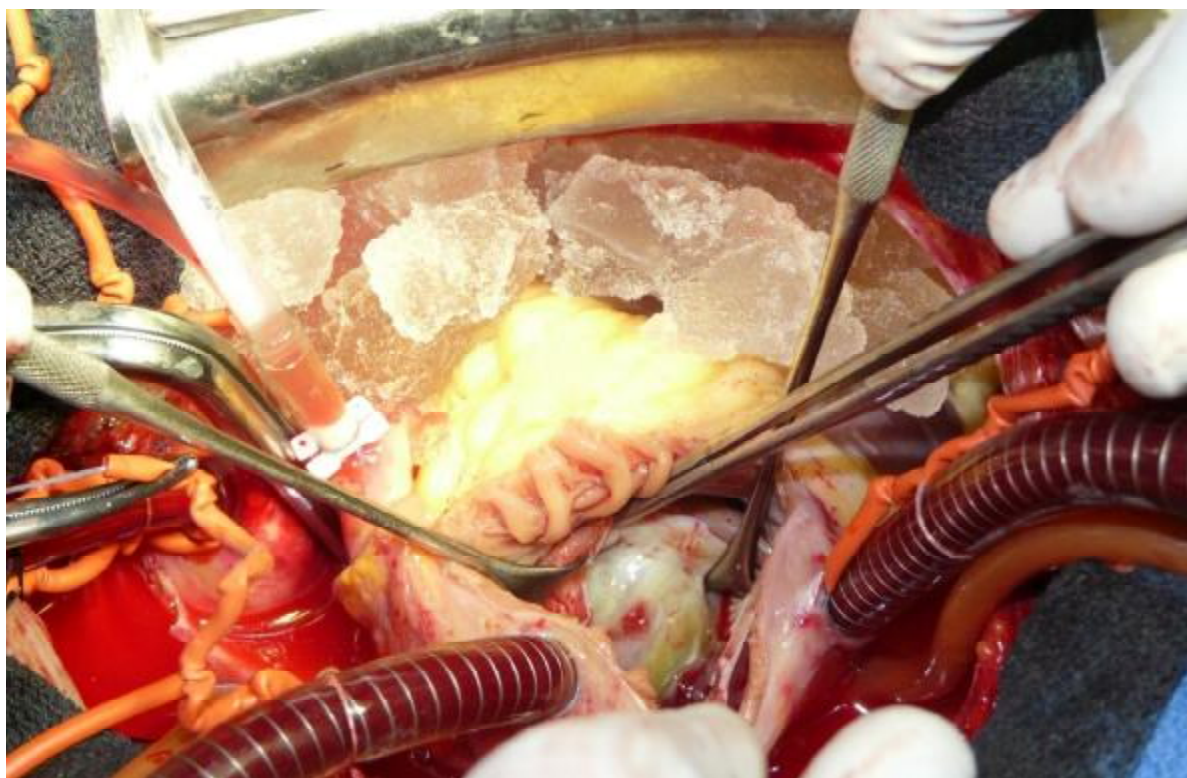


Figure 7 : Vue opératoire d'un myxome de l'OG après septotomie



Figure 8 : Vue opératoire de l'accouchement d'un myxome de l'OG

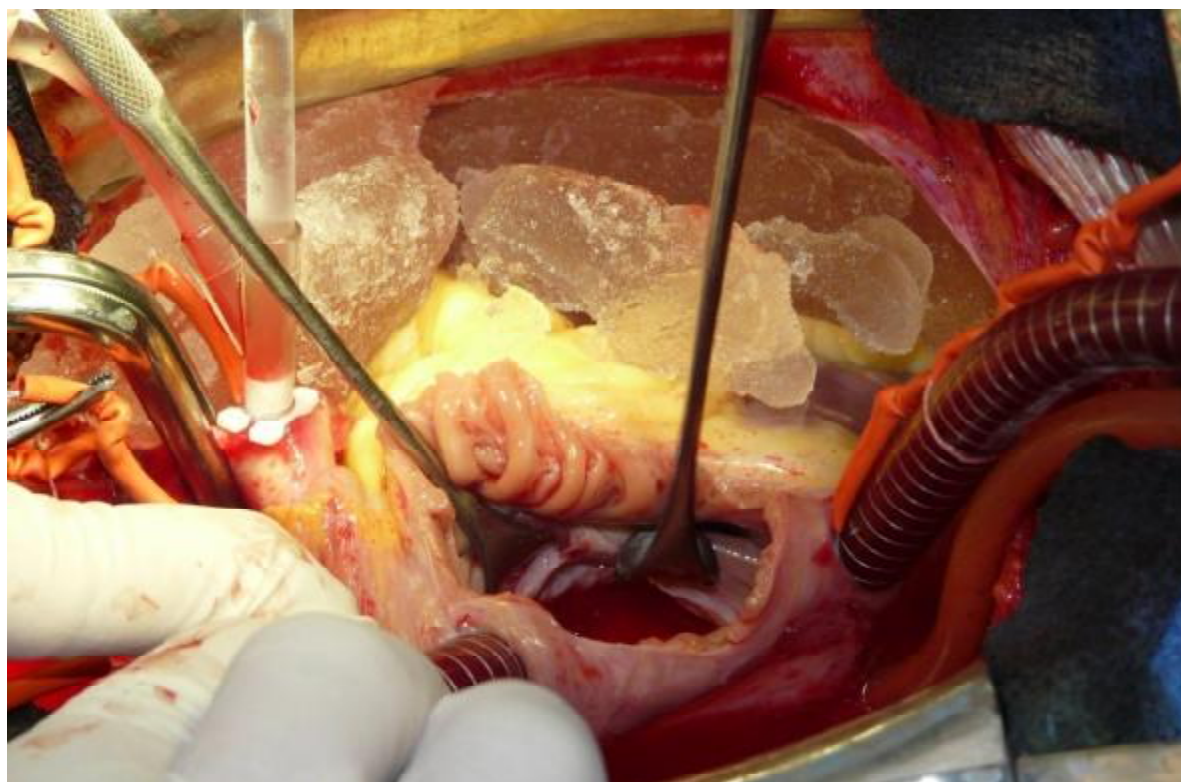


Figure 9 : Vue opératoire après ablation d'un myxome de l'OG



Figure 10 : Pièce opératoire d'un myxome de l'OG pour étude anatomo-pathologique

Tableau 1 : Données opératoires

patients	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
CEC (min)	98	85	51	80	75	85	64	62	52	78	98	68	67	45
Clampage aortique (min)	73	64	35	38	39	59	41	45	36	52	49	39	41	28
Geste sur la valve	RVM AT	AM	-	-	-	RVM	-	-	-	-	-	-	-	-

La durée moyenne de circulation extracorporelle était de 72 minutes avec des extrêmes allant de 45min à 1heure 38min. La moyenne de clampage aortique était de 45min (extrêmes de 28min et 1heure 13min).

Les gestes associés étaient à type de plastie mitrale (RVM) dans 2 cas, annuloplastie mitrale (AM) dans un cas et annuloplastie tricuspide (AT) dans un cas.

V- ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

Le Diagnostic de myxome a été constamment confirmé par l'étude anatomopathologique (100%).

VI- LE SUIVI POST-OPERATOIRE :

A/ Mortalité :

Un seul décès par défaillance cardio-vasculaire secondaire à une cardiopathie ischémique non diagnostiquée en pré-op.

B/ Morbidité :

La durée moyenne de séjour en réanimation était de 2.2 jours (extrêmes de 2 à 4).

Les suites postopératoires étaient simples dans 13 cas sur 14.

C/Le suivi :

Durant le suivi clinique et échographique dans notre formation, un seul cas de récurrence à moyen terme est survenu.

DISCUSSION

I/ Etude Anatomopathologique :

A/ Aspects macroscopiques :

1- Les aspects généraux :

La forme générale du myxome est celle d'une tumeur bien individualisée et limitée, ovoïde comportant parfois en surface une empreinte, un sillon ou incisure due au modelage par la valvule mitrale au moment des contractions cardiaques (myxome avec prolapsus ventriculaire)

2- La surface :

La surface peut être lisse, brillante ou recouverte de franges papillaires (soit très fines et fragiles, soit plus massives polylobées, en grappe de raisin ou fraie de grenouille). Ces dernières peuvent constituer l'ensemble de la tumeur, dont l'aspect apparaîtra mieux à un examen dans l'eau où les papilles flottent et ondulent, qu'à l'air libre où elles sont collées entre elles.

La surface peut être bosselée, ridée, irrégulièrement trabéculée, parfois siège de dépôts thrombotiques.

- Saint John Sutton [01] au cours de sa revue de 40 myxomes, décrit 23
- Myxomes papillaires et 17 lisses
- Feldman [02], parmi les 7 myxomes étudiés, retrouve 6 tumeurs lisses et un papillaire
- Dans notre série, on a trouvé 8 myxomes lisses et 4 papillaires

3- Consistance :

La consistance est souvent ferme, ne se dilacérant pas malgré une impression visuelle de fragilité gélatineuse.

Divers qualificatifs ont été utilisés :

Mucoïde, mucineux, mou, élastique, semblable à la gelée de Wharton ou du cordon ombilical, succulent.

Les fines franges polyploïdes sont habituellement gélatineuses, translucides.

4-La couleur :

La couleur varie du gris blanc (Feldman [02]) translucide ou fumé, au rouge sombre en présence de zones hémorragiques (Pavie [03]) en passant par le gris brun, le gris rosé, l'ambre pâle.

Homogène dans certaines tumeurs peu remaniées, la coloration s'avère disparate dans les « vieux myxomes », où alternent zones translucides, zones rouges sombres, ou noirâtres hémorragiques anciennes, zones dures, crayeuses, calcifiées, sèches.

La tranche de section montre les mêmes différences d'aspect, brillant ou mat selon les cas, volontiers polymorphe.

Un piqueté rougeâtre peut être aperçu, à la coupe, sur les tranches de section qui révèlent aussi parfois une condensation en périphérie du myxome formant une sorte de couche externe blanchâtre plus opaque de 1 à 2 mm d'épaisseur (dans « les vieux myxomes » remaniés). Des zones kystiques peuvent apparaître (kystes vrais ou pseudo kystes nécrobiotiques)

5-La taille et le poids :

La taille et le poids varient également. En fait, la plupart des myxomes « symptomatiques » opérés mesurent au moins 5 cm de plus grand diamètre : plus petits, ils ne gênent pas le fonctionnement cardiaque mitral (mais peuvent être emboligènes)

La pratique de l'échographie permet de dépister actuellement des myxomes ayant moins de 2 cm de grand diamètre, formes que l'on ne trouvait autrefois que fortuitement à l'autopsie.

- Feldman [02] trouve un diamètre maximum variant de 3 à 5,5 cm.
- Pavie [03] décrit 3 Myxomes OD et donne les dimensions de 2 d'entre eux qui varient de 4 à 6 centimètres.
- Dans notre série les tailles varient de 24/34 mm à 61/120 mm

Le poids moyen se situe autour de 35 g; les myxomes géants arrivent à 150g. (247g selon St John Sutton [01] mais c'est rare)

Les myxomes volumineux doivent parfois être fragmentés lors de l'exérèse chirurgicale en quatre parties voir ou plus.

6-L'implantation :

L'implantation sur la paroi de l'oreillette se fait par un pédicule court (moins de 1 cm) à base large de 1cm² en moyenne. Les formes sessiles vraies sont rares (dûes, pour Mc Allister [04], à l'embolisation préalable de la partie distale ce qui ne laisse en place que la large base du polype attaché à l'endocarde).

Les myxomes volumineux ont une attache pariétale parfois difficile à mettre en évidence, qui « casse » lors de l'intervention et n'est pas retrouvée par le chirurgien. Cette implantation est très habituellement située sur le limbe de la fosse ovale, beaucoup plus rarement sur une paroi auriculaire, sur l'anneau mitral, l'abouchement de la veine cave inférieure ou dans l'auricule.

***les myxomes de l'oreillette droite :**

Ils ont le même site d'implantation autour de la fosse ovale. Ils sont plus volontiers massifs, blanchâtres, avec des aires calcifiées (peut-être par suite d'un temps de latence intracardiaque plus lent)

***les myxomes des ventricules :**

Ils sont rares, atteignant plutôt des sujets jeunes, volontiers sessiles ou d'implantation mal limitée, réalisant des coulées qui tapissent l'endocarde autour de l'insertion principale.

***les récidives des myxomes :**

Elles sont beaucoup plus sessiles, ne comportant pas de pédicule bien individualisé. Parfois, elles engluent la surface endocardique voisine, s'étendant en nappe sans adhérer intimement à l'endocarde recouvert : certains protocoles chirurgicaux montrent qu'il est possible de « peler » l'endocarde pariétal ou valvulaire avec un résultat favorable, sans récurrence.

7-L'examen de la littérature :

L'examen de quelques séries importantes de la littérature permet d'apporter quelques précisions :

- Les 40 cas de St John Sutton [01] comportent 34 myxomes OG(dont 26 s'insèrent sur le limbe de la fosse ovale, 3 sur la partie postérieure du septum, 2 sur la partie antérieure, un sur l'anneau mitral et un dans l'auricule), et 8 myxomes OD(3 insérés sur la fosse ovale, 2 sur le septum postérieur, un sur la paroi postérieure et un sur l'abouchement de la veine cave supérieure) avec une surface 17 fois lisse et 25 fois papillaire.
- Tous les 33 cas de Hanson [06] sont des Myxomes OG, 31 fois insérés sur le pourtour de la fosse ovale, 2 fois sur l'anneau mitral, avec 29 formes pédiculées et 4 sessiles, pesant de 20 à 112 gr.
- Dubost et Blondeau [07] sur 40 cas notent 35 myxomes OG, 5 de l'OD, avec un cas d'insertion étendue « engluante » et 2 cas villositaires friables chez des enfants.

- Potard [08], sur 9 cas, a opéré 7 myxomes OG, et il insiste sur la possibilité d'observer des pédicules d'implantation dont la longueur atteint 3.5 cm.
- Bukley [09] note sur 24 myxomes, une localisation OG 22 fois, avec pédicule assez long dans les $\frac{3}{4}$ des cas.
- Sur 15 cas de Roudaut [10], 13 concernent des myxomes OG, de même que 15 des 17 cas de Peters et Cooley [05] (dont quatre seulement ne s'insèrent pas sur le pourtour de la fosse ovale et deux sont multiples)
- Dans la série de Mc Allister [02] (AFIP) qui associe myxomes opérés et autopsiés, et regroupe 130 tumeurs, l'OG est atteinte dans 75% des cas, l'OD dans 18% et chaque ventricule dans 3.7% des cas (avec localisations multiples dans 6 cas)

Notre série comporte 12 myxomes OG, 1 myxome OD et un myxome de la valve Aortique. Les tailles varient de 24/34 mm à 61/120 mm

Figure 11 : A+B+C+D Aspects macroscopiques de myxomes de l'oreillette gauche après résection chirurgicale, service CCV, CHU Hassan II-Fès [110]



