

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2013

Thèse N° 157/13

LES TUMEURS CARDIAQUES CHEZ L'ENFANT (A propos de 07 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 24/10/2013

PAR

Mlle. EMHIRRACH SAFA

Née le 10 Janvier 1985 à Aknoul

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Tumeurs cardiaques - Rhabdomyome cardiaque - Echographie cardiaque
Sclérose tubéreuse de Bournveille

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA.....	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
M. ATMANI SAMIR.....	RAPPORTEUR
Professeur de Pédiatrie	
M. HARANDOU MUSTAPHA.....	} JUGES
Professeur d'Anesthésie réanimation	
M. EL KOUACHE MUSTAPHA.....	
Professeur agrégé d'Anatomie	
Mme. ABOURAZZAK SANA.....	
Professeur agrégé de Pédiatrie	

PLAN

Introduction	9
Généralités	11
I. Historique	12
Patients et méthodes	15
A. Matériel d'étude :	17
1) Population à étudier :.....	17
2) Critères d'inclusion :.....	18
3) Les paramètres d'études :.....	19
4) L'étude statistique :.....	19
B. Observations :.....	20
Résultats	41
I. Etude épidémiologique :	42
A. Origine géographique	42
B. Selon le sex-ratio :	43
C. Répartition selon l'âge :.....	44
II. Facteurs étiologiques :	45
a) La consanguinité :.....	45
b) Sclérose tubéreuse de Bourneville et tumeurs Cardiaques :.....	45
c) Les antécédents :	46
III. Étude clinique :.....	47
a. Motif de consultation :.....	47
b. Signes fonctionnels :.....	48
c. L'examen clinique :.....	49
IV. Etude para clinique :	54
A. Bilan biologique :.....	54
B. La radiographie thoracique :	54
C. L'ECG :	56
D. L'échographie cardiaque :.....	56
E. Autres examens complémentaires :.....	65
a) La TDM cérébrale :.....	65
b) L'IRM cérébrale :.....	65
c) L'EEG :	67
d) L'échographie rénale :.....	67
V. Etude thérapeutique:	67
A. Traitement médical :.....	67

B. Traitement chirurgical :	68
VI. Evolution :	69
A. Décès.....	69
B. L'évolution à long terme :	69
Discussion	73
I. Etudes épidémiologique :.....	74
A. Fréquence :	74
B. Répartition selon le sex- ratio :.....	76
C. Répartition selon l'âge :.....	77
II. Approche étiologique :	78
A. Rôle de la consanguinité :.....	78
B. Facteurs environnementaux :	79
a. Antécédents familiaux :.....	79
b. Diabète maternel et tumeurs cardiaques :.....	79
c. Malformations ou pathologies associées :	81
d. Tumeurs cardiaques et sclérose tubéreuse de Bourneville :	83
III. Etudes clinique :	84
a. Diagnostic prénatal :.....	86
1. L'arythmie :.....	88
2. Hydramnios :.....	88
3. Mort fœtale :	89
b. Diagnostic en période néonatale :.....	89
1. L'insuffisance cardiaque :	90
2. Les troubles du rythme cardiaque :.....	90
3. Mort subite :	90
4. Découverte fortuite :	90
5. Signes d'envahissement orificiel :	91
6. Autres signes fonctionnels :	91
c. Diagnostic clinique chez le nourrisson et l'enfant :.....	92
1. Signes aspécifiques* :.....	93
2. Insuffisance cardiaque :.....	94
3. Les souffles cardiaques :	94
4. Les troubles du rythme :.....	95
5. Les embolies :	95
6. L'épanchement péricardique :	96

7. La mort subite :	96
8. Autres signes associés :	96
i. Signes cliniques en rapport avec la STB :	96
IV. Etude paraclinique :	104
A. La radiographie thoracique :	104
a. Technique d'examen :	104
b. Résultats : aspect radiologique du cœur normal :	105
c. Tumeur cardiaque et radiographie thoracique :	107
B. L'électrocardiogramme :	109
a. En période fœtale :	110
b. En période post-natale :	110
1. Les troubles du rythme :	110
2. Les troubles de conduction :	111
3. Syndrome de surcharge :	112
4. Trouble de repolarisation :	112
5. Les Tumeurs cardiaques les plus fréquentes pouvant provoquer des anomalies sur l'ECG :	112
C. Echographie cardiaque :	114
a. Echocardiographie fœtale :	116
1. Technique d'examen :	116
2. Indications :	117
3. Intérêt et limites :	117
4. Discussion en fonction des données échocardiographiques :	118
i. Tumeurs multiples :	118
ii. Tumeur unique :	120
b. Echographie post-natale :	125
1. L'échographie transthoracique à codage couleur :	125
2. L'échographie transoesophagienne :	125
3. L'échographie doppler :	127
4. Apport entre échographie cardiaque, angiographie et cathétérisme, indications et limites :	127
5. Aspects échographique des tumeurs les plus rencontrées chez l'enfant et leurs localisations :	130
i. Rhabdomyome cardiaque :	130
ii. Fibrome cardiaque :	132