Figure 11 : A

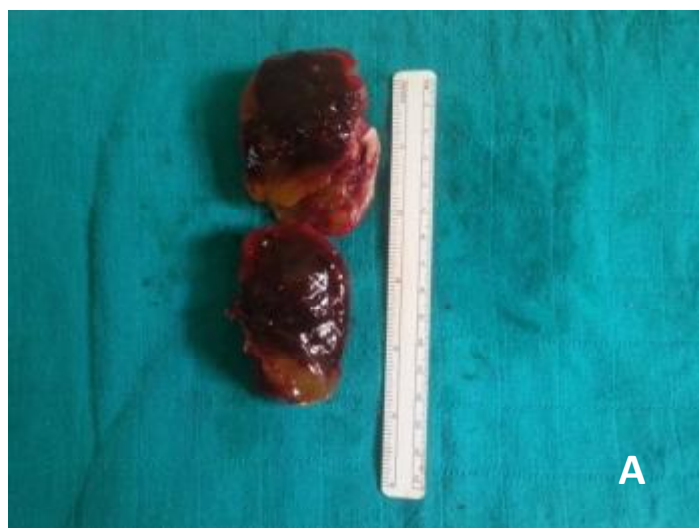




Figure 11 : B



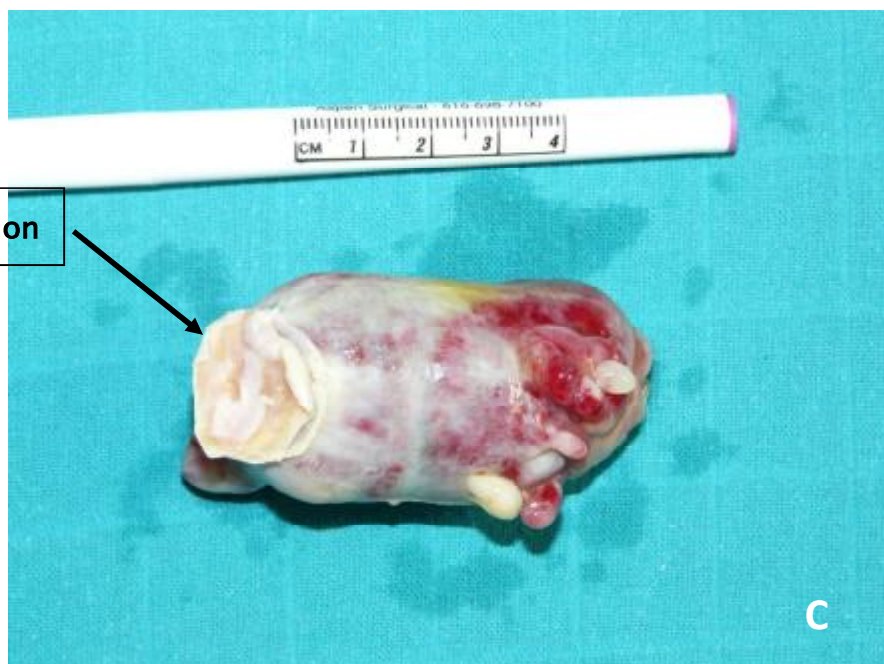


Figure 11 : C

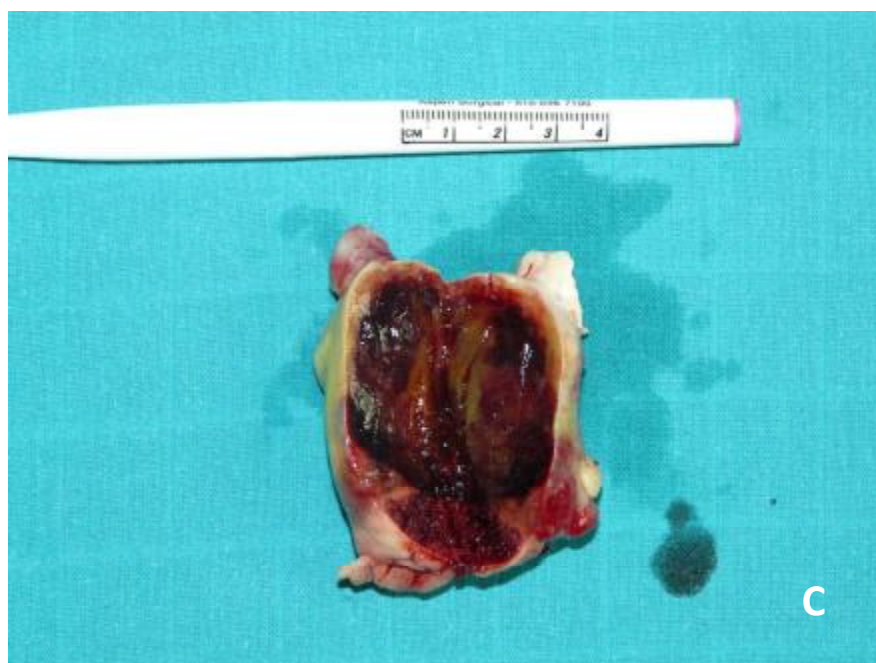




Figure 11 : D



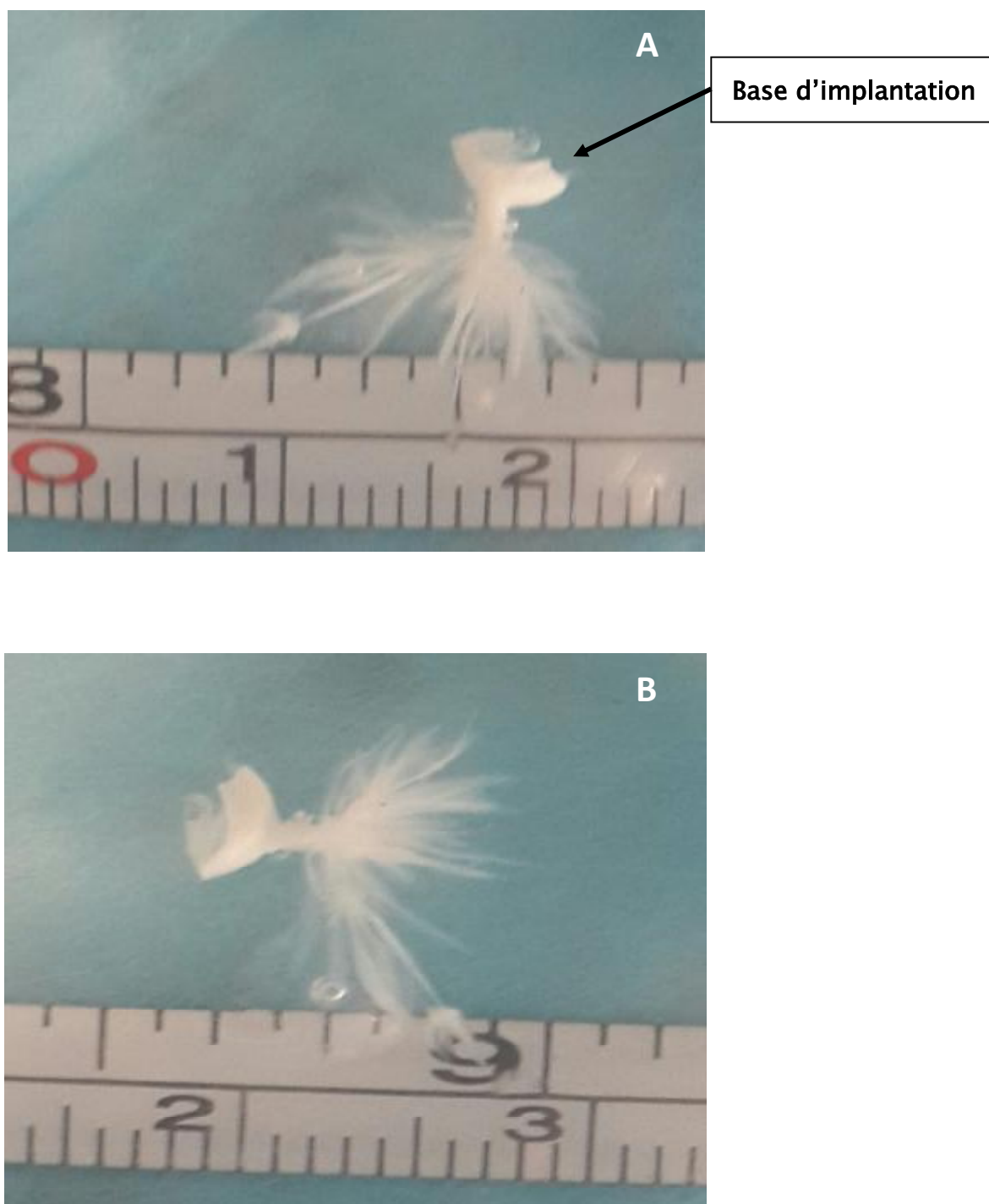


Figure 12 : A+B Aspect macroscopique d'un myxome de la valve Aortique après résection chirurgicale, service CCV, CHU Hassan II-Fès [111]

B/ Etude histologique :

1-Description globale :

L'aspect microscopique du myxome intracardiaque est très caractéristique, ne posant pas de difficultés d'interprétation diagnostique pratique à l'histopathologiste :

Dans une matrice amorphe abondante cohabite des cellules rameuses étoilées isolées, de nombreux vaisseaux (ou structures anginoïdes, rudimentaires ou malformatives d'aspect) et cordons de cellules fusiformes dont la morphologie rappelle celle des constituants des vaisseaux malformés et des cellules endothéliales habituelles.

Nous allons préciser les caractéristiques de ces différents éléments et passer en revue les constatations annexes que l'on peut faire tout en soulignant l'homogénéité des descriptions faites par les différents auteurs : Mc Allister [04], Jacot Descombes [11], Landon [12]. Et la Qualité de certaines (Chomette [13], Feldman [02]).

a- la matrice myxoïde :

***microscopie optique :**

Elle constitue la majeure partie de la masse tumorale.

Elle est représentée par un matériel amorphe acidophile dans lequel sont dispersés des éléments cellulaires, souvent parcourus de fentes vasculaires.

***microscopie électronique :**

La matrice apparaît finement granuleuse et contient des fibres collagènes

b–les éléments cellulaires :*microscopie optique :

Clairsemées et peu nombreuse, elles sont assez polymorphes : ovalaires, polygonales ou même allongées, fusiformes ou étoilées, avec un noyau hyperchromatique et un cytoplasme très colorable peu abondant; arrondies, de taille plus réduite, à petit noyau clair et vésiculeux, limites cellulaires indistinctes.

*microscopie électronique :

Les cellules sont caractérisées par la présence de nombreux microfilaments intra–cytoplasmique, disposés en faisceaux parallèles sans périodicité. Ces microfilaments sont retrouvés pratiquement par tous les auteurs.

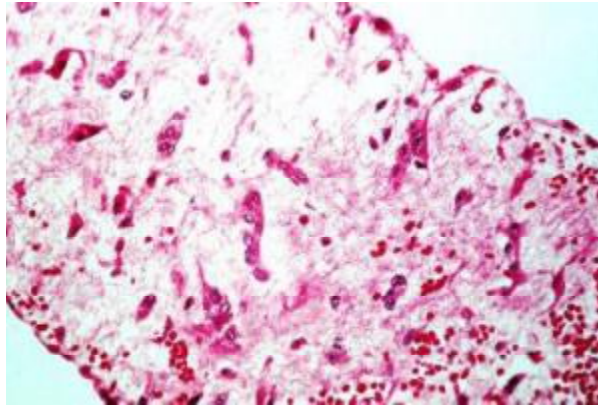


Figure 13 : *Histologie des différents composants du myxome [112] : Matrice amorphe au sein de laquelle on retrouve des cellules étoilées, vaisseaux, cellules mésenchymateuses, fusiformes*

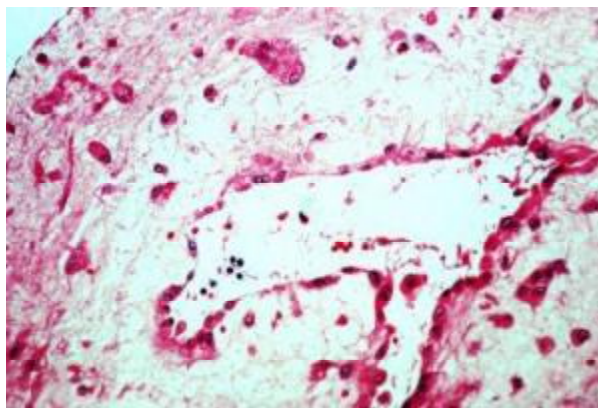


Figure 14 : *Image histologique montrant la disposition caractéristique des cellules myxoïdes autour d'un petit espace central [112]*

2–les différents types cellulaires :

Les principaux types cellulaires :

Ferranset Robert [14] (cité également par Jacot des combes [11]) retrouvent 5 types cellulaires :

- Les cellules myomateuses lisses
- Les cellules myo–endothéliales
- Les cellules intermédiaires
- Les macrophages

Monge [15] décrit des cellules sécrétantes (remarquables par un appareil de Golgi important)

Jacot des combes [11] retrouve une prolifération des cellules endothéliales

3–Histogenèse des myxomes :

Comme pour toute tumeur, histogenèse du myxome s'appuie actuellement surtout sur les similitudes des cellules qui le constituent avec d'autres cellules de l'organisme : donc essentiellement sur les données ultra structurales qui permettent grâce aux organismes constitutifs particuliers, d'étayer des hypothèses sur les cellules souches.

De part le désaccord existant entre les auteurs à propos des différents types cellulaires tumoraux, il n'est pas étonnant de constater que de nombreuses théories histogénétiques sont proposées

Ainsi, la gradation des questions que l'on a pu se poser sur la nature de l'histogenèse du myxome paraît actuellement avoir trouvé sa solution : la présence dans quelques myxomes de structure kystique épithéliale, d'éventuel tissu osseux ou de moelle hématopoïétique, la constatation faite au niveau de la fosse ovale, les données ultra structurales apparaissent comme autant d'arguments en faveur de la nature vestigiale originelle du myxome.

Il s'agit donc d'une véritable tumeur dysembryoplasique, développée à partir de reliquats embryonnaires (vestige) longtemps cliniquement latents et quiescents

4–Conclusion sur la nature du myxome :

Au terme de cette discussion concernant la nature du myxome intracardiaque, une question se pose : s'agit-il d'une tumeur particulière au cœur, ou bien est-ce une localisation particulière du myxome tel qu'on le rencontre en d'autres points de l'organisme ?

La définition du myxome apparaît dans le chapitre d'oncologie générale du traité d'anatomie pathologique de Cabanne et Bonenfant [16] et nous la citerons in extenso : « le myxome reproduit l'aspect histologique du mésenchyme embryonnaire ou de la gelée de Wharton. Ses cellules étoilées ou allongées s'anastomosent dans une substance abondante mucoïde riche en mucopolysaccharides acides, avec de rares fibres de collagène, des précipités granuleux et des cavités de taille variable par fonte kystique; elle peuvent être dégénératives, monstrueuses et mitotiques sans retentir sur le comportement de la tumeur, localement infiltrante et récidivante, située avec électivité au contact de l'aponévrose des muscles squelettiques, des fascias, des tissus sous-cutanés ou retro péritonéaux, et susceptible de ne donner que des métastases tardives ou de tuer sans en donner. Le myxome pur est peu fréquent et sa personnalité n'est pas mise en doute. La signification d'aspects myxoïdes rencontrés de temps en temps au sein de diverses tumeurs mésenchymateuses bénignes ou malignes demeure en revanche très controversée. Pour les uns, il s'agit d'une authentique association : combinaison entre un myxome et une tumeur bénigne telle un fibrome ou un angiome, dont le pronostic en serait assombri; participation à l'édification d'un sarcome de type fibroblastique ou lipoblastique avec le danger d'assigner à ces sarcomes le devenir du myxome, moins sombre que le leur. Mais pour d'autres

auteurs, une telle rencontre est exceptionnelle, si tant qu'elle existe : on a affaire en réalité à une dégénérescence myxoïde localisée de la substance fondamentale intercellulaire de la tumeur ; le terme ambigu de myxosarcome, attribué jadis à ce genre de néoplasme, quand il est malin, n'est plus de mise actuellement ».

Dans ce même traité, le myxome apparaît également parmi les « lésions d'histogenèse mal connues » du chapitre des « tumeurs et pseudotumeurs des tissus mous » avec les commentaires suivants : « le myxome reproduit la structure du mésenchyme primitif avec ses rares cellules étoilées, dispersées dans une substance fondamentale abondante, riche en mucopolysaccharide acides et démunie de vaisseaux. Il est d'aspect gélatineux mais peut devenir secondairement fibreux. Son exérèse complète est souvent difficile car il est mal limité, ce qui explique ses récurrences relativement fréquentes. Il est exceptionnel mais ubiquitaire, avec une prédominance pour les muscles striés squelettiques ».

On se rend compte de la différence de nature avec le myxome intra cardiaque, riche en vaisseaux certes rudimentaires mais constants. Celui-ci est d'ailleurs présenté à part du « myxome ubiquitaire », particularité qu'il partage avec le « myxome odontogène » dans les traités de pathologies générales.

C/ Conclusion :

L'existence d'une malignité du myxome cardiaque n'est pas reconnue par tous les auteurs; cette tumeur est à priori considérée comme bénigne, tout en gardant présente à l'esprit cette phrase connue de tous: "l'exception confirme la règle".

En fait d'exception, Kasugai [15] a publié le cas d'un japonais de 44 ans qui a été opéré d'un MOG et chez qui ont été retrouvées des métastases multiples (cutanée, cérébrale, musculaire et aortique) dans des délais allant entre 3 mois et 53 mois après l'intervention.

II/ Etude clinique :

A/ Les caractéristiques générales :

Les myxomes cardiaques constituent les formes les plus fréquentes des tumeurs primitives du cœur. Leurs expressions cliniques sont non spécifiques et très variables selon les formes anatomiques.

1 / Fréquence du myxome cardiaque :

Des études récentes portant sur de grandes séries ont été réalisées dans des pays différents et dont on cite brièvement :

- **Molina [18]** a fait une synthèse de toutes les tumeurs cardiaques primitives de l'université du Minnesota entre 1959 et 1989: il en a collecté 124 dont 103 étaient bénignes, et parmi elles, 51 myxomes. Ceux-ci représentent donc 41 % de toutes les tumeurs et 50% des tumeurs bénignes.

- **Guang-Ying [19]** a fait une revue de la littérature chinoise et a relevé 656 tumeurs cardiaques opérées entre 1963 et octobre 1988. Tous les diagnostics ont été confirmés par anatomopathologie.

647 tumeurs étaient bénignes dont 633 myxomes ; ceux-ci représentent donc 96,5 % de toutes les tumeurs et 97,8 % des tumeurs bénignes de cette série.

- **Blondeau [07]** a publié en 1990 une revue de 533 cas de tumeurs cardiaques primitives opérées en France en 27 ans (entre 1961 et 1988), dont 444 myxomes. Ceux-ci représentent 83% des tumeurs cardiaques primitives, 70% de toutes les tumeurs cardiaques et 92 % des tumeurs primitives bénignes.

- **Cooley [20]** rapporte l'expérience de 25 années (de 1957 à 1989) de l'Institut du Cœur du Texas; 127 tumeurs cardiaques ont été diagnostiquées, dont 71 myxomes soit 56%.

- **Centofanti P** [21] sur une série 91 patients (1999) qui ont présenté des tumeurs cardiaques : Les tumeurs cardiaques primitives constituent entre 0,001 et 0,03 %. Quatre-vingts pour cent sont des tumeurs bénignes et, parmi elles, 70 % sont des myxomes.

2/ Sex-ratio :

La prédominance féminine est retrouvée par la majorité des auteurs pour l'ensemble des différentes localisations :

Les Auteurs	Sex-ratio
Saint John Sutton [01]	27/40 (67,5%)
Bulkley [09]	17/24 (70,8%)
Loire [22]	48/69 (69,5%)
R. Denguir [23]	8/12 (60%)
I.Bezzaa [24]	8/12 (60%)
Notre série	11/14 (78,5%)

Ainsi la prédominance féminine que nous avons constatée dans notre série (78,5%) concorde avec ce qui est rapporté par la littérature.

3/ Âge moyen :

Les auteurs	L'âge moyen (an)
Saint John Sutton [01]	44,5 (17-73)
Bulkley [09]	49 (27-74)
Loire [22]	50.07 (05-84)
R.Denguir [23]	49 (11-70)
I.Bezzaa [24]	44 (20-68)
Notre série	56 (20-76)

L'âge moyen de nos patients lors du diagnostic était de 56 ans allant de 20 ans à 76 ans ce qui concorde avec ce qui est rapporté par la littérature (entre 30 et 60 ans)

Comme on a constaté dans ces différentes séries, le myxome cardiaque touche en majorité les sujets en pleine maturité mais cela n'exclut pas, comme ce qui est montré, les âges extrêmes (05-84 ans) quoique dans de faibles proportions.

4/ Circonstances de découverte :

Les myxomes cardiaques ont une symptomatologie très variable d'un sujet à l'autre et surtout en fonction de la topographie.

a- Découverte fortuite :

L'utilisation répandue de l'échocardiographie dans le cadre d'un bilan général ou tout autre raison permet la découverte d'un myxome bien toléré sur le plan clinique. Il s'agit généralement de tumeurs de petite taille, mais il arrive de découvrir de grosses masses tumorales tout à fait asymptomatiques. Ce qui nous permet de déduire que la symptomatologie n'est pas corrélée uniquement à la taille tumorale mais également à d'autres facteurs tel le site d'implantation qui conditionne l'existence d'une gêne au fonctionnement du cœur.

b- Tumeur symptomatique :

Les myxomes cardiaques sont responsables d'une symptomatologie très polymorphe qui dépend de plusieurs facteurs dont le site d'implantation.

Certains symptômes sont retrouvés, diversement associés quelque soit la localisation :

- dyspnée d'effort
- Palpitations, malaise postural
- Insuffisance cardiaque pouvant aller jusqu'à une détresse respiratoire
- Pâleurs, malaises ou syncopes

Il peut également se manifester par des signes plus généraux : Altération de l'état général, ou simple asthénie, fièvre, syndrome inflammatoire biologique. Rarement, sont décrits des anémies hémolytiques, un syndrome de Raynaud, une thrombopénie ou un hippocratisme digital.

Il peut se révéler par une complication tel qu'un accident vasculaire cérébral, ou une ischémie aigüe d'une autre localisation, secondaire à une embolisation.

Tous nos patients étaient symptomatiques avec des signes cliniques très polymorphes.

c- La découverte per-opératoire :

Une découverte per-opératoire est devenue très exceptionnelle à nos jours, ce qui n'était pas le cas jusqu'aux années 70 qui correspondent à l'apparition de l'échographie qui a banalisé le diagnostic du myxome intracardiaque, ainsi le nombre des diagnostics exactes a fait un grand rebond en avant ce qui a permis une diminution importante de la mortalité hospitalière.

Dans notre série on rapporte le cas d'une patiente, chez qui on a découvert en per-opératoire un myxome avec base d'implantation au niveau du versant ventriculaire de la cusp coronaire gauche de la valve aortique initialement programmée pour valvuloplastie.

5/ Le statut cardiaque au diagnostic :

Dans l'immense majorité des cas, le cœur porteur du myxome est par ailleurs normal, ne comportant pas de malformations en nombre plus important qu'une population normale, ni de valvulopathie dégénérative ou inflammatoire.

Il est rare aujourd'hui que le chirurgien soit obligé de procéder à un remplacement valvulaire mitral presque exclusivement, car cette dernière est altérée en cas de myxome OG se prolabant dans le VG.

L'examen de quelques séries importantes de la littérature permet d'apporter quelques précisions chiffrées :

- Sur les 40 cas de myxomes opérés par St John Sutton [01] : un seul cas de remplacement valvulaire
- Sur les 69 cas de myxomes opérés par Loire [22] : un seul remplacement valvulaire a été nécessaire

Dans notre série on rapporte 2 cas de patients chez qui on a réalisé un remplacement de la valve mitrale suite à une atteinte rhumatismale.

6/délai entre les premiers symptômes et l'établissement du diagnostic:

La moyenne de ce délai est de :

- Pour Scala [25] : 47.66 mois
- Pour St John Sutton [01] : 16 mois
- Pour notre série : 18.1 mois

Ce qui donne une moyenne de 12.18 mois, autrement dit, environ 1 an de latence avant l'établissement du diagnostic.

Ce délai est très long malgré le fait que les techniques d'investigation de nos jours sont assez développées pour permettre un raccourcissement significatif de cette période de latence.

B- myxome de l'oreillette gauche :

1/ La fréquence :

L'oreillette gauche est de loin la localisation la plus fréquente du myxome cardiaque, l'examen de quelques séries de littérature permet de le confirmer :

- –86% pour Loire [22] dont la série comporte 80 sujets opérés de 1959 à fin 1988

- 80 % pour St John Sutton [01] qui a étudié 40 myxomes de 1957 à 1977, dont 77,5% de MOG uniques et 2,5% de MOG doubles
- 85.7% pour notre série qui a étudié 14 myxomes de 2009 à 2014

Au total, dans ces séries étudiées, la fréquence moyenne du myxome OG est de 84% de tous les myxomes cardiaques étudiés, ce qui est supérieur au chiffre habituellement cité de 75%.

2/Etude clinique :

Les tableaux cliniques observés chez les patients porteurs de Myxomes OG symptomatiques sont très polymorphes; ils peuvent aller d'un signe isolé à une multitude de troubles empruntés à chacun de ces 4 grands groupes :

- Les signes cardiaques
- Les signes artériels
- Les signes généraux
- Les signes neurologiques

a/ signes cardiaques :

L'expression clinique sera celle de l'obstruction de l'orifice mitral, avec toutes ses conséquences et ses modalités particulières consécutives à la mobilité du myxome, qui se présentera de façon variable devant l'anneau mitral avec les changements de position du patient et le rythme cardiaque, induisant les classiques variations auscultatoires, ainsi que les symptômes paroxystiques récurrents(par enclavement bref régressif)

Les mouvements du myxome OG, mobile, attaché par un pédicule au limbe de la fosse ovale, lui font avoir des rapports avec les structures cardiaques ce qui explique la symptomatologie : le myxome migre vers l'orifice mitral en diastole ventriculaire et peut le percuter au début de la diastole et le dépasser éventuellement (myxome avec prolapsus intra ventriculaire)

L'obstruction de l'orifice mitral, plus ou moins complète, entraîne une chute du débit cardiaque, ce qui pourra engendrer une syncope(ou équivalent mineur : lipothymie...) et des signes de sténose mitrale.

La systole ventriculaire expulse brusquement le myxome dans l'oreillette et ainsi la fermeture mitrale est retardée, parfois incomplète (IM) si le volume tumoral important écarte les deux valves créant alors une régurgitation mitrale.

***La dyspnée d'effort :**

Elle vient en tête des symptômes, atteignant environ 50% des patients des diverses séries. Des variantes sémiologiques vont de la toux à l'orthopnée en passant par la dyspnée paroxystique nocturne. Un tableau d'œdème aigu des poumons (OAP) ou d'insuffisance ventriculaire gauche (IVG) chronique n'est pas rare.

Un tableau complet d'insuffisance cardiaque globale, voire à prédominance droite avec hypertension pulmonaire élevée est également décrit.

Plus rare seront : les palpitations, l'hémoptysie, les douleurs thoraciques, plus ou moins caractérisées.

- A. Bakkali [26] sur une série de 23 cas décrit 47.82% de dyspnée d'effort (11 cas) et 17% d'Insuffisance cardiaque globale (4 cas)
- R. Denguir [23] sur une série de 20 cas décrit 70% de dyspnée d'effort
- I.Bezzaa [24] sur une série de 12 cas décrit 75% de dyspnée d'effort
- Bulkley [09] décrit 54% d'insuffisance cardiaque
- St Sutton [01] décrit 70% d'insuffisance cardiaque

Notre série décrit 12 cas sur 14 de dyspnée d'effort soit 85% des cas

***Les syncopes et malaises :**

Les syncopes vraies restent rares. Elles surviennent souvent au changement de position :

. 2/33 cas de syncopes pour Hanson [06]

. 9/7 cas de syncopes pour Peters [05]

. 2/14 cas de syncope dans notre Série (15% des cas)

Les malaises paroxystiques lipothymiques ou non sont plus fréquemment décrits : vision floue transitoire, points lumineux devant les yeux...

Ces manifestations paroxystiques peuvent être le seul mode d'expression des tumeurs intracardiaques mobiles, comme déjà dit, par enclavement (régressif) de la tumeur dans l'orifice mitral.

***les signes auscultatoires :**

Ils ont été très étudiés dans le myxome OG. Là encore, les signes dépendront essentiellement de la taille tumorale et du rapport avec les valves et l'anneau mitral.

L'augmentation de l'intensité du premier bruit reste un signe important, même si elle n'est présente que dans 50% des cas (Gershlick [27], Peters [05]) et dans un seul cas en notre série (7% des cas).

Une impression de dédoublement de B1 peut être due à l'audition de l'expulsion brutale du myxome hors du ventricule.

L'augmentation d'intensité de la composante pulmonaire du second bruit est la conséquence de l'hypertension pulmonaire dans les cas associant une oblitération mitrale chronique (retrouvée dans plus que la moitié des cas)

Un autre bruit caractéristique est également retrouvé, et qui se présente comme un faux claquement d'ouverture mitrale ou un faux « 3^{ème} bruit » inhabituel. Il s'agit du bruit de chute du myxome sur l'appareil mitral « tumor plop » (bruit de basse fréquence survenant 80 à 120 ms après la fermeture aortique). Il est retrouvé dans 22% des cas par Loire [22], dans 15% des cas par St Sutton [01] et dans 45% des cas par Marvasti [28].

Un roulement diastolique discret est noté dans 1/4 à 1/3 des cas (4/14 cas dans notre série).

Un souffle systolique de régurgitation mitrale est plus rare (3/12 pour Potard [08], 1/15 pour Peters [05], 4/14 dans notre série).

Des signes de maladie sont possibles (9/24 pour Bukley [09]), de même qu'un souffle de régurgitation tricuspidiennne consécutif (3/34 pour Hanson [06]).

Par ailleurs, l'auscultation peut être tout à fait normale ainsi 35% des cas de Glock [29] étaient normaux sur le plan auscultatoire. Dans notre série l'auscultation était normale chez 6 malades soit dans 42% des cas.

b/ les signes généraux :

Un nombre important de myxomes se sont présentés cliniquement comme une maladie systémique avec prédominance des troubles généraux, ce qui traîne le médecin à chercher une affection grave de type inflammatoire en général au vu des symptômes associés. Ceci a comme conséquence un erronement et un retard diagnostic et thérapeutique portant sur plusieurs mois voire des années.

Parfois la prédominance d'un symptôme ou d'un signe dans le tableau n'attire pas l'attention sur le cœur.

Il est presque impossible de citer tous les symptômes généraux rapportés dans la littérature, qui finalement furent attribués au myxome et disparurent après exérèse de la tumeur.

➔ Sur le plan clinique :

Ces derniers peuvent être isolés ou associés avec des fréquences variables. Allant des plus fréquents au plus rares, on cite : La fièvre, l'élévation de la vitesse de sédimentation (à plus de 50 mm), les impressions de malaise indéfini, les myalgies, arthralgies, lésions cutanées (érythème, papules, taches Janeway, pétéchies plus ou

moins prurigineuses) fugaces ou permanentes, le syndrome de Raynaud avec parfois doigts boudinés, œdémateux.

➔ **Sur le plan biologique :**

Les examens sanguins vont mettre en évidence soit une anémie (de type parfois hémolytique avec schizocytose), soit une polyglobulie, une leucocytose avec polynucléose, une grande éosinophilie, une thrombopénie...

Au niveau sérique, divers stigmates d'inflammation peuvent être retrouvés :

- Une augmentation du taux du fibrinogène et de la protéine c
- Les gammas GT, les phosphatases alcalines et les alphas 2 globulines peuvent être très élevées
- Un Syndrome dysimmunitaire biologique n'est pas rare : augmentation des Ig G, présence de complexes immuns, d'Ac anti DNA, hypercomplémentarité, positivité de la réaction de Waller Rose, de la sérologie de la fièvre Q.

La juxtaposition variable de ces signes et symptômes peut aboutir à des hypothèses diagnostiques variées, on évoque :

- Une collagénose : Lupus érythémateux disséminé, polymyosite, maladie de Still, polyarthrite rhumatoïde
- un rhumatisme articulaire aigu
- une périarthrite noueuse soit microscopique ou de type classique Kussmaul Maier

Mais on est souvent gênés par la discordance des examens biologiques et on parle de syndromes de chevauchements avec une inefficacité thérapeutique.

Enfin, la découverte du myxome et la disparition de la symptomatologie après son exérèse chirurgicale, lui font porter la responsabilité de l'ensemble.

Le lien entre ces différents signes généraux et le myxome a été le but de la recherche d'une multitude d'auteurs :

- Burns [30] en 1982 a mis en évidence la sécrétion d'érythropoïétine par le myxome (ou d'un produit d'action identique) puis avec celles de grandes quantités dans un myxome OG de VIP (vasoactive intestinal polypeptide) prouvé par dosage radio-immunologique par Harrison [31] en 1985 et incrimine des décharges de ces derniers dans certaines syncopes ou malaises hypotensifs et propose d'utiliser la recherche du peptide comme marqueur dans le sang de la récurrence éventuelle du myxome.
- Enfin, tout s'éclaire avec la découverte par Kishimoto [32] en 1986 de la sécrétion par les cellules du myxome de grandes quantités d'interleukine 6 (appelé à l'époque BSF-2).

Pour expliquer brièvement la production d'auto-anticorps, les symptômes généraux et la maladie auto-immune des sujets porteurs de myxome :

Le surnageant des cultures de cellules de myxome contient un taux élevé d'activité interleukine 6, tout en sachant que le rôle physiologique de cette substance est de stimuler la transformation des cellules au repos des lymphocytes B en cellules sécrétant les immunoglobulines.

Cette théorie reste la plus plausible et la plus cohérente avec les conclusions que nous avons faites sur la nature du myxome et qui mériterait d'être explorée plus profondément afin de confirmer avec justesse sa certitude.

Pour conclure, il est important de ne pas s'attarder sur les tableaux cliniques mal compris et déroutants, et d'éviter de les accoler à la notion de collagénose, de périartérite noueuse et syndromes voisins. Afin de ne pas tarder inutilement le traitement d'une tumeur dont l'exérèse chirurgicale semble, dans la majorité des

cas, résoudre pratiquement tous les troubles dont se plaignaient les patients qui en sont porteurs.

➔ **Sur le plan ECG :**

Le rythme cardiaque reste normal dans la majorité des cas (39/40 pour St Sutton [01], 12/14 dans notre série).

La fibrillation auriculaire est rare (1/9 Marvasti [28], 3/15 Peters [05], 1/14 dans notre série) de même que le flutter (1/40 St Sutton [01]), paroxystique ou durable.

Les plus fréquents sont les signes d'hypertrophie ventriculaire gauche (11/15 : Glock [29], 7/15 : Roudaut [33], 8/15 : Peters [05]) et les signes d'hypertrophie ventriculaire droite.

Des troubles non spécifiques sont retrouvés dans les 2/3 des cas, inclassables, avec prédominance de bas voltage, blocs de branche incomplets (un patient dans notre série avait un bloc de branche gauche incomplet), parfois des anomalies de la repolarisation.

c/ les signes artériels :

Du fait de leurs situations dans les cavités gauches, leurs mobilités, la soumission aux contraintes hémodynamiques de pression et de frottements pariétaux. Les myxomes OG et VG constituent une source d'embolies.

Ces dernières peuvent être formées de matériel thrombotique détaché de la surface du myxome, d'une frange plus ou moins volumineuse du myxome lui-même dans les formes villeuses, voir du myxome entier au niveau de l'attache pariétale du pédicule (Schweiger [34] –1980/ Taiseer [35]– 1986), et comme le fait remarquer Fyke [36], ce ne seront pas forcément les myxomes les plus volumineux qui s'avéreront les plus emboligènes.

1– Embolie d'un gros fragment ou de la tumeur entière :

Elle atteint le carrefour aortique en selle, ou se bloque dans l'aorte abdominale, souvent au-dessus des artères rénales, au niveau de la mésentérique supérieure.

Le tableau clinique associe : état de choc, paralysie flasque et anesthésie des membres inférieurs, douleurs lombaires basses, anurie et en impose pour une dissection aortique.

8 cas ont été rapportés par Taiseer [35], dont 6 succès d'embolectomie aortique ayant en outre permis d'établir le diagnostic de myxome par l'examen de l'embolie. D'autres cas ont été publiés (New [37], Tornwall [38], Young [39]).

2– Embolies de petit volume :

- les embolies coronaires :

Constituées de matériel myxomateux, elles sont parmi les plus fréquentes (après les embolies cérébrales) et surviennent à tout âge y compris les enfants (un cas de Tanabe [40] était un enfant de 11 ans) et l'infarctus du myocarde consécutif peut être la manifestation inaugurale du myxome (Lehrman [41]).

En 1962, Silverman retrouvait 3 cas d'embolie coronaire sur 30 myxomes OG emboligènes. Dans notre série, on ne note aucun cas.

- les embolies rétinienne :

Elles sont souvent signalées du fait d'un diagnostic facile par l'examen du fond d'œil devant : une amaurose brutale, transitoire ou définitive unilatérale (Arne [42], Jampol [43])

Elles se compliquent volontiers d'embolies multiples, surtout cérébrales, et doivent conduire d'urgence à l'exérèse du myxome.

L'œil gauche semble atteint 3 fois plus souvent que l'œil droit, du fait de la situation de la carotide primitive gauche sur la Gerbe aortique (Frenay [44])

- les embolies des artères mésentériques :

Elles sont moins fréquentes, Elles peuvent concerner les membres, des viscères comme le foie, les reins (entraînant une insuffisance rénale grave, Dewilde [45]), la rate.

Les formes viscérales ne sont souvent constatées qu'à l'autopsie, identifiées par les cicatrices d'infarctus qu'elles engendrèrent.

Les embolies de toute petite taille peuvent atteindre l'extrémité des doigts donnant des pétéchies, taches de Janeway pulpaire ou raies noires sous unguéales.

- L'embolie systémique ou paradoxale :

Très rare, Elle a été décrite par Powers [46]. C'est une embolie pulmonaire qui survient en cas de myxome OG avec communication inter-auriculaire.

La protrusion d'une partie du myxome dans l'OG par la déhiscence au cours des manœuvres de Valsalva favorise la migration.

L'analyse des séries de littérature permet de préciser la fréquence des embolies :

- Sur l'ensemble des 138 myxomes (dont 103 de l'OG) de Mc Allister [04], 36 cas eurent une embolie inaugurale comme première manifestation clinique.
- Sur 40 myxomes, St Sutton [01] fait état de 7 embolies cérébrales et 4 périphériques (2 diagnostic établis sur l'analyse histopathologique de l'embolie)
- Cooley [20] note des embolies chez 4 patients sur 17 myxomes (3 cérébrales, une rétinienne, une splénique permettant ici le diagnostic de myxome)
- Glock [29] trouve 6 embolies sur 15 myxomes
- Bukley [09] trouve 5 embolies sur 24 myxomes

- Roudaut [10] trouve 2 embolies sur 20 myxomes
- Marvasti [28] trouve 5 embolies sur 9 myxomes

Ce qu'il faut retenir, c'est l'importance de l'examen histopathologique de toute embole artériel, et que toute embolie survenant en rythme sinusal chez un sujet jeune doit faire suspecter le myxome OG (au même titre que l'endocardite infectieuse) et impose une vérification échographique du cœur.

d/ Les signes neurologiques (complications cérébrales du myxome) :

Ces complications méritent une place privilégiée du fait de la fréquence des myxomes emboligènes qui est estimée à environ 45%, et dont la moitié a une destination encéphalique :

Le myxome peut apparaître comme une maladie neurologique, avec orientation initiale du malade dans un service spécialisé, qui ne devra pas méconnaître cette étiologie d'accident vasculaire cérébral possible, surtout chez les sujets jeunes. Il n'est donc pas inutile d'insister sur l'utilité d'un bilan global complet, comportant en particulier une échocardiographie en cas d'AVC sur terrain ni athéromateux ni hypertendu.

Il faut également insister sur la possibilité d'émergence de complications cérébrales même après l'exérèse du myxome, par modification des lésions emboliques quiescentes devenant symptomatiques secondairement.

Les complications neurologiques assombrissent considérablement le pronostic du myxome puisque certaines revues de littérature parlent d'un pourcentage élevé de décès en cas de troubles encéphaliques (Roeltgen [47] fait état de 49% de décès), ce qui contraste avec l'excellent pronostic du myxome opéré sans complications cérébrales.

En 1981, Roeltgen [47] a proposé le schéma 1 qui explique les diverses possibilités que nous détaillerons ensuite :

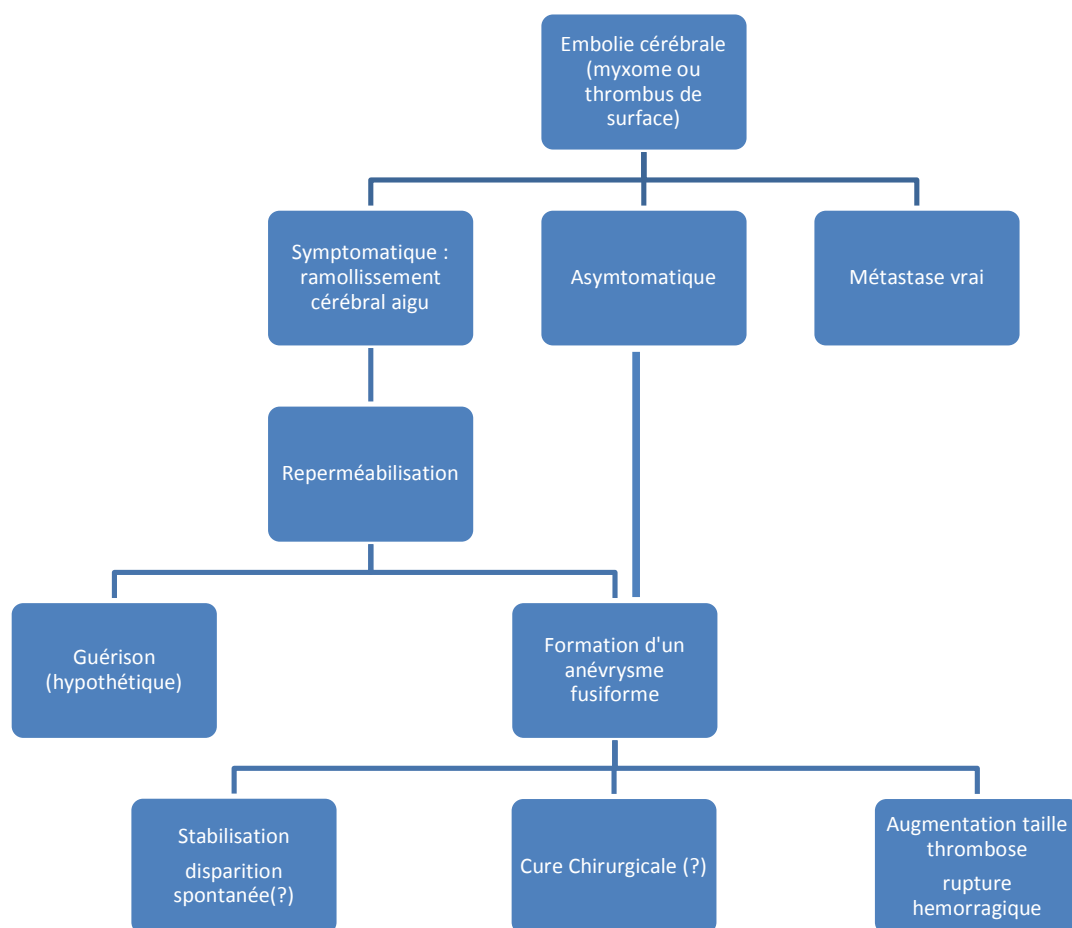


Figure 15 : schéma de Roeltgen [47] expliquant les possibilités devant une embolie cérébrale

1 / le ramollissement cérébral aigu :

C'est la complication la plus courante et la plus facile à expliquer :

L'infarctus cérébral succède à l'oblitération artérielle aiguë, engendrant les complications neurologiques habituelles de l'AVC (paralysie faciale, d'une hémiplégie ou hémiparésie, d'une paralysie oculomotrice, d'une surdité, d'une aphasie ou d'une désorientation temporo-spatiale).