iii. Le myxome :	133
iv. Le tératome :	136
v. Hémangiome cardiaque :	136
vi. Lipomes :	137
vii. Les tumeurs malignes primitives et secondaires:	138
D. Autres techniques d'imagerie :	140
a. La tomodensitométrie :	140
b. Imagerie par résonance magnétique :	142
E. L'EEG :	146
F. L'échographie rénale :	146
G. Examen biologique :	146
V. Formes anatomopathologiques :	148
A. Tumeurs cardiaques primitives	148
a. Les tumeurs cardiaques bénignes :	149
1. Rhabdomyome :	149
2. Fibrome :	151
3. Tératome intrapéricardique :	153
4. Myxome :	154
5. Fibroélastome papillaire :	156
6. Hémangiome :	157
7. Lipomes :	157
8. Hamartome :	158
9. Maladie de Behçet :	158
b. Tumeurs malignes :	158
1. Sarcomes :	161
B. Tumeurs malignes secondaires ou métastases :	164
VI. Diagnostic différentiel :	167
A. Masses cardiaques non kystiques non tumorales	167
B. Masses kystiques :	167
C. Cardiomyopathies hypertrophiques :	168
D. Fibroélastose sous endocardique :	168
E. Glycogénose cardiaque de type Corie 2 (maladie de pompe) :	168
F. Maladie de Friedrich :	168
VII. Etude thérapeutique :	169
A. Traitement Medical :	169

a. En période anténatale	169
1. Tachycardie hétérotope :.....	169
2. Bradycardie fœtale :	169
3. La péricardiocentèse :	170
b. En période postnatale :.....	175
1. Insuffisance cardiaque :	175
2. Troubles du rythme :	175
3. Collapsus :.....	175
4. Les traitements adjuvants :	175
5. Traitement des signes cliniques en rapport avec la STB :.....	176
B. Traitement chirurgical	177
A. Techniques chirurgicales :.....	180
B. Technique de réanimation cardiaque :.....	182
C. Les suites opératoires :	182
D. La chirurgie fœtale :.....	183
VIII. Evolution et indications selon la nature histologique des tumeurs :	183
A. Formes évolutives :.....	183
B. Rhabdomyome :	184
C. Tératome :.....	185
D. Fibrome :	185
E. Myxome :.....	186
F. Hamartomes de tissu de conduction :.....	187
IX. Pronostic :	188
X. Tumeurs cardiaques et conseil génétique :.....	189
A. Cas particulier des rhabdomyomes et de la STB :	190
B. Cas particulier des myxomes cardiaques et du syndrome de Carney* :.	191
C. Syndrome de Gorlin et fibrome cardiaque :	191
D. Trisomies 21, 24, 13,18 et le rhabdomyome ventriculaire :.....	192
Conclusion	193
Résumé.....	195
Bibliographie.....	202

LISTE D'ABREVIATIONS

Aor	: aortique
CC	: cardiopathie congénitale
CHU	: centre hospitalier universitaire
CIA	: communication inter-auriculaire
CIV	: communication inter-ventriculaire
CRP	: c-reactive proteine
DS	: déviation standard
ECG	: électrocardiogramme
EEG	: électrocardiogramme
F	: féminin
FC	: fréquence cardiaque
FE	: fraction d'éjection
FR	: fraction de remplissage
Fr	: fréquence respiratoire
GB	: globules blancs
HBAG	: hémibloc antérieur gauche
IM	: intramusculaire
IRM	: imagerie par resonance magnétique
IV	: intraveineux
LA	: leucémie aigue
LH	: lymphome d'hodgkin
LNH	: lymphome non hodgkinien
M	: masculin
Mit	: mitrale
MMT	: tumeur mésoenchymateuse maligne