Anatomiquement, cette oblitération peut être due à un volumineux fragment de frange myxomateuse détachée, à une occlusion par thrombose secondaire au niveau d'embolie myxomateuse non oblitérante.

Les lésions cérébrales vont du ramollissement aigu avec nécrose de liquéfaction aux hématomes intraparenchymateux d'âge variable.

Quatre patients dans notre série (28%) ont présenté des séquelles d'AVCI (aphasie, dysarthrie, hémiparésie, paralysie faciale). Chez ces derniers, le myxome s'est présenté initialement comme une maladie neurologique, le diagnostic fut posé par le bilan systématique (échographie).

2/ les anévrysmes encéphaliques :

En 1966, Stoane [48] est le premier auteur ayant décrit trois anévrysmes fusiformes Sylvien droits associés à une oblitération des artères Sylvienne et cérébrale antérieures gauches (reperméabilisées à la seconde exploration).

En 1970, Bruton [49], Price [50] et Loeper [51] publient des angiographies et des constatations anatomiques très documentées qui permettent d'expliquer la genèse des anévrysmes cérébraux :

La paroi artérielle est envahie de dedans en dehors par le tissu myxomateux embolisé, avec destruction de la limitante élastique interne et de la média, ce qui ne laisse, entre la lumière et les tissus adjacents que les cellules du myxome et quelques trousseaux collagènes adventiciels.

Ces anévrysmes sont quasi toujours multiples, de taille réduite (moins de 1 cm de long). Ils peuvent augmenter de volume et se rompre, engendrant une hémorragie cérébrale secondaire, qui peut se thromboser.

Enfin il est utile de préciser que les essais d'excision neurochirurgicale ont été désastreux (Bruton [49], Price [50]).

Actuellement la cure chirurgicale d'un anévrysme cérébral reste une intervention lourde aux résultats très incertains. C'est pourquoi, dans tous les cas, la constatation sur une angiographie cérébrale de l'existence d'anévrysmes cérébraux ne doit pas faire surseoir à l'exérèse du myxome cardiaque.

3/ Les métastases intracérébrales :

On retrouve ici la question de « la malignité carcinologique » du myxome. Encore faut-il, pour parler de métastase, que le foyer tumoral secondaire soit expansif, destructeur et envahissant.

L'analyse critique d'observations récentes permet de retenir celles de Rankin et Desousa [52], avec présence, 8 ans après l'exérèse d'un myxome de l'oreillette gauche découvert dans un tableau d'hypertension intracrânienne d'une masse encapsulée de 18g, pédiculée à partir du plexus choroïde dans le ventricule cérébral gauche, dont l'examen microscopique révélera l'identité avec le myxome antécédent, les noyaux restant uniformément petits et non mitotiques.

Ceci nous permet de déduire que les métastases cérébrales de myxomes OG existent mais elles restent exceptionnelles.

C- Les autres localisations :

a/Myxome de l'oreillette droite

1 / Généralités :

Les myxomes OD sont beaucoup plus rares que les myxomes OG. En termes de fréquence, elles constituent la 2^{ème} localisation du myxome cardiaque.

Le chiffre habituellement cité dans la littérature est de 25%, mais les chiffres de notre série et des séries que nous avons exploités sont beaucoup plus inférieurs.

Ainsi :

Les auteurs	Pourcentage des Myxomes OD
Blondeau [53]	11
A.Bakkali [26]	8.7
R.Denguir [23]	1.5
I.Bezzaa [24]	16.6
Notre série	7

La prédominance féminine est moins marquée par rapport au myxome OG, ainsi on trouve dans la série de I.Bezzaa [24] un sex-ratio à ½. Dans notre série nous avons un seul patient de sexe masculin.

Les circonstances de découverte sont identiques aux myxomes OG, et la découverte per-opératoire est devenue également exceptionnelle grâce aux techniques diagnostiques actuelles.

2/ Clinique :

Le Tableau clinique, comme pour le myxome OG, est très polymorphe regroupant des symptômes très variés. Ainsi 3 tableaux, volontiers et trompeurs, se partagent les observations :

a/insuffisance ventriculaire droite :

Elle est isolée dans la moitié des cas, surtout lorsque la tumeur est volumineuse et joue un effet mécanique d'obstruction directe.

Ce tableau associe : fatigue, palpitations, des œdèmes périphériques, voire une ascite, une hépatomégalie et surtout une turgescence jugulaire.

b/pseudo-péricardite :

Retrouvée dans ¼ des cas, elle associe : douleur thoracique, dyspnée d'effort, une fièvre et un pseudo-frottement auscultatoire.

c/signes généraux :

Ils prédominent le dernier ¼ restant, avec :

- Fièvre
- Amaigrissement
- Asthénie
- Sueurs nocturnes
- Syncopes
- Accès dyspnéiques graves ou véritable détresse respiratoire aigue

Ces signes peuvent attirer l'attention vers le cœur ou faire penser à une embolie pulmonaire (Keenan [54])

d/ les cas particuliers (les embolies) :

Il s'agit de l'embolie pulmonaire du tissu myxomateux avec diverses modalités. Elle a été décrite par plusieurs auteurs mais elle reste très exceptionnelle.

On distingue 2 types d'embolies :

- Les Embolies distales multiples :

Décrite par Health [55], elles sont volontiers récidivantes et peuvent évoluer sur plusieurs années.

- Les embolies massives :

Des embolies massives (Kabbani [56], Hickie [57]) voire mortelles ont été décrites)

Une particularité rare du myxome auriculaire droit est de pouvoir se compliquer d'un shunt droite-gauche auriculaire (intermittent, paroxystique avec dyspnée cyanogène) si le foramen ovale est ouvert ou s'il existe un ostium secundum (Meyers [58]).

Powers [46] a décrit dans ce cadre une embolie paradoxale, dans un cas familial.

e/les signes auscultatoires :

L'auscultation est sans particularités dans un ¼ des cas, ou permet d'entendre des signes tricuspidiens isolés (sans atteinte mitro-aortique comme dans la cardiopathie rhumatismale habituelle), roulement diastolique ou télédiastolique, souffle systolique crescendo de régurgitation dû à l'ouverture bloquée de la tricuspide par le myxome, bruit protosystolique intense d'expulsion de la tumeur hors du ventricule droit (environ 80 milliseconde après B1).

Tous ces signes augmentent en inspiration, peuvent varier avec la position du sujet et sont volontiers confondus avec un frottement péricardique (Barlow [59]).

3/ ECG :

Egalement pauvre, il peut montrer : une hypertrophie auriculaire droite, un axe droit de QRS, un bas voltage, avec rythme sinusal conservé.

b/Myxomes des ventricules :

Ils sont très exceptionnels :

- Loire [22] dénombre 25 myxomes du ventricule droit et 13 myxomes du ventricule gauche dans la littérature mondiale.
- Guang-Ying [60] trouve 4 cas de myxome VG et 9 cas de myxome VD
- Molina [18] trouve 2 cas de myxome VD

Dans notre série, on ne note aucun cas de myxome des ventricules

1/Myxome du ventricule gauche :

Il représente selon les séries, de 2.5 à 4% des myxomes.

Meller [61], en 1977, a fait une revue de la littérature qui lui permet d'indiquer quelques particularités de cette localisation :

- survenu chez les sujets jeunes (avant 30 ans)
- les femmes sont trois fois plus touchées que les hommes
- fréquence d'embolies systémiques (2/3 des cas), surtout cérébrales
- symptomatologie de type rétrécissement aortique avec syncopes très fréquente

2/Myxome du ventricule droit :

Il s'agit souvent de tumeurs pédiculées mobiles, oblitérant plus ou moins l'orifice pulmonaire en systole et la tricuspide en diastole simulant cliniquement un rétrécissement pulmonaire avec un souffle systolique éjectionnel latéro-sternal gauche parfois associant des variations positionnelles.

Les signes généraux sont rares

L'ECG est de type droit, et la radiographie thoracique est souvent normale avec des poumons clairs (le myxome calcifié peut être visible).

c/ Les localisations inhabituelles du myxome :

Il s'agit de myxomes situés hors des cavités cardiaques, ou prenant insertion dans des sites inhabituels.

Ces faits sont connus depuis bien longtemps (Jaleski, cité par Herpin [62], décrit les myxomes valvulaires en 1934) mais restent très rares.

1/ Les implantations valvulaires :

- **les myxomes implantés sur la valve mitrale :**

Cinq cas opérés ont été publiés dans la littérature mondiale :

- Sandrasagra [63], 1979 : Myxome dont le pédicule s'implantait sur la grande valve mitrale près de la commissure latérale du côté auriculaire.
- Almange, 1980 : Myxome de la grande valve, côté auriculaire.
- Gosse [64] : Myxome étendu du pilier antérieur à la petite valve.
- Herpin [62] : petit myxome pesant 0.72g appendu à la face auriculaire de la petite valve près de la commissure antérieure.
- Barold [65] : Myxome pédiculé sur le côté auriculaire de la grande valve mitrale.

Tous les myxomes se situaient dans l'oreillette gauche.

- **Les autres valves :**

Elles sont très rares. On va juste les citer (rapportées par Loire [22])

- Myxome des valves pulmonaires :
 - *Catton, en 1963
 - *Krause, en 1971
- Myxome de la valve tricuspide : Donatelli
- Myxome de la valve aortique : Blondeau [53] décrit 1 cas (auquel il faut ajouter le cas de myxome double de la valve mitrale et de la valve aortique)

Dans notre série, une patiente présentait un myxome de la valve aortique avec base d'implantation au niveau du versant ventriculaire de la cusp coronaire gauche (bord libre).

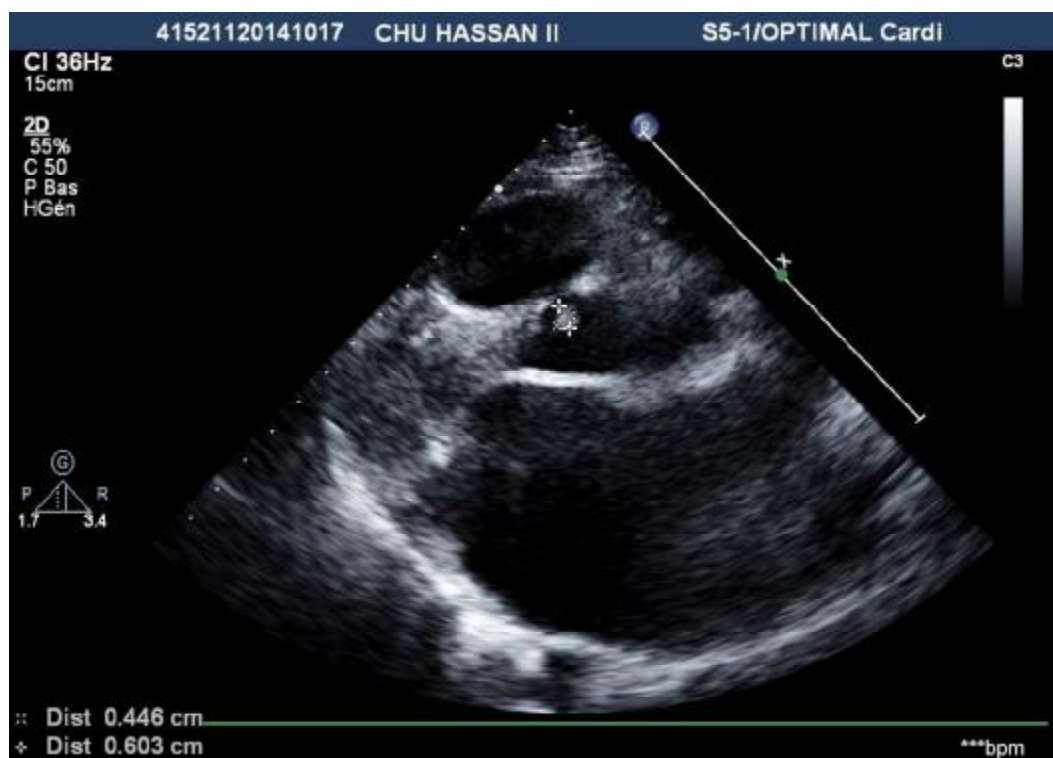


Figure 16 : Image échocardiographique montrant un myxome de la valve aortique mimant une végétation

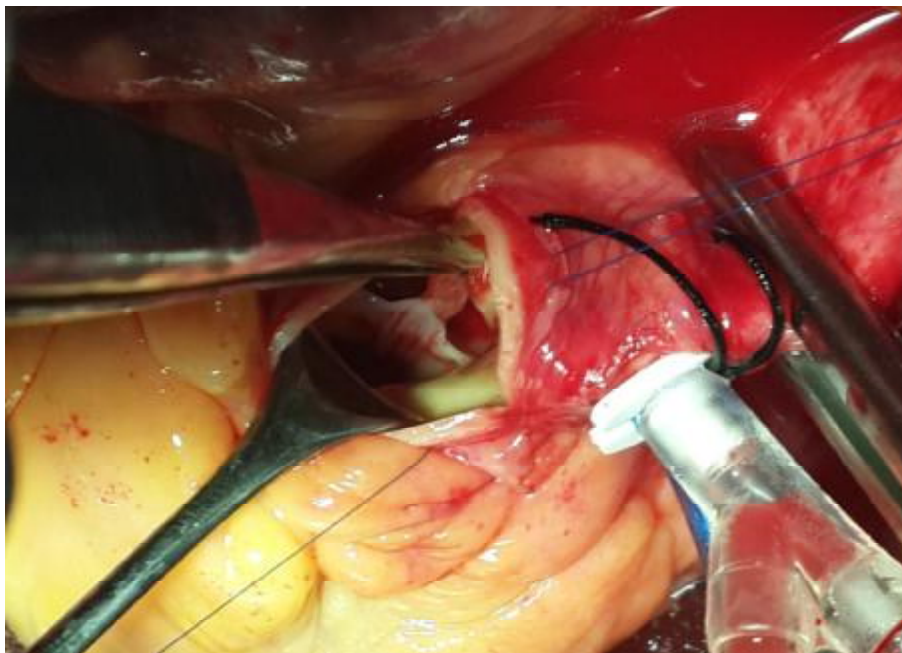


Figure 17 : Vue opératoire d'un myxome de la valve aortique



Figure 18 : Pièce opératoire d'un myxome de la valve aortique

- Myxome de la valve de Thebesius : Cujec : enclavé dans la partie terminale de la veine cave inférieure, entraînant un syndrome de Budd–Chiari, curable par exérèse du myxome.

2 /Les implantations sur les gros vaisseaux :

D'exceptionnelles observations ont été publiées :

- Devig [66] rapporte l'exérèse d'un myxome dont le pédicule s'implantait sur la jonction antéro-supérieure de la veine cave inférieure et de l'oreillette droite.
- Silverman, en 1972, a fait état d'un myxome aortique opéré.
- Nakamura [67] et Radermecker [68] rapportent chacun 1 cas de myxome implanté sur la valve d'Eustache.
- Gough [69], en 1974, décrit un cas de myxome de l'aorte ascendante mais qui semble contestable sur le plan histologique.

D-Les formes particulières du myxome :

a/Myxome et lésions extracardiaques associées :

Il s'agit, d'une part de lésions cutanées pigmentées type:

- éphélides (non congénitales, en relation avec une exposition solaire)
- lentigos bénins (congénitaux, non influencés par le soleil)
- naevus bleu ou naevus mélanique
- taches mongoliennes (ou mélanocytes abruniques de Ito)
- myxomes cutanéomuqueux (papules mollasses claires, ubiquitaires mais souvent localisées derrière les oreilles, sur les paupières ou les mamelons), présents dans 11 cas sur 18 dans la série colligée par Carney [70].

Pratiquement, la constatation d'une multitude d'éphélides, d'une lentiginose, de myxomes cutanés, doit inciter à pratiquer une échographie cardiaque et à examiner la proche famille du sujet.

b/Le myxome de l'enfant :

Avant l'âge de 15 ans, le myxome s'observe plus rarement que chez l'adulte : il ne représente que 15% des tumeurs cardiaques (qui sont eux même rares) contre 50% chez l'adulte selon Kieny [71]. Les chiffres correspondant de Mc Allister [04] sont de 13 et 27 %.

Des localisations variables ont été rapportées : OG (Steinke [72]), VD (Burch [73], Simcha [74], Nakata [75]) avec aspect parfois infiltrant extensif, valvule pulmonaire (Catton).

Généralement le cœur est normal, avec de rares associations de malformations cardiaques signalées (Abenzoza [76]) : 7 ostiums secundums, une communication interventriculaire, 2 foramens ovales perméables.

c/le myxome du vieillard :

Au delà de 60 ans, la fréquence du myxome diminue, mais la littérature rapporte des cas de myxomes chez des grands vieillards (à 95 ans dans les cas de Campeau [77], Aldridge [78])

Dans notre série, on a 4 patients âgés de plus de 60 ans soit 28.5%

d/Les formes familiales du myxome :

Elle comporte un certain nombre de particularités, une transmission génétique autosomique dominante étant mise en cause.

Les médecins de la Mayo Clinic, en 1985–1986, ont précisé les particularités séparant les myxomes familiaux des formes sporadiques. Ainsi, Carney [70], a comparé 54 cas sporadiques vus à la Mayo Clinic et 24 cas familiaux de la littérature (16H et 8F) et retient les différences qu'on va citer dans le tableau suivant :

	<u>Myxome non familial</u>	<u>myxome familial</u>
<u>- âge moyen</u>	<u>51 ans</u>	<u>24 ans</u>
<u>- sex ratio</u>	<u>76% de femmes</u>	<u>34 % de femmes</u>
<u>- localisation</u>	<u>OG 86%</u>	<u>OG 62%</u>
<u>- multacentrisme</u>	<u>6%</u>	<u>33%</u>
<u>-syndromes</u>	<u>4%</u>	<u>20%</u>

e/L'infection du myxome :

Il s'agit d'une éventualité très rare, facilement confuse avec l'endocardite infectieuse.

Les hémocultures peuvent être positives à des germes variés (Powers [46]) : Staphylocoque doré ou épidermidis, streptocoque viridans ou fécalis, histoplasma capsulatum, candida tropicalis, parapsilosis...

Le myxome infecté est donc une éventualité très rare qu'il faut savoir étiqueter et opérer à temps afin de prévenir toute complication pouvant affecter le pronostic qui est généralement favorable.

E-Evolution :

1 /Evolution spontanée :

a- Myxomes unifocaux :

L'évolution spontanée du myxome est encore mal connue.