NP	: non publié
OD	: oreillette droite
OG	: oreillette gauche
PaO2	: pression artérielle en oxygène
PC	: périmètre crânien
RGO	: reflux gastro-oesophagien
Rhab card	: rhabdomyome cardiaque
RMS	: rhabdomyosarcome
RPM	: rupture prématurée des membranes
SatO2	: saturation artérielle en oxygène
Sffl	: souffle
STB	: sclérose tubéreuse de Bourneville
T°	: température
TA	: tension artérielle
TCP	: tumeur cardiaque primitive
TDM	: tomodensitométrie
TM	: temps-mouvement
TRC	: temps de recoloration cutanée
VD	: ventricule droit
VG	: ventricule gauche

INTRODUCTION

Les tumeurs cardiaques chez l'enfant, si elles sont rares, n'en représentent pas pour autant un chapitre anecdotique de la cardiologie pédiatrique.

Les tumeurs bénignes prédominent largement .Elles sont diagnostiquées souvent précocement, parfois même in utero. Les tumeurs malignes primitives sont beaucoup plus rares, ainsi que les cancers secondaires du cœur que l'on ne voit principalement que chez le grand enfant.

Les tumeurs cardiaques sont souvent symptomatiques, mais les signes cliniques sont peu spécifiques. L'échocardiographie est l'examen clé du diagnostic, surtout dans les formes à révélation anténatale.

Une proportion notable de ces tumeurs survient dans un contexte d'affection génétique (sclérose tubéreuse de Bourneville, syndrome de Gorlin, complexe de Carney,...) ; certaines de ces tumeurs, surtout les rhabdomyomes, peuvent involuer spontanément, après la naissance.

Les progrès de la chirurgie cardiaque pédiatrique permettent actuellement une exérèse la plus complète possible des tumeurs bénignes à retentissement hémodynamique ou rythmologique, mais également des tumeurs malignes.

Nous avons mené dans ce travail une étude rétro et prospective basée sur l'exposition de 7 observations vues entre février 2003 et avril 2012 à propos de cas de tumeurs cardiaques colligés au service de pédiatrie de CHU HASSAN II de FES.

Nous essaierons surtout d'aborder les problèmes particuliers posés par ces tumeurs, analyser les moyens de diagnostic, étudier la place du diagnostic anté natal et du conseil génétique, et détailler les modalités de prise en charge.

GENERALITES

I. Historique

Les tumeurs cardiaques sont connues depuis 1559 puisque COLOMBUS en publiait à Paris en 1562 la première observation. Ceci n'empêcha pas JEAN BAPTISTE SENNAC en 1783, d'écrire {{le cœur est un organe trop noble pour être atteint par des tumeurs}}.

C'est à partir du XIX^{ème} siècle que sont publiées des descriptions documentées des principaux types de tumeurs cardiaques primitives ou secondaires par LUCHKA ALBERS , VON RECKLINGHAUSEN , BODENHEIMER , PIC et BRET , KING .

Plus près de nous, il faut citer les revues générales de YATER (1931), MAHAIM (1934), et PRICHARD (1951).

En 1972, GRIMM observe chez un nourrisson et vérifie en post mortem la première tumeur intrapéricardique.

En 1934, BARNES fait le premier, le diagnostic clinique anté mortem d'un sarcome cardiaque primitif par la biopsie d'une embolie périphérique.

Depuis, le développement des techniques d'exploration cardiaque comme le cathétérisme, l'angiographie, puis la scintigraphie myocardique et l'échocardiogramme ont permis de faire le diagnostic de nombreuses tumeurs intracavitaires.

BECK en 1942, effectue l'exérèse d'un tératome intrapéricardique. STEINBERG, en 1951 tente, mais sans succès, la première tumorectomie à cœur battant. C'est toujours en 1951, que MAURER effectue avec succès la première résection d'une tumeur du cœur.

En 1952, GOLDBERG fait le premier diagnostic préopératoire de myxome intracavitaires en utilisant l'angiocardiographie.

Après ces quelques tentatives, le plus souvent infructueuses, d'exérèse à cœur fermé, l'ère chirurgicale est ouverte en 1954 par CRAWFORD avec la première résection sous circulation extracorporelle d'un myxome auriculaire. FONTAINE et

col. En 1954 à Strasbourg, diagnostiquent et traitent chirurgicalement avec succès le premier cas pédiatrique de tumeur intra-péricardique (un kyste bronchogénique).