Allal [79], en 1988, a présenté des observations concernant l'étude par échocardiographie de l'évolution de 3 myxomes OG, ayant comme résultats :

- 14 mois pour l'apparition d'un myxome OG de 5 cm de diamètre chez une femme de 64 ans présentant un syndrome lacunaire

- 1 mois pour le développement d'un myxome OG de 5 cm de diamètre chez un homme de 80 ans asymptomatique

Actuellement, on admet que de gros myxomes peuvent se développer très rapidement (8 à 18 mois).

b- Myxomes plurifocaux :

➤ Myxomes biatriaux :

Ils ont été décrits dès 1953 par Bahnson [80], avec essai d'exérèse chirurgicale

Anderson [81], en 1970, a publié un cas guéri chirurgicalement et retrouve 8 cas dans la littérature.

Nili [82], en 1983, porte le nombre de myxomes biatriaux à 17.

Elkouby [83], en 1985, décrit l'ablation de 2 myxomes occupant les 2 oreillettes, insérés sur la cloison inter-auriculaire qu'il a remplacée par un patch.

Ces doubles localisations sont plus fréquentes dans les cas familiaux (Siltanen, Elkouby [83])

➤ Les myxomes multicavitaires :

Il s'agit de myxomes multifocaux à la fois auriculaires et ventriculaires.

L'âge de leurs porteurs s'avère peu élevé : 28.3 en moyenne pour Mc Carthy [84]

Ils sont plus souvent familiaux : Vidaillet [85], a montré qu'en présence d'un complexe de Carney [70], le caractère multifocal du myxome est présent dans 63% des cas contre 2% pour les formes sporadiques habituelles.

Ils sont beaucoup plus rares que les myxomes biatriaux (Hanson [06], en 1985, en regroupant 254 cas, à noter moins de 5% de myxomes multiples).

2/Evolution après exérèse chirurgicale (pronostic et récurrence) :

Le pronostic des tumeurs bénignes du cœur est excellent. Dans la grande majorité des cas, la résection est complète et curative. La récurrence, très rare, de certains myxomes semble expliquer par plusieurs modalités (Martin [86], 1987) :

- Exérèse incomplète et poursuite évolutive traversant le septum
- Récurrence in situ ou à distance par greffe per-opératoire de fragments tumoraux
- Mauvais examen initial ayant méconnu la multiplicité des localisations
- Transformation maligne
- Embolie périphérique avec extension à partir de l'embolie

Il paraît en fait très probable que les myxomes récurrents métachrones surviennent dans des conditions étiologiques particulières, par rapport au myxome isolé sporadique qui a peu tendance à récidiver (sur les 55 cas de Mc Carthy [84] on ne trouve aucune récurrence).

Ainsi nous pouvons isoler un groupe de patients « à haut risque » dont les modalités de l'exérèse, la surveillance, l'exploration per opératoire doivent être particulièrement soignées.

III/Les Moyens diagnostiques :

Comme on a vu au chapitre IV, la présentation clinique des patients atteints de myxomes cardiaques est très diversifiée et non spécifique. Ainsi l'imagerie joue un rôle crucial dans l'établissement du diagnostic.

Dans ce chapitre, nous allons résumer les différentes caractéristiques radiologiques, et les corrélér avec des caractéristiques cliniques et pathologiques, en abordant les différents examens des plus simples vers les plus sophistiqués.

A/Radiographie pulmonaire :

La radiographie standard thoracique de face met en évidence des signes qui n'attirent pas forcément l'attention vers le myxome. Nous citons brièvement les signes les plus fréquents :

- Une dilatation de l'oreillette gauche
- Une dilatation ventriculaire gauche ou droite
- Une dilatation de l'artère pulmonaire
- Les calcifications se voient rarement

Selon Borgren [87], 83% des cas de myxomes cardiaques qu'il a vu entre 1972 et 1977 (108 cas) avaient une radiographie de poumon anormale avec signes diversifiés non spécifiques.

Dans notre série, La radiographie pulmonaire a trouvé dans 65 % des cas (9 pour 14 cas) une cardiomégalie V1-V2, une surcharge hilare dans 43% des cas (6/14), une hypertrophie auriculaire droite, une dilatation de l'artère pulmonaire.



**Figure 19 : Radiographie du thorax de face montrant des signes de dilatation de l'OG
(CHU HASSAN II FES)**

Les pointes de flèches montrent un aspect en double contours

La flèche blanche montre un aspect en double bosses

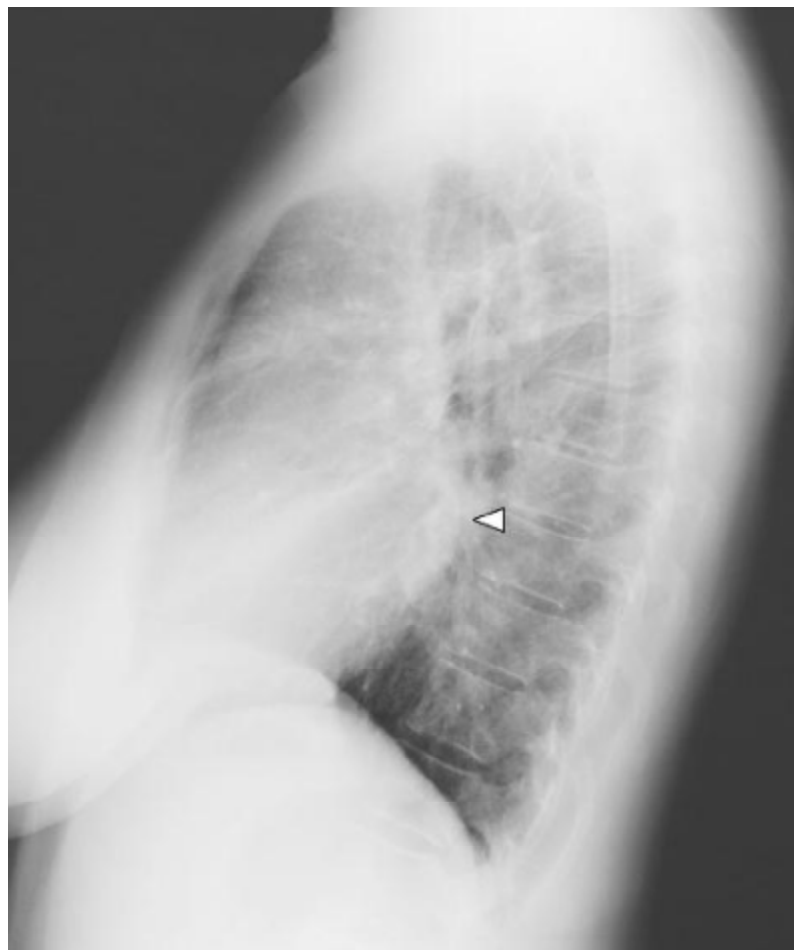


Figure 20 : Radiographie du thorax de profil montrant un discret renflement postérieur de la silhouette cardiaque (pointe de flèche) en faveur d'une dilatation de l'OG (CHU HASSAN II FES)

B/Echographie :

1 /l'échographie transthoracique

a- L'échographie (bidimensionnelle 2D)

L'apparition de l'échographie a banalisé le diagnostic du myxome cardiaque, transformant le challenge diagnostic secondaire au polymorphisme clinique en un acte assez facile pour le praticien entraîné à cette technique.

Effet et Domanig (cité par Moluk Mirrasouli Ragland [88]) étaient à l'origine de la 1^{ère} publication concernant la technique échographique comme moyen diagnostique des masses intra-auriculaires, et dont innombrables études ont prouvé sa validité : Bryhn [89], Barold [90], Charuzi [91], Nasser [92], St John Sutton [01]...

L'échographie 2D permet de mettre en évidence en cas de myxome cardiaque :

- La forme : ovoïde, arrondie, à contours réguliers ou non, plus ou moins déformable
- La taille
- La localisation et position de la tumeur
- Ses mouvements pendulaires avec les révolutions cardiaques
- Le type d'échostructure ultrasonore obtenu
- La localisation de l'attache pédiculaire
- L'aspect de la valve mitrale

L'exploration des quatre cavités cardiaques permet de dépister les myxomes multiples dont la situation rend difficile à détecter en échographie time motion. Elle permet également de faciliter le diagnostic différentiel avec les thromboses intracardiaques (souvent mal vues en échographie time motion du fait de leur impédance acoustique proche de celle du sang) et dont l'aspect différent se montre: irrégulier, laminé, immobile, avec une base large attachée à la paroi postérieure de

l'OG, qui est par ailleurs dilatée, avec habituellement une valve mitrale anormale et sténosée.

Les calcifications à l'intérieur du myxome, les hémorragies intratumorales, les noyaux fixés peu mobiles, ceux qui ne s'engagent pas en diastole dans l'anneau mitral seront plus facilement détectés.

Exceptionnellement un myxome OG peut être cause d'une insuffisance aortique.

Tous les cas dans notre série ont été diagnostiqués par échographie bidimensionnelle transthoracique.



Figure 21 : Échocardiographie transthoracique (coupe quatre cavités) Montrant un myxome de l'OG prolabant dans le VG



Figure 22 : Myxome obstructif en échographie transthoracique (ETT)



Figure 23 : Image échocardiographique d'un myxome de l'OG à base d'implantation large



Figure 24 : Gros myxome pédiculé de l'OG en ETT

b- Echographie Time-Motion :

Cette technique permet le diagnostic de la plupart des myxomes OG, en particulier des myxomes avec prolapsus dans le ventricule gauche (ceux qui en diastole ventriculaire s'engagent dans l'anneau mitral grâce à la longueur de leur pédicule), à ce moment-là on trouve derrière la grande valve mitrale, un nuage d'échos denses, stratifiés, grenus ou ondulants.

Ce nuage est également présent en systole ventriculaire dans l'oreillette gauche (inertie du myxome OG après le début de la diastole ventriculaire).

c- Classifications échographique des myxomes OG :

En 1984, Charuzi [91], a proposé une classification échographique en 4 types de myxomes OG, en prenant en compte : la taille, la mobilité, et le rapport avec la valve mitrale

- **L'échographie bidimensionnelle (2D) :**

Type 1 : une petite masse allongée est vue, en coupe parasternale grand axe, dans le ventricule gauche en diastole, sans occlusion de l'orifice mitral.

Type 2 : petit groupe d'échos dans l'oreillette gauche, attaché au septum interauriculaire.

Type 3: nombreux échos dans l'oreillette gauche qui gagnent le ventricule gauche en diastole et interfèrent avec le travail diastolique de la valve mitrale.

Type 4 : masse très peu mobile qui remplit l'oreillette gauche et peut obstruer l'orifice mitral pendant la diastole.

- **L'échographie Time-Motion :**

Type 1 : petit myxome prolabant sans interférence avec le travail de la valve mitrale. Se traduit en écho TM par un nuage dense d'échos diastoliques derrière la valve mitrale

Type 2 : petit myxome non prolabant. C'est le type de myxome le plus difficile à visualiser.

Type 3 : gros myxome prolabant, gênant la fermeture mitrale.

En écho TM, apparaissent de nombreux échos derrière la valve mitrale pendant les deux derniers tiers de la diastole, un myxome de type 3 peu échogénique peut simuler un rétrécissement mitral.

Type 4 : gros myxome non prolabant, qui ne dépasse pas l'orifice mitral mais peut l'occlure pendant la diastole.

d- Les limites :

- Echocardiographie bidimensionnelle :

Parmi les raisons de l'échec de l'échocardiographie dans la mise en évidence du myxome on trouve :

- Homogénéité de la masse comblant toute la cavité
- Absence de couche sanguine entre la surface de l'endocarde et surface de la tumeur
- Simulation de déformations scléro-atrophiques post inflammatoires des valves par des déformations importantes du myxome
- Echocardiographie Time-Motion :

Comme toutes autres techniques, cette dernière connaît des limites :

- De faux positifs ou de faux négatifs consécutifs à une mauvaise calibration
- La densité acoustique du myxome qui n'est pas échogène (seul le centre peut l'être parfois)
- Petite taille ou mobilité réduite du myxome

A partir de ces limites diagnostiques, on déduit qu'un échocardiogramme négatif n'exclut pas formellement le myxome, surtout si on ne dispose que du mode

time-motion, et qu'en cas de doute, d'autres techniques devront accomplir les deux précédentes.

2/échographie trans-œsophagienne ou ETO :

Il s'agit d'une technique échographique beaucoup moins répandue, et d'utilisation plus récente en pathologie cardiaque.

Vers la fin des années 1970, Ezekowitz [93] a préconisé l'échographie trans-œsophagienne, qui élimine la paroi thoracique et l'air pulmonaire interposé, le capteur étant amené dans l'œsophage au contact de la paroi auriculaire grâce à un gastroscopie Olympus D pour film optique modifié.

La sonde a bénéficié depuis, de multiples progrès. Ainsi vers la fin des années 2000, ont apparues des sondes avec capteurs matriciels permettant une visualisation tridimensionnelle du cœur.

Pour les myxomes, l'ETO est le plus souvent associée à une ETT ; La tendance actuelle est à l'extension de ces indications, ce qui fait que maintenant la plupart des myxomes cardiaques visualisés en ETT bénéficient également d'une ETO

L'ETO présente plusieurs avantages indiscutables:

- réalisation possible au lit du malade
- réalisation rapide en 15 minutes environ
- les résultats immédiats
- pas d'usage de produits de contraste

Les complications sont peu nombreuses, moins de 5% des cas (impossibilité de faire avaler la sonde, fausse-route avec un risque d'infection pulmonaire, traumatisme de l'arrière-gorge, Les traumatismes de l'œsophage pouvant aller jusqu'à la perforation) mais le principal inconvénient reste l'inconfort.

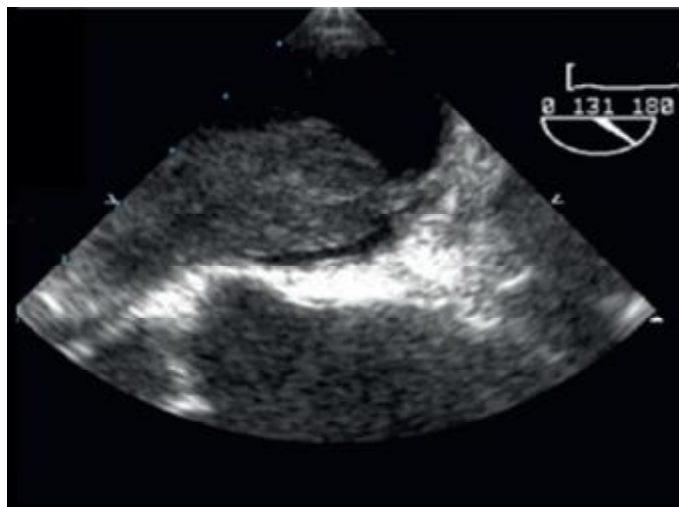


Figure 25 : Insertion pédiculée d'un myxome de l'oreillette gauche En échographie transœsophagienne

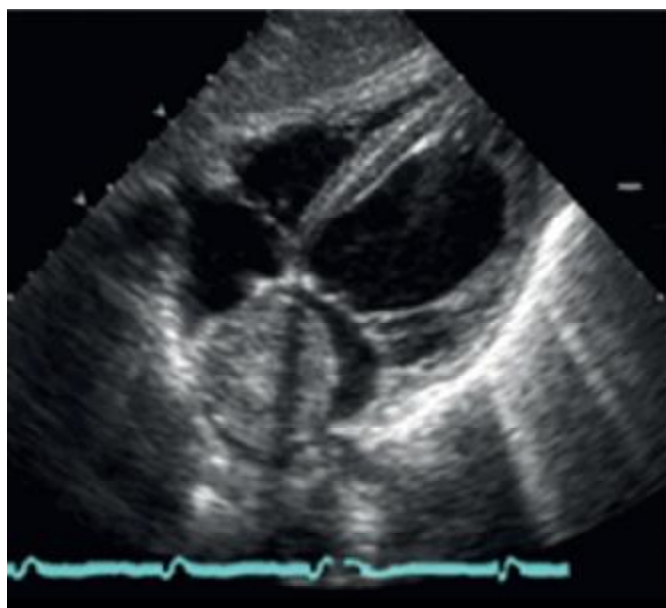


Figure 26 : Myxome d'aspect très homogène en ETO

C/Tomodensitométrie cardiaque :

1-Introduction :

Actuellement, La multiplication des examens d'imagerie en coupes et notamment des scanners, entraîne l'augmentation du nombre de découvertes fortuites de tumeurs cardiaques. La disponibilité et les améliorations techniques croissantes de l'IRM et de la tomodensitométrie (TDM) ont permis à ces techniques de prendre part à l'exploration des tumeurs cardiaques aux côtés de l'échocardiographie.

Dans ce chapitre, nous parlerons des caractéristiques tomodensito-métriques des myxomes cardiaques.

2-Intérêt de la TDM dans le diagnostic des masses intracardiaques et des myxomes :

Bien que l'ensemble des techniques d'imagerie en coupes soit utile dans le bilan d'une tumeur cardiaque, le scanner hélicoïdal « classique » avant et après injection reste l'examen le plus rentable et le plus accessible. Il permet une analyse rapide et reproductible de la localisation et de l'extension tumorale ainsi que la réalisation du suivi évolutif.

Cet intérêt a fait l'objet de la recherche de plusieurs auteurs, entre 1979 et 1985 (avant la découverte de l'IRM), notamment : kawai [94] (4 cas), Gross [95] (5 cas de masses autres que le myxome), Pfannmüller [96] (1 cas) qui se sont tous mis d'accord sur l'intérêt non négligeable de la TDM dans le diagnostic des tumeurs cardiaques en général, et des myxomes en particulier.

Pour Kawai [94], les tomographies densitométriques computerisées obtenues avec appareil corps entier et technique du serioscan à champs réduit après injection intraveineuse d'un produit de contraste (diatrizoate de méglumine) couplées ou non à l'enregistrement ECG, ont donné de bons résultats, surtout pour préciser la

situation du pédicule d'implantation et la présence de calcifications, lorsque l'échocardiographie bidimensionnelle était en partie défailante.

Le myxome apparaît comme une masse hypodense, dont la protrusion ventriculaire gauche est bien visible, de même que les mouvements de piston (avec couplage ECG).

Cette technique est utile en cas de myxome très volumineux, dont on sait la difficulté de mise en évidence par l'échocardiographie bidimensionnelle. La durée de temps de coupes (plus d'une seconde) ne permet pas d'apprécier l'état des valves (Norlindh [97]) ce que permettra peut-être le scanner à cadence rapide.

A nos jours, l'IRM qui s'est avérée beaucoup plus performante est devenue de pratique courante et ainsi la TDM ne semble plus indiquée à la recherche des tumeurs intracardiaques mais reste intéressante pour le bilan d'extension extracardiaque des masses intracardiaques.



Figure 27 : Angioscanner thoracique montrant en coupe axiale la tumeur cardiaque hétérodense et la présence de calcifications.



Figure 28 : TDM thoracique en coupe axiale montrant la masse médiastinale droite

D/Imagerie par résonance magnétique cardiaque :

1-Introduction :

L'IRM est la technique la plus performante en termes de caractérisation tissulaire (en dehors des calcifications). Elle offre actuellement d'excellentes résolutions spatiale et temporelle.

Le protocole IRM peut être décomposé en 3 phases : étude statique (caractérisation tissulaire et morphologique), dynamique (mobilité de la tumeur, rapports intra-cavitaires, retentissement sur la fonction cardiaque et sur les valves) et enfin une étude du rehaussement tumoral (perfusion et rehaussement tardif).

2-Intérêt de l'IRM dans le diagnostic des myxomes cardiaques :

Cette technique s'avère une excellente façon de préciser les masses auriculaires grâce à une résolution de contraste très bonne, une exploration d'un champ très large avec localisation particulièrement nette des formations anormales (Gomes [98])

Le coût élevé et l'indisponibilité pour le moment, réserve son indication aux cas où l'échocardiographie bidimensionnelle est à défaut (nous avons déjà cité quelques exemples) : l'immobilité du sang stagnant très échogène le long d'une plaque akinétique ou d'une ectasie ventriculaire, en cas de thromboses intracardiaques où l'écho 2D donne de faux positifs avec une sensibilité qui n'est que de 51% dans les thromboses auriculaires gauches, la limite de l'écho 2D dans la différenciation entre tumeur auriculaire et collection péricardique localisée (Gomes [98]).

L'IRM a comme principale avantage d'être complètement indépendante de l'opérateur, ce qui est le cas de l'échocardiographie dont les résultats obtenus sont dépendants pour une majeure partie du médecin praticien, de son habilité, ses compétences et ses connaissances cardiologiques.

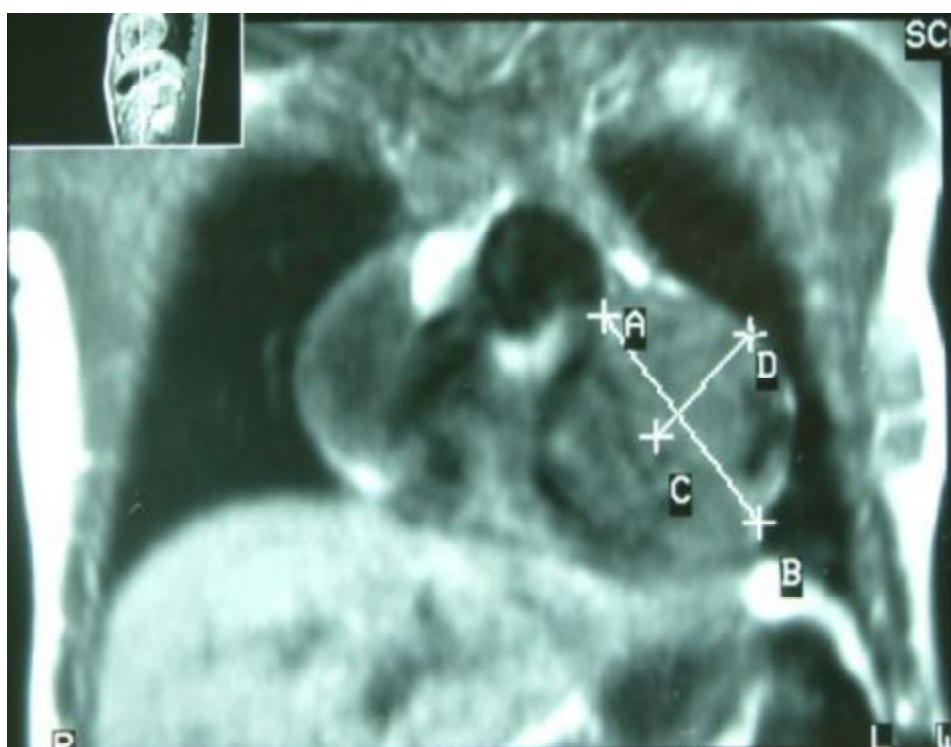


Figure 29 : IRM en coupe frontale (black Blood) montrant une masse cardiaque de signal hétérogène

E/Coronarographie :

1-Introduction :

Comme nous avons vu au chapitre IV, les myxomes cardiaques peuvent se compliquer d'embolies résultant en oblitérations coronaires (et infarctus du myocarde) ou dilatations anévrysmales localisées.

2-Intérêt de la coronarographie dans le diagnostic des myxomes cardiaques :

a-Confirmer une découverte échographique :

Selon Grollier [99], une coronarographie réalisée pour des troubles cliniques mal définis, avec suspicion d'insuffisance coronaire, a pu mettre en évidence un myxome OG, avec visualisation d'une néovascularisation provenant de la coronaire droite.

b-Poser le diagnostic d'un myxome méconnu :

La coronarographie permet la mise en évidence d'une néovascularisation témoignant la présence de tumeurs méconnus en échographie/angiographie (des cas très rares à nos jours)

Berman [100] et Stewart [101] rapportent chacun 1 cas de myxome de l'oreillette droite mis en évidence par coronarographie, après échec de visualisation en échocardiographie.

c-Dépister une coronaropathie associée :

Recommandée systématiquement par certains auteurs (Louis [102], Chow [103]) pour les patients plus de 35 ans, porteurs de myxomes et présentant des douleurs thoraciques.

d-Conclusion :

La coronarographie a sa place dans la mise en évidence de myxomes méconnus, de confirmer une découverte échographique ou de dépister une coronaropathie associée. Mais le caractère trop invasif, la disponibilité d'autres

examens très performants et non invasifs rend son indication très limitée dans le bilan du myxome.

F/Angiographie :

On distingue 2 types d'angiographie :

1-angiographie standard :

Cette technique a été considérée depuis longtemps (1951) comme la méthode de référence pour le diagnostic des tumeurs intracardiaques en fournissant un diagnostic exacte et définitif (Peters [05]).

Actuellement, elle est toujours précédée par une échocardiographie et ses indications tendent à se raréfier.

2-Angiographie numérisée par voie veineuse :

Appelée également angiographie digitalisée avec soustraction. Elle permet, malgré la faible concentration du produit de contraste, une bonne sensibilité avec une résolution spatiale proche à celle de l'angiographie conventionnelle.

Cette technique nous permet de :

- préciser les caractères anatomiques préopératoires chez les patients suspects de masses intracardiaques.
- détecter les tumeurs intracardiaques dites silencieuses chez des sujets coronariens subissant un cathétérisme per-opératoire, ce que ne permet pas l'angiographie standard.
- préciser la nature primitive ou métastatique des masses.
- accentuer la visualisation de certains éléments radio-opaques comme les calcifications

Cette technique permet donc d'évaluer la cinétique cardiaque, sans risque de fragmenter la tumeur, avec synchronisation des rayons X sur l'ECG (à condition d'avoir un rythme régulier).

3-Angioscintigraphie isotopique :

Cette méthode est basée sur l'étude de pools sanguins d'hématies marqués par une caméra à scintillation, où le myxome apparaît comme une zone d'hypofixation anormale, permettant l'étude de sa taille et de ses mouvements.

La méthode de mesure directe donne de faux négatifs en cas de myxome de petite taille ou de myxomes lobulés où une augmentation de l'activité des pools entre les lobules tend à diminuer le contraste.

Pour éviter les limites déjà citées, diverses techniques sont possibles mais nécessitant un appareillage complexe (scanner pour pool sanguin couplé à l'électrocardiogramme).

L'angiographie constitue actuellement un examen de 2^{ème}, voire de 3^{ème} intention pour le diagnostic des myxomes cardiaques, l'échographie étant la méthode de référence du fait de sa disponibilité, sa réalisation rapide, et son caractère invasif.

G/La scintigraphie des plaquettes marquées avec l'indium 111 :

Cette technique permet également de mettre en évidence le myxome. On croyait qu'elle est spécifique des thromboses : les plaquettes autologues marquées avec l'indium 111 s'incorporent à la thrombose intracardiaque et donnent un maximum d'activité à son niveau de la 72^{ème} à la 96^{ème} heure. En fait, les plaquettes marquées se fixent aussi sur le myxome, donnant une image maximum de la 24^{ème} à la 48^{ème} heure, par un phénomène d'adhérence transitoire plus que d'incorporation (Ezekowitz [93])

H/Conclusion :

L'échocardiographie est devenue l'examen incontournable pour le diagnostic du myxome, la détermination de ses caractères (siège, base d'implantation, taille, calcifications...) ainsi que celle des lésions satellites. L'étude pluricentrique européenne donne une fiabilité de 100% à l'échocardiographie transoesophagienne et 95% à l'échocardiographie transthoracique pour les myxomes de l'oreillette gauche (Loire [20]). Toutefois, le recours à l'imagerie par résonance magnétique avec injection de produit de contraste peut être intéressant, notamment en cas de localisation atypique, pour trancher entre thrombus et myxome. Cependant, la prise de contraste n'est pas un signe pathognomonique du myxome et peut se voir en cas de néovascularisation d'un thrombus chronique et en cas d'autres tumeurs cardiaques (sarcomes) (Aldridge H.E [78]).

Dans notre série, le diagnostic de myxome a été assuré dans tous les cas par l'échocardiographie transthoracique.

IV/ La chirurgie des myxomes :

A/Introduction :

La seule thérapeutique radicale envisageable pour le myxome cardiaque est l'exérèse chirurgicale qui doit suivre diverses règles et répondre à plusieurs objectifs.

L'exérèse du myxome cardiaque est une technique récente, la première exérèse d'un myxome OG étant réalisée par Crawford [104] en 1954 sous CEC.

Le geste chirurgical doit être réalisé en urgence dès que le diagnostic est posé permettant :

- De lever de l'obstacle mécanique (prévenant l'enclavement et la mort subite)
- Prévenir les accidents emboliques
- Prévenir la reprise évolutive par une exérèse complète du pied d'implantation sur la paroi cardiaque
- De vérifier l'absence d'un autre myxome dans une autre cavité cardiaque (myxomes multiples synchrones)

B/Préparation du malade :

La veille, le patient prend une douche bétadinée et un relaxant lui est prescrit si besoin.

La préparation du patient en salle d'opération est très importante et doit se faire suivant un ordre bien défini.

Une fois installé sur la table d'opération, un cathéter intraveineux est mis en place permettant l'induction anesthésique.

Pendant ce temps, le patient est ventilé avec un masque à oxygène pure.

Un saturomètre est placé permettant la surveillance des variations de la saturation artérielle, puis on procède à l'intubation endotrachéale une fois l'anesthésie réalisée.

Ensuite un cathéter radial, une voie veineuse centrale, sonde gastrique et sonde urinaire sont placés de façon stérile.

L'installation du patient comporte la mise en place d'un billot sous ses épaules facilitant la stérnotomie.

Le badigeonnage consiste en l'application de solutions antiseptiques type Bétadine sur le sternum. Après cela les champs opératoires et les différents instruments sont installés.

C/Les Techniques :

Nous prendrons à titre d'exemple le cas le plus fréquent : exérèse d'un myxome auriculaire gauche

1 / Voie d'abord :

La voie d'abord classique utilisée actuellement par tous les chirurgiens est la stérnotomie médiane (de la partie sous xiphoïdienne du sternum jusqu'au manubrium) car elle permet une exérèse tumorale dans les meilleures conditions en autorisant l'accès aux quatre cavités.

Cette voie a été adoptée pour tous les patients de notre série

La thoracotomie droite peut être éventuellement utilisée dans les cas où le problème des conséquences esthétiques se pose, permettant un décollement des muscles pectoraux jusqu'à la fourchette sternale.

2/ Circulation extracorporelle :

a-Les principes de la circulation extracorporelle :

C'est une technique par laquelle la pompe cardiaque et l'échangeur gazeux pulmonaire sont remplacés temporairement par un système mécanique relié au système vasculaire du patient.

Le sang veineux est collecté à son arrivée au cœur dans l'oreillette droite, puis il est dirigé, par simple gravité, vers l'oxygénateur. Dans celui-ci, il va subir les transferts gazeux (il s'enrichit en oxygène (O₂) et évacue son gaz carbonique (CO₂), acquérant ainsi une composition analogue à celle obtenue après le passage alvéolaire dans le poumon. Ce sang artérialisé est alors pris en charge par une pompe qui le réinjecte dans l'aorte du patient, au-delà du cœur. Dans ce circuit, le sang peut également subir des variations de température grâce à un échangeur thermique.

Nous allons envisager plus en détail les composants principaux de ce circuit, sachant qu'ils sont réunis entre eux et au malade par des tuyaux PVC.

- **L'OXYGENATEUR :**

Il assure la fonction pulmonaire en oxygénant le sang. Ces échanges gazeux se font à travers une membrane qui sépare le sang de l'oxygène. A la sortie de l'oxygénateur, le sang a perdu son gaz carbonique et s'est enrichi en oxygène comme après avoir traversé les poumons.

- **LA POMPE ARTERIELLE :**

Grâce à cette pompe, le sang va être réinjecté sous pression au niveau d'une artère de l'opéré. Le plus souvent, la canule de retour du sang oxygéné est placée immédiatement en aval du cœur, dans l'aorte ascendante.

- **L'ECHANGEUR THERMIQUE :**

Il permet de faire varier la température du sang injecté au malade et donc, finalement, de faire varier la température centrale du malade. Nous verrons plus loin à quoi ces variations peuvent être utiles.

Pour refroidir ou réchauffer le sang, un serpentin en métal contenant du cuivre est aménagé, soit autour de l'oxygénateur, soit au centre de l'oxygénateur, au contact du sang. Dans ce serpentin, on peut faire circuler soit de l'eau froide produite par une installation frigorifique, soit de l'eau chaude produite par une résistance électrique et ainsi, faire varier la température du sang injecté et du malade qui le reçoit.



Figure 30 : Machine de Circulation extracorporelle CHU Hassan II FES

b-Le déroulement de la CEC :

Elle comporte 4 étapes :

- canulation aortique en-dessous du départ du tronc artériel brachiocéphalique
- canulation des veines caves inférieure et supérieure à leur origine ; ce geste doit être effectué avec beaucoup de prudence car il peut être à l'origine d'une mobilisation d'un fragment tumoral. Il est parfois justifié de canuler à distance la veine fémorale ou la veine cave supérieure ou la jugulaire interne ou encore le tronc veineux innominé
- mise en place du lac cave pour permettre au cours de la CEC d'isoler le cœur du sang
- arrêt du cœur, afin de rendre possible son abord. Deux méthodes peuvent être employées:
 - Fibrillation après mise en place d'électrodes épicaudiques (pas de clampage aortique dans ce cas) :
 - Arrêt total du cœur avec clampage aortique (afin d'arrêter d'éventuels embolies tumoraux), hypothermie à 30° et réalisation d'une cardioplégie froide à la racine de l'aorte.

Ceci est actuellement la méthode de choix et c'est la technique utilisée pour nos patients.

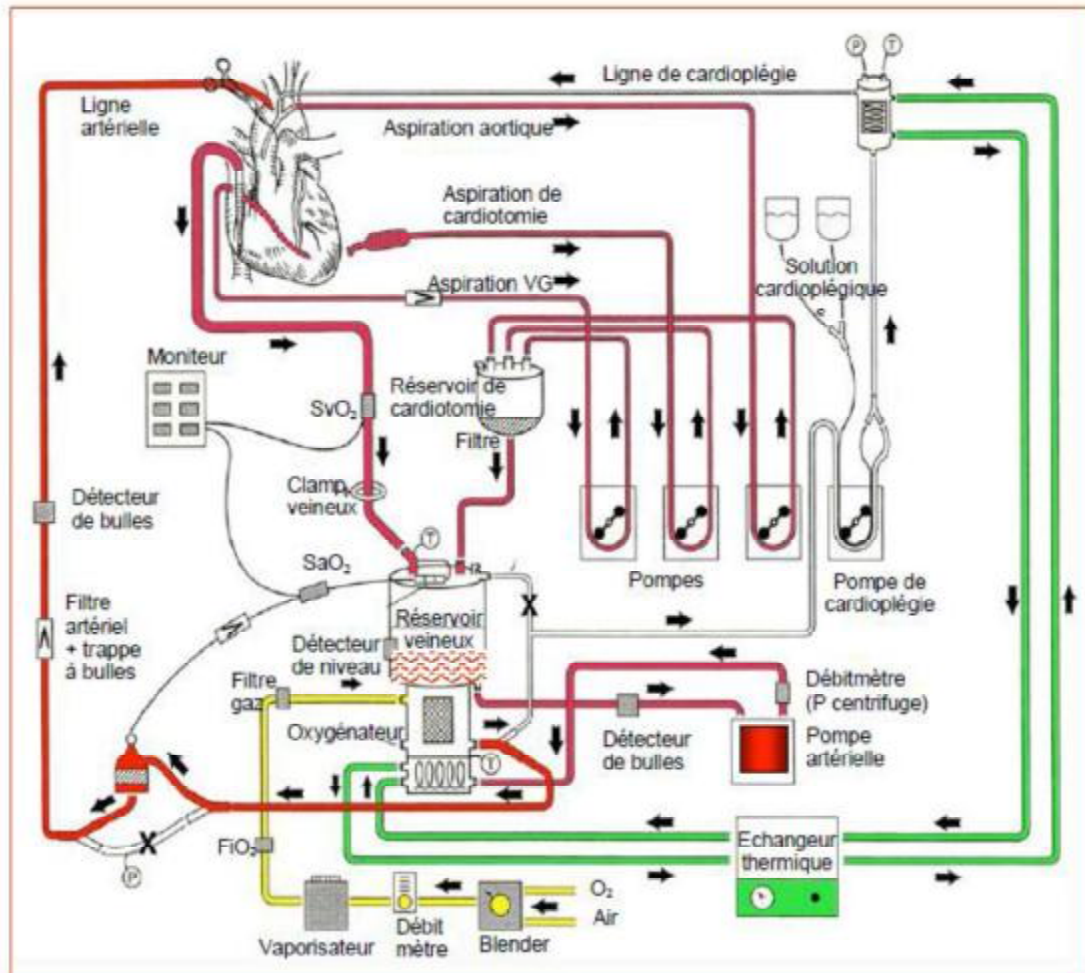


Figure 31 : Représentation synthétique d'un circuit complet de CEC avec tous ses éléments [113]

- En rouge : circuit du sang.
- En vert : circuit de l'eau et de l'échangeur thermique.
- En jaune : circuit des gaz frais.
- Blender : Oxygène/air.
- X : court-circuit clampé

3/la voie d'exposition de la tumeur :

Les modalités opératoires du myxome OG ont variées au fil des années avec un affinement des techniques chirurgicales mais le principe est resté identique :

a- Atriotomie gauche :

Il s'agit d'une incision généralement verticale longitudinale parallèle au sillon, en avant des veines pulmonaires droites. Cette technique présente plusieurs inconvénients (incision limitée en cas d'OG dilatée, mauvaise exposition du SIA...) et est donc très peu utilisée actuellement.

b- Atriotomie droite :

Incision de l'oreillette droite, puis incision du septum interauriculaire.

Elle présente les mêmes inconvénients que l'atriotomie gauche, et est surtout intéressante en cas de myxome OD.

C'est la voie la plus adoptée par Bortolotti [105] et qui a permis à Pavie [03] d'extraire ses 3 myxomes OD.

Tous les patients dans notre série ont bénéficié d'une atriotomie droite transseptale transatriale comme voie d'abord. Cette technique nous paraît satisfaisante puisqu'elle a permis dans tous les cas d'extirper la tumeur en bloc et de prévenir l'incidence des troubles de rythme et de conduction favorisés par l'abord biatrial.

c- Voie biatriale (voie double) :

Il existe 2 méthodes :

- Ouverture séparée des deux oreillettes (la seule voie utilisée par Cooley [20] pour extraire les myxome OG, et utilisée dans 25% des myxome OG dans la série de Blondeau [07])

- Ouverture des oreillettes et du SIA par la même incision horizontale suivant une ligne située dans l'axe de la veine pulmonaire supérieure, c'est la voie transseptale.

Cette voie peut être utilisée pour tous les myxomes (la voie de routine pour Blondeau [07])

Elle présente beaucoup d'avantages par rapport aux autres voies :

- Elle permet l'examen des deux faces du septum
- Elle facilite l'extériorisation des grosses tumeurs car l'ouverture est toujours très large, ce qui réduit le risque emboligène par limitation de la manipulation tumorale (Marvasti [28]).
- elle permet une réparation facile

4/L'ablation de la tumeur :

Après le choix de la voie d'exposition, le pédicule est repéré (parfois en s'aidant d'une valve ou écarteur de Cooley [20]), son insertion précisée et la base d'implantation excisée.