BIGELOW, en 1955, connaît un succès identique sous hypothermie ; ce n'est qu'en 1958 que RICHARD et REEVES publient le premier cas de tératome opéré avec succès chez un enfant âgé de cinq jours.

1959 est riche en évènements : EFFERT a diagnostiqué un myxome de l'oreillette gauche par l'échocardiogramme en mode TM. Kay a opéré le premier myxome du ventricule gauche .COOLEY a décrit la première résection du septum auriculaire sous le pied d'implantation. GREEN et TABER diagnostiquaient in vivo un rhabdomyome chez un enfant de 7 ans, suivi d'exérèse sous circulation extracorporelle, avec succès.

En 1962, ISLEY et REINHARDT ont décrit une méthode de dépistage des tumeurs de thromboses intracardiaques : le {Scanning} à la sérumalbumine marquée par l'iode 131.

1968 voit l'avènement de l'échographie avec SHATTENBERG à la MAYO CLINIC.

Depuis 1979, grâce à l'échographie bidimensionnelle, on peut identifier la majorité des tumeurs cardiaques de façon non traumatique. A la MAYO CLINIC, avant l'introduction de l'échographie cardiaque, la fréquence de ce diagnostic était d'un cas par an. Avec l'utilisation de l'échocardiographie TM, ce diagnostic est fait 1,6 fois par an, fréquence qui s'élève à 4,6 par an avec l'échocardiographie bidimensionnelle. La même évolution s'observe dans la série de BOURDARIAS en 1978 : 2,3 tumeurs par an de 1979 à 1984, alors qu'avant 1979, il diagnostiquait 0,9 tumeurs par an [1].

Selon BOGREN et COLL. en 1980, 94% des tumeurs rapportées dans la littérature et diagnostiquées du vivant du malade l'ont été grâce à l'échocardiographie.

De nos jours, l'échographie permet le diagnostic de la plupart des tumeurs cardiaques dès le plus jeune âge et même en période anténatale.

Le scanner et la résonance magnétique nucléaire, venant en aide à l'échographie bidimensionnelle, permettent désormais la plupart des diagnostics de tumeurs cardiaques en évitant les examens invasifs [3].

PATIENTS ET METHODES

Le but principal de ce thème est de décrire les différents éléments utilisés pour faire la collecte des données, jusqu'à l'obtention des résultats nécessaires permettant d'atteindre les objectifs que nous avons fixé.

Ces objectifs sont cités comme suite :

- **Etudier la fréquence des tumeurs cardiaques chez l'enfant.**
- **Déceler les multiples signes cliniques qui peuvent aider à penser au diagnostic des tumeurs cardiaques au sien de la population infantile.**
- **Voir l'intérêt de l'échographie cardiaque dans la pose du diagnostic positif.**
- **Connaître les formes histologiques les plus répandues des tumeurs cardiaques.**
- **Analyser les modalités de la prise en charge.**
- **Etudier le role du conseil génétique dans le dépistage des masses cardiaques chez l'enfant.**

A. Matériel d'étude :

1) Population à étudier :

- Ce travail est basé sur une étude rétro et prospective portant sur 7 cas ayant une masse cardiaque colligés entre février 2003 et avril 2012 au service de pédiatrie à l'hôpital Mère-enfant au CHU HASSAN II de Fès.
- Les patients sont adressés soit par des structures hospitalières soit par les médecins privés, ou viennent directement à la consultation Cardio- pédiatrique en passant parfois par les urgences pédiatriques.

2) Critères d'inclusion :

- Tous nos malades ont bénéficié d'un examen clinique complet avec une radiographie thoracique, une échographie cardiaque et plus au moins :
Un ECG, une TDM cérébrale, une échographie rénale et un examen ophtalmologique.
- Les malades sont des deux sexes de différents âges allant dès la naissance au grand enfant.
- Tous les malades sont suivis au service de pédiatrie par professeur ATMANI.
- Nous avons pris l'échographie cardiaque comme principal critère d'inclusion aidant à poser le diagnostic.
- Toute observation incomplète a été exclue.

3) Les paramètres d'études :

- Dans cette étude on a fait citer tous les détails des observations cliniques qui pourraient nous aider à faire une approche bien claire sur la pathologie et les circonstances menant à poser le diagnostic et cela en notant : l'identité du patient, le motif d'hospitalisation, les antécédents, les données de l'examen clinique ainsi que les examens paracliniques et en dernier la prise en charge et le suivi.

- Au terme des bilans cliniques et paracliniques et après confirmation du diagnostic deux conduites à tenir sont possibles :
 - Soit les malades sont suivis en ambulatoire quand il s'agit d'une forme bien tolérée.

 - Soit que les malades présentent une complication cardiovasculaire et nécessitent une prise en charge hospitalière et un complément de bilan, ils sont alors hospitalisés puis adressés en chirurgie cardio-vasculaire par la suite.

4) L'étude statistique

- Le recueil des données était basé sur les éléments trouvés dans les observations.

B. Observations :

Observation N°1 : (jumeau 1)

Il s'agit de AYMAN BIYI né le : 27/05/2009 habite Fès le troisième d'une fratrie de 3 (2 frères garçons : l'aîné âgé de 9 ans et le deuxième de 5 ans et demi), correctement vacciné selon le PNI, issue d'une mère âgée de 38 ans et d'un père âgé de 40 ans, les deux sont cousins germains de premier degré de race arabe et originaires de TAZA, de moyen niveau socioéconomique.

Admis aux urgences pédiatriques le 03/12/2009 pour prise en charge d'une détresse respiratoire.

Pour les antécédents on note que le nourrisson est le premier jumeau d'une grossesse gémellaire menée à terme ,suivie en privé, l'accouchement était fait par voie basse avec épisiotomie ,la présentation était céphalique avec mauvaise adaptation à la vie extra utérine (l'APGAR était : 6/10 à la première minute devenant 9/10 à la 5ème minute) , le poids de naissance était de 2kg600, le nouveau né a aussi présenté un ictère néonatal nécessitant l'hospitalisation et une mise sous séances de photothérapie , l'allaitement était au lait artificiel dès la naissance et la diversification alimentaire à 6 mois ; (Pour le deuxième jumeau il va décéder à l'âge d'un mois et demi suite à une détresse respiratoire sévère due à l' enclavement d'une masse cardiaque dans la voie pulmonaire, son histoire sera détaillée dans une autre observation {observation N°2}).

L'histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remonte au 28ème jour de la naissance où le patient a présenté une détresse respiratoire nécessitant l'hospitalisation et la prise en charge au sein de notre établissement, l'examen clinique avait objectivé un souffle cardiaque systolique sans aucuns autres signes cardiaques ou neurologiques associés, l'échocardiographie avait montré la présence d'un rhabdomyome

cardiaque, une TDM cérébrale réalisée avait trouvé des lésions suspectes de la STB, le patient à été mis sous oxygénothérapie et sous bétabloquants, l'amélioration était spectaculaire et le malade est sorti après quelques jours en le gardant sous bétabloquants et sous surveillance échocardiographique. Et c'est à l'âge de 6 mois que notre patient va présenter un seul épisode de spasme en flexion (flexion de la tête et des membres supérieurs) et quelques jours après, une détresse respiratoire avec dyspnée sifflante et cyanose évoluant dans un contexte fébrile ce qui va motiver les parents à consulter aux urgences pédiatriques.

L'examen clinique trouve :

ü **À L'examen général :** FR : 29 cycle/min, **pouls** : 112 bat /min,

T° : 37 ,8 °C, **poids** : 6kg600, **taille** : 77 cm (+1 DS), **PC** : 46 cm, **satO2** : à l'air ambiant 77 %, Sous O2 :90%, **TRC**< 3 secondes. **TA** : 90/61 mm Hg.

ü **L'examen pleuro pulmonaire :**

- Thorax de morphologie normale.
- Pas de signes inflammatoires ou de circulation veineuse Collatérale.
- Tirage intercostal et battement des ailes du nez.
- Murmure vésiculaire présent et symétrique.
- Pas de matité ou d'hyper sonorité.
- Vibrations vocales bien transmises (pas de sibilants).

ü **L'examen cardiovasculaire :** présence de souffles systoliques aux foyers mitrale et aortique. Les pouls périphériques sont présents et symétriques

ü **L'examen neurologique :**

- § Tête maintenue à 4 mois
- § La position assise n'est pas encore maintenue

§ Absence de traits autistiques (la Mimique est variable, présence de gestes expressifs, les émissions vocales exprimant la joie ou un déplaisir sont bien observées, le regard est expressif, absence de Manifestations explosives et démesurées)

ü **Le reste de l'examen montre:** la présence de multiples taches achromiques sur les 2 membres inférieurs, sur le membre supérieur gauche, sur le dos, le tronc et 2 autres sur la face.