Diverses modalités d'excision sont possibles :

- dissection de l'insertion aux ciseaux, puis cotérisation de la région par coagulation au bistouri électrique. Parfois l'exérèse d'une partie du septum auriculaire entraîne la création d'une communication interauriculaire qui, selon son importance sera fermée par : des points en X, des points séparés appuyés sur des languettes en teflon, par un patch taillé suturé à son pourtour.
- Mise en place d'une bourse préalablement à la section de l'implantation, avec serrage de cette bourse au Prolène 4/0 ensuite.

- Parfois, le myxome se détache tout seul et tombe dans la main du chirurgien (tumeur ancienne à pédicule fragile ou déjà rompu)
- Les myxomes volumineux doivent parfois être fragmentés pour sortir par l'atriotomie
- Les formes friables ou nécrotiques sont enlevées à la pince à disséquer ou à la cuillère, avec aspiration des fragments détachés.

Figure 32 : A+B+C vue opératoire d'un accouchement en bloc de myxomes OG, Bloc opératoire service CCV, CHU Hassan II-Fès [114]



Figure 32 : A



Figure 32 : B

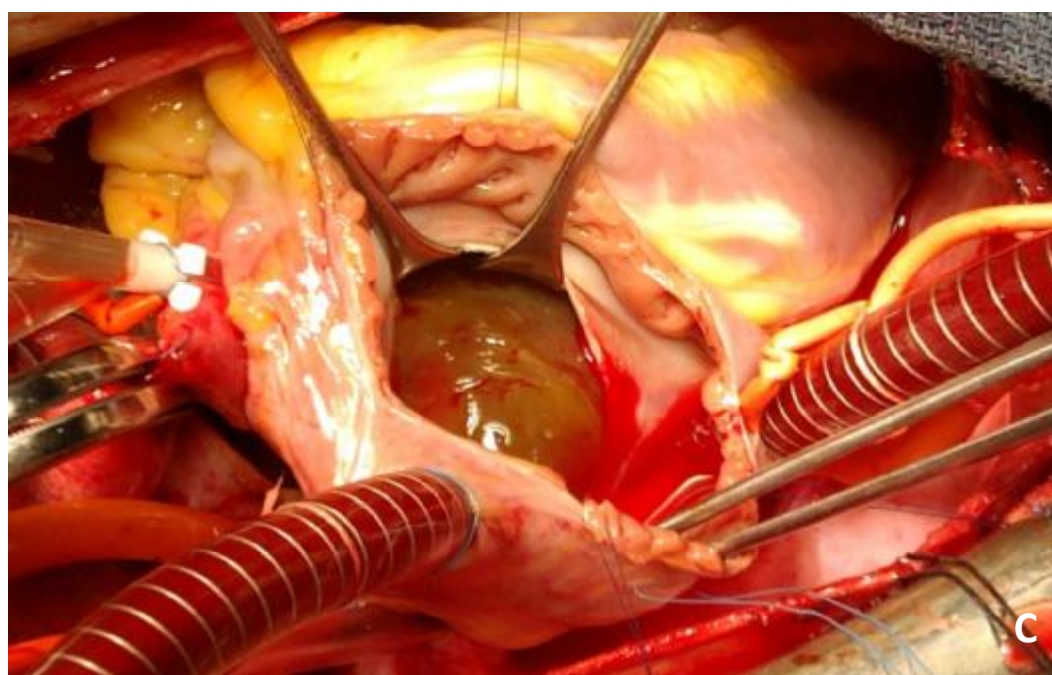


Figure 32 : C

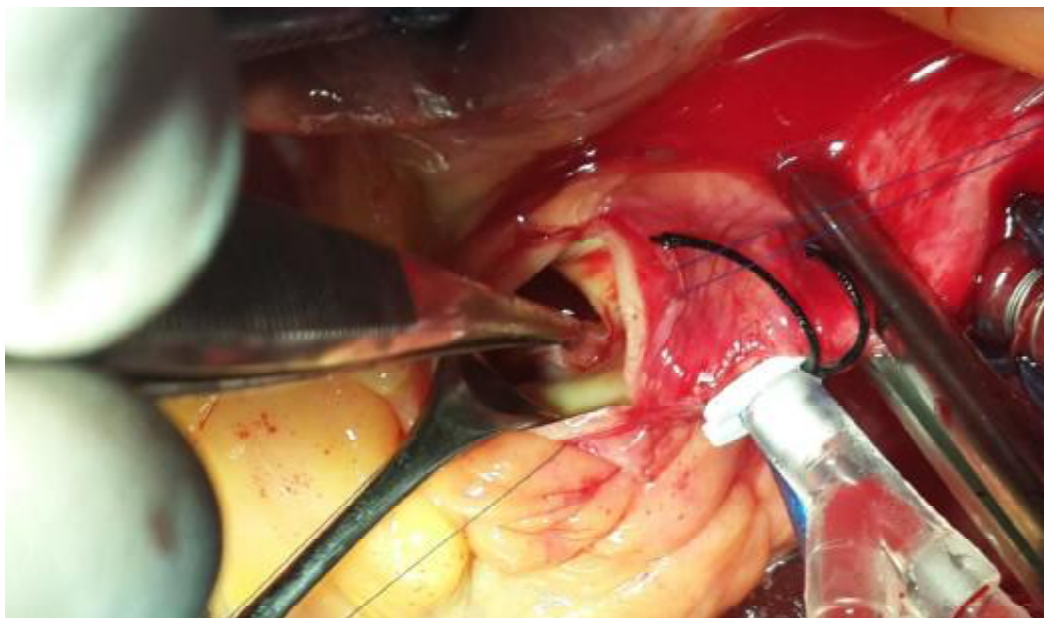


Figure 33 : Vue opératoire d'un myxome de la Valve aortique, bloc opératoire service CCV, CHU Hassan II-Fès [115]

5/Fin de l'intervention :

Après l'extraction de la tumeur, le chirurgien vérifie l'intégrité des quatre cavités cardiaques, le bon fonctionnement des valves puis ferme le septum et l'atriotomie (généralement par 2 hémisutures).

Pendant le réchauffement, on purge les cavités gauches avec débullage soigneux, puis lorsque le rythme cardiaque réapparaît (spontanément ou par défibrillation électrique), on arrête progressivement la CEC en surveillant le rythme et l'état hémodynamique.

Après décanulation, protamination, le thorax est refermé sur deux drains (péricardique et médiastinal). Des électrodes épicaudiques peuvent être placées.

D/Les résultats :

Les résultats de la chirurgie s'avèrent excellents, surtout avec un diagnostic préétabli et un respect des conditions déjà citées, ainsi :

1–Mortalité opératoire :

La mortalité opératoire précoce est très faible, à condition que le diagnostic du myxome soit établi avant l'intervention, ce qui constitue actuellement la grande majorité des cas.

Pour étayer ces affirmations, nous citons les résultats des auteurs suivant à titre d'exemple :

Les auteurs	Taux de mortalité opératoire
Donzeau–Gouge P [106]	1 / 24 (4%)
St John Sutton [01]	1 / 37 (2.7%)
Hanson [06]	1 / 33 (3%)
A. Bakkali [26]	1 / 23 (4%)
R.Denguir [23]	2 / 20 (10%)
Nore Série	1 / 14 (7%)

La mortalité devient plus importante si le myxome est de découverte opératoire, l'intervention ayant été programmée pour une valvuloplastie : Potard [08], rapporte 2 décès sur 9 cas de découverte per-op

2–Le suivi postopératoire :

a– La surveillance postopératoire :

Elle consiste en un examen clinique, échocardiographie (bidimensionnelle et time–motion), surveillance de l'état hémodynamique, de l'état de conscience, des drains Pour chaque patient opéré.

Les suites post opératoires s'avèrent habituellement très simple, les syndromes inflammatoires post cardiectomie sont devenus plus rares. Les troubles rythmiques et conductifs ne sont pas exceptionnels, mais cèdent en quelques jours sans traitement particulier autre que symptomatique.

Dans notre série :

- le séjour en réanimation chirurgicale était de 2.2 jours en moyenne avec des suites opératoires simples.
- Le recours à des médicaments inotropes positifs a été nécessaire dans 5 cas (Dobutamine à raison de 5 μ g/kg/mn)
- On note un cas de décès par défaillance cardio-vasculaire secondaire à une cardiopathie ischémique non diagnostiquée en pré-op.
- Sur le plan échographique : tous nos patients ont bénéficié d'une échographie de contrôle à 10 jours en moyenne après intervention, sans aucune anomalie observée.

b- Les récurrences :

Les récurrences ont déjà été envisagées avec leurs diverses modalités (étude clinique, page : 83). Nous allons juste citer quelques chiffres des séries publiées :

- Marvasti [28] : aucun cas de récurrence sur 15 cas (surveillés de 2 à 7 ans)
- St John Sutton [01] : 2 cas de récurrence sur 37 cas (dans les 2 ans postopératoires)
- Hanson [06] : Pas de récurrence (suivi moyen de 6/7 ans)
- Glock [29] : 2 récurrences sur 15 cas (surveillés de 3 à 13 ans)
- A. Bakkali [26] : Une double récurrence chez un patient sur 23 cas (surveillés de 3 à 12 ans)

Notre série comporte une seule récurrence à moyen terme chez une patiente jeune qui a bénéficié d'une résection chirurgicale d'une double localisation de myxome de l'oreillette gauche et de la grande valve mitrale.

Les récurrences concernent surtout les myxomes familiaux, des sujets jeunes avec complexe de Carney [70] : toutes formes où la surveillance postopératoire prolongée sera particulièrement stricte.

E/Conclusion :

L'exérèse chirurgicale constitue le seul traitement envisageable du myxome cardiaque. Ce geste consiste en une exérèse de la totalité de la tumeur emportant la base d'insertion pour éviter les récurrences. La mortalité précoce est faible et la mortalité tardive est dominée par le risque de récurrence tumorale ainsi que la survenue de métastases à distance. Les récurrences sont plus fréquentes chez les sujets jeunes, dans les formes familiales, dans les formes multifocales et dans le cadre du syndrome de Carney.

CONCLUSION

Le myxome cardiaque est une tumeur cardiaque primitive rare le plus souvent symptomatique. Son diagnostic repose essentiellement sur l'échocardiographie qui constitue l'examen de référence. L'exérèse chirurgicale constitue le seul traitement envisageable avec une mortalité précoce faible et une mortalité tardive dominée par le risque de récurrence tumorale et la survenue de métastases à distance justifiant une surveillance échographique.

RESUME

RESUME :

Introduction :

Les tumeurs cardiaques primitives sont rares, majoritairement bénignes et largement dominées par le myxome qui constitue un défi diagnostique permanent par ses expressions cliniques non spécifiques et très variables selon les formes anatomiques.

L'avènement de l'échographie et de la circulation extracorporelle ont facilité le diagnostic et la prise en charge.

L'examen anatomopathologique permet la confirmation du diagnostic.

Objectifs :

Nous rapportons à travers ce travail les particularités cliniques, thérapeutiques et évolutives du myxome cardiaque à la lumière des données de notre expérience initiale avec revue de la littérature.

Matériels et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective, menée au service de chirurgie cardiovasculaire du CHU HASSAN II à Fès, sur une période de 6 ans entre le 01 janvier 2009 et le 31 décembre 2014.

L'étude inclut 14 patients tous ayant présentés une tumeur intracardiaque pour laquelle ils ont bénéficié d'une prise en charge chirurgicale.

Tous les patients répondant à ces critères ont été inclus dans cette étude.

Résultats :

Il s'agit de 11 femmes et de 3 hommes, d'âge moyen de 56 ans (20–76 ans). La localisation atriale gauche représente 86%, alors que la localisation atriale droite représente 7%. On note également un cas de localisation au niveau de la valve aortique (7%).

Chez 13 de nos patients (1 cas de découverte per-opératoire), le diagnostic positif était posé par la mise en évidence d'une tumeur intracardiaque sur l'échographie, et a été constamment confirmé par l'étude anatomopathologique.

La voie d'abord était une atriectomie droite dans les 14 cas.

On note Un seul décès par défaillance cardio-vasculaire secondaire à une cardiopathie ischémique non diagnostiquée en pré-op.

Les suites postopératoires étant simples pour les 13 patients restants.

Durant le suivi clinique et échographique en notre formation, un seul cas de récurrence à moyen terme est survenu.

Conclusion :

Le myxome cardiaque est une tumeur primitive rare, le plus souvent doté d'une symptomatologie polymorphe (dyspnée d'effort, palpitations, tableau d'insuffisance cardiaque gauche, syncope positionnelle, embolie systémique, précordialgies et tableau d'insuffisance cardiaque droite) son diagnostic repose essentiellement sur l'échocardiographie. La localisation atriale gauche est la plus fréquente avec une nette prédominance féminine. Son traitement est toujours chirurgical, grevé d'une morbidité faible. À long terme, l'évolution est habituellement favorable, néanmoins, la récurrence reste possible justifiant une surveillance échographique régulière.

ABSTRACT :

Introduction :

The primary cardiac tumors are rare, mostly benign and largely dominated by the myxoma, which is an ongoing diagnostic challenge by its variables, non-specific and anatomically depending clinical expressions.

The advent of ultrasound and extracorporeal circulation facilitated the diagnosis and the management.

Pathological examination allows confirmation of the diagnosis.

Objectives :

This study aims to report clinical particularities, treatment concepts, potential evolution related to cardiac myxoma to the light of our initial experience and reviewed of the literature.

Materials and methods :

It's about a retrospective study realized at the department of cardiovascular surgery of the university hospital Hassan II-Fes, over a period of 6 years between the 01 January 2009 and the 31 December 2014.

The study includes 14 patients; all of them have presented cardiac myxoma that required open heart surgery.

All the patients who have responded to these criteria were included into this study.

Results :

There were 11 women and 3 men; the mean age was 56 years (20–76 years). 86% of myxomas located on the left atrium, while 7% were located in the right atrium. We had also a case of localization in the aortic valve (7%).

Concerning 13 of our patients (1 case of intraoperative discovery), the positive diagnosis was made by the demonstration of an intracardiac tumor on ultrasound, and has been consistently confirmed by histological study.

Surgical approach was a right atriotomy in the 14 cases.

We note Only one death by cardiovascular failure secondary to ischemic heart disease undiagnosed pre- op.

The post-operative course being simple for the 13 remaining patients.

During the clinical and sonographic follow-up, one case of medium-term recurrence occurred.

Conclusion :

The myxoma is a rare primary tumor, often presented with polymorphic symptomatology (exertional dyspnea, palpitations, left heart failure presentation, positional syncope, systemic embolism, precordialgia and right heart failure presentation) its diagnosis is essentially based on the echocardiography. The left atrial localization is the most frequent, with a net female predominance. Treatment is always surgical, burdened with a low morbidity and mortality. The long-term evolution is usually favorable, however, recurrence is possible, justifying a regular ultrasound monitoring.

ملخص

مقدمة

الأورام القلبية الأولية نادرة، معظمها حميدة، ويأتي على رأسها الورم المخاطي الذي يشكل تشخيصه تحديا مستمرا، نظرا لأعراضه السريرية الغير المحددة والجد متغيرة حسب الأشكال التشريحية.

ظهور فحص القلب بالصدى وجهاز الدوران الدموي الخارجي يسر بشكل كبير التشخيص والعلاج.

يمكن التشريح الدقيق من التأكد من صحة المرض.

الأهداف:

نحن ننقل من خلال هذا العمل، الخاصيات السريرية والعلاجية والتطورية المتعلقة بالورم المخاطي بالقلب، في ظل معطيات تجربتنا المبدئية مع الاطلاع على المراجع.

الأدوات والأساليب:

إنها دراسة رجعية، أجريت في مصلحة جراحة القلب والشرابين بالمركز الاستشفائي الحسن الثاني بفاس، على مدى ست سنوات من 01 يناير 2009 إلى 31 شتنبر 2014. شملت الدراسة 14 مريضا، كلهم يعانون من الورم المخاطي بالقلب، وخضعوا للعلاج الجراحي.

كل المرضى الذين توفرت فيهم هذه الشروط تم إدماجهم في دراستنا.

النتائج:

يتعلق الأمر بإحدى عشر امرأة وثلاثة رجال، متوسط عمرهم: 56 سنة (20 - 76 سنة).

التموقع بالأذين الأيسر يمثل 86 %، بينما التموقع بالأذين الأيمن يمثل 7 % كان لدينا أيضا حالة واحدة ذات تموقع على مستوى الصمام الابهري (7 %).

عند ثلاثة عشر من المرضى (حالة واحدة اكتشفت خلال الجراحة)، تم تشخيص الورم على ضوء فحوصات القلب بالصدى الذي تم تأكيده بالتشريح الدقيق.

في الحالات الأربعة عشر، أعتمد النهج الجراحي من الأذين الايمن. صادفتنا حالة وفاة واحدة، بينما لم تسجل أية مضاعفات للجراحة لدى الثلاثة عشر مريض المتبقين.

في إطار التتبع السريري والفحص بالصدى، لاحظنا حدوث حالة واحدة لتكرار الإصابة على مدى متوسط.

خاتمة:

يعتبر الورم المخاطي بالقلب ورما أوليا نادرا، يتميز في غالب الأحيان بتعدد أشكاله السريرية (ضيق النفس الجهدى، الخفقان، أعراض فشل القلب الأيسر، الإغماء الموضعي، الانسداد النظامي، أعراض فشل القلب الأيمن).

يعتمد تشخيصه أساسا على فحص القلب بالصدى، إصابة الأذين الأيسر هي الغالبة، مع هيمنة إصابة النساء.

يعتمد العلاج دائما على الجراحة، مع معدل وفيات ضعيف. على المدى البعيد، يكون التطور عادة إيجابيا، غير أن تكرار الإصابة يبقى أمرا واردا يبرر تتبعا منتظما بالفحص بالصدى.