Les examens complémentaires montrent :

ü **Radiographie thoracique :** présence d'une cardiomégalie, absence de foyer d'infection pulmonaire.

ü **ECG :** pas de signes de troubles du rythme ou de conduction

ü **Bilan biologique :** hémogramme normal, CRP : 12 mg/l

ü **Echographie cardiaque :** présence de plusieurs lésions limitées hyperéchogènes évoquant un rhabdomyome : trois de grande taille respectivement sur le septum inter ventriculaire sur la paroi libre du VD et intra VG (10/10mm, 8/15mm, 9/8mm), une sur l'anneau pulmonaire (4/6mm), pas d'obstruction mécanique sur la voie droite ou gauche.

ü **L'échographie rénale :** est revenue normale.

Prise en charge :

ü Le patient a été mis sous oxygénothérapie et on a gardé le bêtabloquant (Avlocardyl : CP 40 mg) dosé à 2mg/kg/j. avec tres bonne amélioration (disparition des signes de lutte et de la cyanose) ; Puis suivi régulièrement en consultation cardio-pédiatrique.

- ü Pour la symptomatologie neurologique, le malade a été branché en consultation neuropédiatrique, une IRM a été demandée (devant une TDM non concluante) qui a montré de multiples images en hypersignal de la substance blanche faisant évoquer une sclérose tubéreuse de Bourneville.
- ü L'EEG : activité moyennement organisée sans anomalie focale.
- ü Le patient par la suite a été mis sous acide valproïque (depakine) avec bonne évolution (arrêt des crises et des malaises ; patient maintient la position assise et a un bon développement psychomoteur).

Surveillance :

Le 30/12/2010 :

- ü Patient âgé de 8 mois.
- ü Poids : 11Kg 730, SatO2 : 93%.
- ü Arrêt des crises convulsives généralisées ou localisées.
- ü Examen cardio-vasculaire normal.
- ü Echographie cardiaque : nette régression des lésions cardiaques septale et inter ventriculaire.

Le 30/06/2011

- ü Patient âgé de 13 mois ;
- ü Poids : 13 kg, taille : 87 cm, pouls : 114 bat/min ; SatO2 : 97% ;
- ü Bonne amélioration sur le plan clinique : pas de malaise ou de signes cardiaques ;
- ü L'échographie cardiaque : lésions apicales de petite taille ;
- ü Sous Avlocardyl.

Le 22/01/2012 :

ü Patient âgé de 20 mois ;

ü **Poids** : 18 kg, **taille** : 93 cm, **Sat O2** : à l'aire ambiant : 99%, **pouls** : 112 bat / min ;

ü L'Avlocardyl est arrêté ;

ü Très bonne évolution sur le plan clinique ;

ü L'échographie cardiaque : pratiquement pas de lésions évidentes.

Le patient a été vu 6 mois après la dernière consultation, il a gardé un état stationnaire et à l'échocardiographie régression totale de la tumeur.

Observation N°2 : (jumeau 2)

Il s'agit de Yassine Biyi, frère jumeau d'Ayman Biyi (observation N°1), né d'un accouchement par voie basse, la présentation était siège, le poids de naissance était de 1kg 900 avec bonne adaptation à la vie extra-utérine.

L'examen à la naissance a objectivé la présence d'un souffle cardiaque systolique pulmonaire sans aucun autre signe cardiaque ou respiratoire associé et sans retentissement sur le plan hémodynamique ; une échocardiographie a été réalisée par la suite, va suspecter la présence d'une masse endocardique.

Le patient va garder un état hémodynamique stable jusqu'au 28ème jour de vie, où il va présenter une détresse respiratoire nécessitant l'hospitalisation et la mise en condition.

A l'admission, notre malade était cyanosé, la SatO2 à l'air ambiant était à 70%, avec des signes de lutte respiratoire (tirage sous costal, battement des ailes du nez) et polypnée à 48 cycle/min).

L'auscultation cardiaque va objectiver la présence d'un souffle du canal artériel persistant et un souffle de sténose pulmonaire, le reste de l'examen montrera l'existence de 8 taches achromiques sur les deux membres inférieurs et au niveau thoraco-abdominal.

Le patient sera mis initialement sous oxygénothérapie avec une amélioration de la SatO2 à 97%.

Examens paracliniques :

- ü **L'échocardiographie a montré :** la présence d'un canal artériel persistant, et de multiples masses de petites tailles diffuses dans les deux ventricules avec une masse de 2 cm obstructive appendu à l'infundibulum et à la valve pulmonaire.
- ü **Le bilan biologique :** a montré une CRP à 65 mg/l, l'hémogramme était normal.
- ü **L'IRM cardiaque** n'a pu être réalisée vu l'âge très précoce du patient.
- ü **La TDM cérébrale** était en faveur d'une sclérose tubéreuse de Bourneville.

Conduite à tenir :

- ü Le patient a été mis sous bi-antibiothérapie à base de Céphalosporine de 3^{ème} génération, dosé à 100 mg/kg /j, Gentamycine dosé à 5mg/kg/j, et sous bêtabloquant (Avlocardyl) à raison de 50 mg/m²/J.
- ü La chirurgie cardiaque était indiquée chez ce malade, mais ni les conditions ni les moyens ni le pronostic ne pouvaient permettre un tel acte.

L'évolution :

A été marquée par une aggravation brutale et grave de la détresse respiratoire conduisant au décès suite à l'enclavement de la masse cardiaque dans la voie pulmonaire 10 jours après l'hospitalisation.

Observation n °3 :

Il s'agit de l'enfant LOUSTAMI MOHEMMED né Le 22/06/98 habite Fès, l'aîné d'une fratrie de 3 (sœur âgée de 4 ans et frère âgé de 3 mois).

Ayant consulté en 2003 pour des crises convulsives généralisées.

L'anamnèse ne rapporte pas d'antécédents de consanguinité chez les parents, ni de sclérose tubéreuse de Bourneville ou de cardiopathie congénitale connue dans la famille, l'accouchement était médicalisé par voie basse sans complications avec bonne adaptation à la vie extra-utérine et bon développement psychomoteur, le poids de naissance était de 3kg800, on ne note pas d'antécédents personnels d'encéphalopathie ou de traumatisme crânien ou de maladie métabolique connue.

L'Histoire de la maladie remonte à l'âge de 5 ans où le patient a commencé à faire des crises épileptiques cryptogéniques, composées des absences atypiques lors du sommeil et des crises toniques axiales et chutes subites atoniques et myocloniques avec des troubles de mémoire (syndrome de Lennox Gastaut) sans fièvre ou déficit post critique ;devant la survenu répétée et fréquente des convulsions, les parents ont consulté au service de pédiatrie pour prise en charge.

L'examen clinique trouve :

ü **A l'Examen général** : patient conscient, **poids** : 19 kg (NL), **taille** : 97 cm (-1 DS), TRC<3 secondes, T° : 37,2°C, FC : 100 bat /min, eupneique.

ü **L'examen neurologique trouve :**

§ Sur le plan psychomoteur :

- § Arrive à marcher sur une ligne
- § Arrive à distinguer les couleurs
- § Définit des mots

§ Sur le plan neurologique :

§ Pas de traits autistiques.

§ Les mouvements sont symétriques et la force musculaire est conservée.

§ Réflexes ostéo-tendineux sont présents et symétriques.

§ Pas de signes de rétraction musculaire.

ü **L'examen cardiovasculaire :**

- Systole et diastole libres, pas de bruits ou de souffles surajoutés, les pouls périphériques sont présents et symétriques.

ü **L'examen pleuro-pulmonaire :**

§ Thorax de morphologie normale.

§ Pas de cicatrice ou de signes inflammatoires ou de circulation veineuse Collatérale.

§ Vibrations vocales bien transmises.

§ Pas de matité ou de hypersonorité.

§ Murmure vésiculaire présent et symétrique.

ü **Le reste de l'examen somatique trouve :**

§ Des taches achromiques visibles sur le tronc mesurant entre 2 et 3 cm.

ü **Examen ophtalmologique :** acuité visuelle : 10/10, cornée claire ; pas de nodule irien, pas de cataracte, papille normale, bon reflet maculaire, absence de phacomés rétiniens, absence d'anomalie en faveur de la STB.

Les examens para cliniques :

ü **Echographie cardiaque** : bonne fraction du VG : FE=70%, FR=32%.

Présence de 3 petites lésions de 3 mm de diamètre sur le septum inter ventriculaire évoquant des rhabdomyomes, sans aucun signe de retentissement hémodynamique, Pas de CIA ou de CIV, artère pulmonaire et aorte normales.

ü **ECG** : non fait.