BIBLIOGRAPHIE

- [01] St John-Sutton M.G, Mercier L.A, Giuliani E.R, Lie J.T Atrial myxomas. A review of clinical experience in 40 patients. Mayo clin. Proc, 1980, 55, 371–376
- [02] FELDMAN P.S., HORVATH E., KOVACS K. An ultrastructural study of seven cardiac myxomas. Cancer-1977-40:2216–32
- [03] PAVIE A., ESCANDE G., CHAM B., et al. Les myxomes de l'oreillette droite. A propos de 3 observations. Revue de la littérature. Arch.Mal. Coeur-198 1–74:265–72
- [04] Mc Allister H.A, Fenoglio J.J tumors of the cardiovascular système. Atlas of tumor pathology, Washington DC, Armed Forces Int. Path. 1978, 5–20 /Primary tumors of the heart and pericardium. Cardiovascular pathology. SILVER M.D. ed., Churchill Livingstone, New York 1983, in Silver, p.817, p.917–921
- [05] Peters M.N, Hall.R.Z., Cooley D.A., Leachman R.D & Gacia E the clinical syndrom of atrial myxoma. Jama, 1974, 230, 5, 695–700
- [06] Hanson E.C, Gill C.C, Razavi M, Loop F.D. The surgical treatment of atrial myxomas. J.Thorac. Cardiovasc. Surg, 1985, 89, 298–303
- [07] Blondeau Ph, Dubost Ch. Discussion sur la technique d'exérèse des myxomes auriculaires gauches. Ann. Chir. Thorax. Cardio-vasc., 1973, 12, 313
- [08] Potard D, Laurenceau JL, Dumesnil JG Archives des maladies du cœur et des vaisseaux 71 :1291–8, 1978
- [09] Bukley B.H & Hutchins G.H Atrial myxomas: a fifty year review. Am. Heart J., 1979, 97, 639–643
- [10] Roudaut R., Clementy J, Le Guiffant C., Dallochio M., Broustet. Le myxome de l'oreillette. Cah. Med., 1986, 6, 769–776
- [11] JACOT-DES-COMBES E., BEYELER Y. Myxome cardiaque: étude ultrastructurale et immunohistochimique de deux cas. Ann.Pathol. -1982-2:223–28

- [12] Landon G., Ordonez N.G., Guarda L.A. Cardiac myxomas : an immunohistochemical study using endothelial, hystiocytic and smooth muscle cell markers. Arch. Pathol. Lab. Med., 1986, 110, 116–120
- [13] CHOMETTE G., AURIOL M., GROSGOGEA T Y. Myxome cardiaque: étude ultrastructurale de deux observations. Arch. Mal. Coeur. –1976–69: 837 –44
- [14] Ferrans V.J., Roberts W.C. Structural features of cardiac myxomas. Histology histochemistry and electron microscopy. Human pathology, 1973, 4, 111–146.
- [15] MONGES G., SUDAN N., DELPUECH F., et al. Myxomes du coeur. Etude ultrastructurale (à propos de cinq observations). Arch. Anat. Cytol. Path. – 1979– 27: 19–24
- [16] Cabbane F., Bonenfant J.L. Anatomie pathologique. Maloine Ed., 2^e édition, Paris, 1986, p.287, 288, 583, 712, 788, 1303.
- [17] KASUGAI T., SAKURAI M., YUTANI C., et al. Sequential malignant transformation of cardiac myxoma. Acta Pathologica Japonica–1990–40:687–92
- [18] MOLINA J.E., EDWARDS J.E., WARD H.B. Primary cardiac tumors : experience at the University of Minnesota. Thorac. Cardiovasc.Surgeon–1990–38: 183–91
- [19] GUANG- YING L. Incidence and clinical importance of cardiac tumors in China–Review of the literature. Thorac. Cardiovasc.Surgeon–1990–38:205–7
- [20] Cooley DA. Surgical treatment of cardiac neoplasms: 32-year experience. Thorac Cardiovasc Surg 1990;38:176–82.
- [21] Centofanti P, Di Rosa E, Deorsola L. Primary cardiac tumors: early and late results of surgical treatment in 91 patients. Ann Thorac Surg 1999;68:1234–6.
- [22] LOIRE R. Les myxomes intracardiaques. Médicorama–1990–N°288
- [23] R. Denguir *, M. Dhiab, I. Meddeb., Les myxomes cardiaques : Prise en charge chirurgicale. À propos de 20 cas, 11/05/2005
- [24] I.Bezzaa thèse en médecine : chirurgie des myxomes cardiaques à propos de 12 cas, 1995–2008

- [25] SCALA P.J., FRANCOI G. ANDRE P., et al. Les myxomes de l'oreillette gauche a propos de 3 observations. Sem.Hop.Paris-1986-62:321- 6
- [26] A. Bakkali, M. Sedrati b, Y. Cheikhaoui Myxomes cardiaques (à propos de 23 cas opérés) 25/07/2008
- [27] Gershlick A.H, Leech G, Mills P.G, Leatham A the loud first heart sound in left atrial myxoma. Br.Heart J., 1984, 52, 403-407
- [28] MARVASTI M.A., OBEID A.I., POTIS J.L., PARKER F.B. Approach in the management of left atrial myxoma with long-term follow-up. Annals. Thorac. Surg-1984-38:53-58
- [29] GLOCK Y., HERREROS J., DE JONG Z., et al. Le myxome cardiaque: diagnostic, traitement et devenir tardif. (à propos d'une série de 15 cas). Cœur-1985-15 :253-62
- [30] Burns E.A, Schulman I.C, Murphy M.J., hematologic manifestations and etiology of atrial myxoma. Am. J.Med.Sci., 1982,284,17-22
- [31] Harrison L.H., Said S.I., Ezekowitz M.D., Krous H.F., Vasoactive intestinal polypeptide in cardiac myxoma. J.thorax.cardiovasc.surg., 1985,89,800-802
- [32] kishimoto T., Hirano T., Kikutani H., Yasukawa K., Taga T., Nakanu N., Nakajima K. & coll. Regulation of human B cell differentiation : molecular structure and immunological functions of human be cell differentiation factor (BSF2)., progress in immunology, 1986,6, 357-367
- [33] Roudaut R., Gosse Ph., Dallochio M. Rapid growth of a left atrial myxoma shown by echocardiography. Brit. Heart J., 1987, 58, 413-416
- [34] Schweiger M.G., Spontaneous cure of infected left atrial myxoma following embolisation. Am. Heart J., 1980, 99, 630.
- [35] Taiseer A.N., Francis I. atrial myxoma producing acute aortic occlusion with anuria and paraplegia : a case study. Vascular. Surgery, 1986, 277-282

- [36] Fyke F.E., Sequard J.B, Edwards W.D. Et Coll. Primery cardiac tumors :
expreience with 30 consecutive patients since the introduction of 2
dimensional echocardiography. J. Am. Coll. Cardiol., 1985, 5, 1465–1473
- [37] New P.F.J., Price D.L., and Carter B. cerebral angigraphy in cardiac myxoma :
correlations of angiographic and hitopathological findings. Radiology, 1970,
96, 335–345
- [38] Tornwall G. and Olin C. massive embolization of cardiac myxoma. A case
report. Acta Med. Scand., 1979, 206, 123–126
- [39] Young R.D. and Hunter W.C. primary myxoma of the left ventricle with embolic
occlusion of the abdominal aorte and renal arteries. Arch. Path., 1947, 43, 86–
91
- [40] Tanabe J., Wiliams R.L., Diethrich E.B., left atrial myxoma : association with
acute coronary embolisation in a 11 year old–boy. Pediatrics. 1979, 63, 778–
781
- [41] Lehrman K.L., Prozan G.B., Ulliyot D., atrial myxoma presenting as acute
myocardial infarction. Am. Heart J., 1985, 110, 1293–1295
- [42] Arne J.P., Maillard P., Massip M., embolies rétiniennes et myxome de l’oreillette
gauche. Bull. Soc. Opht. France, 1986, 86, 8–9
- [43] Jampol L.H., Wong A.S., Albert D.M., Atrial myxoma and cerebral retinal artery
occlusion. Am. J. Ophtalmol., 1973, 75, 242–248
- [44] Frenay J.J.J.E., Bonte J., Franken P., Henuzet C., Telerman M., Primo G., Brussels
B.E.L. Left atrial myxoma with left retinal emboli, right hemiparesis and
myocardial infarction : neurologic and echocardiographic diagnosis. Surgical
treatment. Acta. Neurol. Belg., 1981, 81, 215–222
- [45] Dewilde J., Mignon F., Meyrier A., Bienvenu M.P., Rachoin R., Cabrol C., Acar J.,
Myxome de l’oreillette gauche et insuffisance rénale avancée. Ann. Méd.
interne, 1983, 134, 549–554

- [46] Powers J.C., Falkoff M., Heinle R.A., Nanda N.C., Ong L., Weiner R.S., Barold S.S., Familial cardiac myxoma : Emphasis on unusual clinical manifestations. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1979, 77, 782
- [47] Roeltgen D.P., Weimer G., Patterson L.F. Delayed neurologic complications of the left atrial myxoma. Neurology, 1981, 31, 8-13.
- [48] Stoane L., Allen J.H., Collins H.A. Radiologic observations in cerebral embolisation from left heart myxomas. Radiology, 1986 ; 87, 262-266.
- [49] Burton C., Johnston J. Multiple cerebral embolism from a right atrial myxoma. New Engl. J. Med., 1970, 282, 35-36
- [50] Price D.L., Harris J.L., New P.F.J., Cantu R.C., Cardiac myxoma. A clinicopathologic and angiographic study. Arch. Neurol., 1970, 23, 558-567
- [51] Loeper J., Rouffy J., El Hachimi A., Hammou J.C., Chomette J. myxome de l'oreillette gauche simulant une artériopathie inflammatoire diffuse. Ann. Méd.interne, 1970, 121, 559-566
- [52] Rankin L.L. and Desousa A.L. Metastatic atrial myxoma presenting as intracranial mass. Chest. 1978, 74, 451-452
- [53] Blondeau P., Soyer R., Piwnica A., Cachera J.P., Dubost C. Primary cardiac tumors-French studies of 533 cases. Thorac. Cardiovasc. Surgeon -1990- 38: 192-95
- [54] Keenan D.J.M., Morton P., O'Kane H.O., right atrial myxoma and pulmonary embolism. Rational Basis for investigation and treatment . Br. Heart. J., 1982, 48, 510-512
- [55] Heath D., Mackinnon J. Pulmonary hypertension due to myxoma of the right atrium. Am. J. Heart, 1964, 68, 227-235
- [56] Kabbani S.S., Cooley D.A. atrial myxoma. Surgical considerations. The J. thore. Cardiovasc. Surgery, 1973, 65, 5, 731-737
- [57] Hickie J.P., Girson H., Windsor H.M. the " wrecking ball " : right atrial myxoma. Med. J. Aust., 1970, 2, 82

- [58] Meyers S.N., Shapiro S.E., Barrest V., Deboer A.A. and Coll. Right atrial myxoma with Right To Left Shunting And Mitral Valve prolapse. *Am. J. Med.*, 1977, 62, 308–310
- [59] Barlow J., Fuller D., Denny M. A right atrial myxoma with specific reference to an unusual phonocardiographic finding. *Br. Heart J.*, 1962, 24, 120
- [60] GUANG- YING L. Incidence and clinical importance of cardiac tumors in China–Review of the literature. *Thorac. Cardiovasc.Surgeon*–1990–38:205–7
- [61] Meller J., Teicholz L.E., Pichard A.D., Matta R., Litwak R., Herman M.V., Massie K.F. left ventricular myxoma : echocardiographic diagnosis and review of the literature. *Am. J. Med.*, 1977, 65, 816
- [62] Herpin D., Malergue M.C., Boutaud P., Amiel A., Aigueperse J., Demange J., Myxome de la petite valve mitrale : présentation d'un cas opéré et revu de la littérature. *Cœur*, 1985, 16, 269–275
- [63] Sandrasarga F.A., Oliver W.A., English T.A.H. Myxoma of the mitral valve. *Brit. Heart J.*, 1979, 42, 221–223
- [64] Gosse P., Roudaut R., Longy M., Moretti G., Baudet E., Dallochio M. Myxome de la petite valve mitrale : à propos d'une observation. *Arch. Mal. Cœur*. 1985, 78, 1124–1127
- [65] Barold S.S., Hick G., Nanda N.C., Ong L.S., Falkoff M.D., Heinle R.A. Mitral valve myxome. *Am. J. Cardiol*, 1987, 59, 182–184
- [66] Devig P.M., Clark T.A., Aaron B.L., Cardiac myxoma arising from the inferior vena cava. *Chest*, 1980, 78, 784–786
- [67] NAKAMURA M., URITA R., et al. A case of right atrial myxoma originating from the Eustachian valve. *Kyobu Geka*–1990–43:920–3
- [68] RADERMECKER M.A., LAVIGNE J.P., et al. Surgical management of left atrial myxoma. *Acta. Chir.Belg.* –1991–91:27–31
- [69] Gough J., Moreano W., Primery myxoma of the aorta. *J. Clin. Path.*, 1974, 27, 806–807

- [70] CARNEY L.A. Differences between non familial and familial cardiac Myxoma .
Am.J. Surg.Pathol.-1985-9:53-55
- [71] Kiney R., De Greter B., Kretz J.G. and Coll. Cardiac tumors in infarcy : recent
aspects. Thorac. Cardiovasc. Surgery, 1983, 31, 169-171
- [72] Steinke W.E., Perry L.W., Gold H.R., Mc Clenathan J.E., Scott L.P. left atrial
myxoma in a child. Pediatrics, 1972, 49, 580
- [73] Burch D.L., Teska D.W., Haynes R.E. Right atrial myxoma in child. Am. J. Dis.
Child., 1977, 131, 750
- [74] Simcha A., Wells B.G., Tynan M.J. Primary cardiac tumors in childhood. Arch.
Dis. Child, 1971, 46, 508-514
- [75] Nakata K., Onouchi Z., Tomisawa M., Goto M. Right ventricular myxoma in
infancy. Jpn, Circ. J., 1976, 40, 1183
- [76] Abendoza P., Sibley R.K. Cardiac myxoma with glandlike structures. J1.
Pathol. Lab. Med., 1986, 110, 736-739
- [77] Campeau L., David P. Myxoma of the heart. Canada Med. Ass. J., 1960, 82,
586-590-598
- [78] Aldridge H.E., Greenwood W.F. myxome of the left atrium. Br. Heart J., 1960,
22, 189
- [79] ALLAL J., COISNE D., CIDER., MALIN F. Evolution spontanée du myxome de
l'oreillette gauche. Arch. Mal. Cœur-1988-81: 1263-6
- [80] Bahnson H.T., Newman E.C. Diagnosis and removal of intracavatory tumor of
the right atrium. Bull. John Hopkins Hosp., 1953, 93, 150
- [81] Anderson W.A.D., Dmytryk E.T. Primary tumor of the heart containing
epithelium like elements. Am. J. pathol., 1946, 22, 337-349
- [82] Nili M., Arditi S., Halevi A., Levy M.J. Atrial tumors : surgical experiance of 9
cases. Scand J. Thorac. Cardiovasc. Surgy., 1983, 17, 93-100
- [83] ELKOUBY A., Benichou M., PAU c. et al. Myxome auriculaire familial. Cœur-
1985-15 :263-67

- [84] Mc Carthy P.M., Pichler J.M., Schaff H.V., Pluth J.R., the signifiante of multiple recurrent, and « complex » cardiac myxomas. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1986, 91, 389–396
- [85] Vidaillet H.J., Seward J.B., fyke E., « syndrome myxoma » : a subject of patients with cardiac myxoma associated with pigmented skin lesions and peripheral and endocrine neoplasmes. Br. Heart J., 1987, 57, 247–255
- [86] Martin L.W., Wasserman A.C., Katz R.J. Multiple cardiac myxomas with multiple recurrences : unusual presentation of a tumor. Am. Thor. Surg., 1987, 44, 77–78
- [87] BOGREN H.G., De MARIA A.N., MASON D.T.
Imaging procedures in the detection of cardiac tumors, with emphasis on echocardiography: a review. Cardiovasc.Intervent. Radiol.–1980–3: 107–25
- [88] Moluk Mirrasouli Ragland, DO and Tahir Tak, MD, PhD
The Role of Echocardiography in Diagnosing Space–Occupying Lesions of the Heart., Marshfield Clinic, 18, 08, 2005
- [89] Bryhn M., Gustafson A., Stubbe I.
Two dimentional echocardiography in the diagnostic of hemorrhages in left atrial myxoma. Acta Med. Scand., 1982, 212, 433–435
- [90] Barold S.S., Hick G.L., Nanda N.C., Ong L.S
Mitral valve myxome. Am. J. Cardiol., 1987, 59, 1153–1179
- [91] CHARUZI Y., BOLGER A., BEEDER C., LEW A.S.
A new echocardiographic classification of left atrial myxoma. AJC–1985–55:614–15
- [92] NASSER T.K., NASSER W.K., et al.
Cardiac myxoma: the Indiana Heart Institute experience. Indiana Medicine–1990–83: 644–47

- [93] Ezekowitz M.D., Smith E.O., Rankin R., Harrison L.H.J., Krous H.F.
Left atrial mass. Diagnostic value of transoesophageal 2-dimensional echocardiography and indium 111 platelet scintigraphy. Am. J. Cardiol., 1983, 51, 1563-1564
- [94] KAWAI N., SOTOBATA I., IWASE M., et al.
Evaluation of left atrial myxoma with transmission computed tomography. AHJ-1985-109: 1116-18
- [95] GROSS R.H., GLAZER G.M., FRANCIS I.R.
CT of intracardiac and intrapericardial masses. AJR-1983-140:903-7
- [96] pfanMueller, Stumpe F et al. valve surgery.
J Cardiovasc Surg (Torino) 2001 ; 42 : 443-9.
- [97] NORLINDH T., LIUA B., NYMAN U., HELLEKANT C.
Left atrial myxoma demonstrated with CT. AJR-1981-137: 153-54
- [98] GOMES A.S., LOIS J.F., CHILD J.S., et al.
Cardiac tumors and thrombus: evaluation with MR imaging. AJR-1987-149:895-99
- [99] GROLLIER G., LAMY E., KRAYA A., et al.
Vascularisation tumorale dans un cas de myxome asymptomatique. Arch.Mal.Coeur-1985-78:653-56
- [100] BERMAN N.D., McLAUGHLIN P.R., BIGELOW W.G., MORCH J.E.
Angiographic demonstration of blood supply of right atrial myxoma. British Heart Journal-1976-38:764-66
- [101] Stewart J., Saunders N.R.
Left atrial myxoma with extensive calcification. Thorax, 37, 224-225
- [102] LOUIS P., FRAISON M., BRENOT R., et al.
Apport de la coronarographie dans l'étude des myxomes. A propos d'un cas diagnostiqué par cette technique.
Ann. Cardiol.Angéiol.-1986-35:475-79

- [103] CHOW W.H., CHOW T.C., TAI Y.T., et al.
Angiographie visualisation of "tumour vascularity" in atrial myxoma. European Heart Journal-1991-12:79-82
- [104] F A Crawford, Jr, J H Selby, Jr, D Watson, and J Joransen., Unusual aspects of atrial myxoma. Ann Surg. 1978 Aug; 188(2): 240-244.
- [105] BORTOLOTTI U., MARAGLINO G., RUBINO M., et al. Surgical excision of intracardiac myxomas: a 20-year follow-up. Ann. Thorac.Surg.-1990-49:449-53
- [106] DONZEAU-GOUGE P., BLONDEAU PH., VILLARD A Le myxome auriculaire: évolution diagnostique et thérapeutique sur une période de 25 années (40 observations). Cœur-1983-14:549-55

Références figures:

- [107] Federation française de cardiologie, Fonctionnement du coeur
<http://www.fedecardio.org/votre=coeur/anatomie/fonctionnement=du=coeur>
- [108] M.-M. Tardy*, G. Galvaing, L. Sakka, J.-M. Garcier, J. Chazal, M. Filaire., Embryologie des cloisons du Coeur, Morphologie, (12/02/2013) 97, 2—11
- [109] C. Latrémouille (Professeur des Universités, praticien hospitalier) *, F. Lintz Anatomie du cœur, EMC-Cardiologie Angéiologie 2 (2005) 231-251
- [110] A+B+C+D Photos montrant des Aspects macroscopiques de myxomes cardiaques après résection chirurgicale prises par le service de chirurgie cardiovasculaire, CHU Hassan II, Fès
- [111] A+B photos montrant Aspect macroscopique d'un myxome de la valve Aortique après résection chirurgicale prises par le service de chirurgie cardiovasculaire, CHU Hassan II, Fès
- [112] Prof.Garfia.A., FORENSIC PATHOLOGY. BLOG 15. MIÉRCOLES, 11 DE MARZO DE 2009 CARDIAC ATRIAL TUMOR VERSUS ORGANIZED THROMBUS AND SUDDEN UNEXPECTED DEATH

- [113] Dr.Chavanis., Dr.Curtil., Dr.Doisy., Dr.Frieh., Dr.Gerelli
Précis d'anesthésie cardiaque 2013-07 circulation extracorporelle
- [114] Pr M.Messouak, service de chirurgie cardiovasculaire, CHU Hassan II, Fes
A+B+C: Vue opératoire d'un accouchement en bloc de myxomes OG
- [115] Pr M.Messouak, service de chirurgie cardiovasculaire, CHU Hassan II-Fès
Vue opératoire d'un myxome de la valve aortique