ü **TDM cérébrale** : normale, ne montre pas de signes en faveur de la sclérose tubéreuse de Bourneville.

ü **EEG** : activité du sommeil bien organisé, foyer épileptogène frontal gauche avec diffusion secondaire.

ü **Echographie rénale** : normale.

Traitement et évolution :

ü Au début le patient a été mis sous acide valproïque (depakine), puis sous acide valproïque en comprimé associé au phénobarbital (gardéнал) et devant la diminution de la fréquence des crises, le patient a été mis sous benzodiazépine (urbanyl) et le valproate du sodium avec bonne évolution.

Le traitement a été arrêté après un arrêt complet des crises convulsives.

ü Quant aux lésions cardiaques, aucun traitement médical n'a été instauré vu l'absence de retentissement hémodynamique ou respiratoire alarmant et vu que les lésions sont de petites tailles et ne sont pas obstructives.

Sous surveillance échocardiographique les lésions rhabdomyomateuses ont régressé au bout de 7 mois, et par la suite le suivi en consultation cardiopédiatrique c'est arrêté.

Observation n°4 :

Il s'agit de l'enfant ELOUDRASSI MOHEMMED âgé de 3 ans habite Fès.

Ayant consulté à l'âge de 4 mois pour la survenue de crises convulsives en forme de spasmes à répétition.

On ne note pas d'antécédents de consanguinité chez les parents, l'enfant est né d'une grossesse bien suivie au centre de santé, l'accouchement était fait par voie basse à l'hôpital IBN LKHATIB, le poids de naissance était de 3kg 500 avec bonne adaptation à la vie extra-utérine, l'allaitement était exclusivement au sein jusqu'au 21ème mois, on note aussi la notion de RGO dès les premiers jours de vie.

L'histoire de la maladie remonte à 4 mois après son vaccination par l'apparition de spasmes (des mouvements brefs ressemblant à des secousses qui s'accompagnent de contractions involontaires vigoureuses en flexion des muscles des deux membres supérieurs) en salves pendant 10 à 15 minutes, suivis d'un relâchement musculaire avec révulsion des yeux pendant la crise et cela surtout au réveil sans vomissements et sans fièvre. Le patient a été mis sous acide valproïque (depakine), puis devant la persistance des crises une association à la benzodiazépine (urbanyl) était vue nécessaire mais sans évolution favorable.

L'examen clinique trouve :

ü **A l'âge de 18 mois** : PC : 48,5 cm, **taille** : 79cm (NL); **poids** : 13kg (NL), T° : 37,6 C°, FC : 109bat /min, FR : 19 cycle/min.

ü **A l'examen neurologique** :

- § Station debout maintenue ;
- § La Marche n'est pas encore possible ;
- § S'assoit seul sans support ;
- § Prononce quelques mots (Mama).

- ü **L'examen cardiovasculaire** : Systole et diastole libres pas de souffle ou de bruit surajouté, les pouls périphériques sont présents et symétriques.
- ü **L'examen ophtalmologique** : est revenu normal.
- ü **Le reste de l'examen** : Révèle la présence de lésions cutanées sous forme de taches achromiques sur le visage, le dos, le pied gauche et le genou droit.

Les examens complémentaires montrent :

- ü **L'échographie cardiaque** : montre une bonne fonction du VG avec présence de 2 petites lésions sur le versant droit du septum inter ventriculaire de 4 mm correspondant à des rhabdomyomes cardiaques, sans aucun signe de retentissement et sans fuite valvulaire.
- ü **ECG** : sans particularité, rythme régulier pas d'extrasystole ventriculaire ou auriculaire ou de troubles du rythme ou de la conductibilité.
- ü **TDM cérébrale** : présence de multiples lésions cérébrales évoquant une STB
- ü **L'échographie rénale** : est revenue normale.

Traitement et évolution:

- ü Le patient a été mis sous vigabatrin (Sabril) et acide valproïque (Depakine) ; avec bonne évolution : disparition des spasmes au bout de 3 semaines, marche stable à 2 ans, développement du langage (quelques phrases à 2 ans), On note par contre l'apparition de 2 angiofibromes sur la face à l'âge de 2 ans.
- ü Sur le plan cardiaque : aucun traitement cardiaque n'a été recommandé et l'évolution était marquée par la régression des lésions sous contrôle échocardiographique et par la suite arrêt du suivi en consultation cardio - pédiatrique à l'âge de 3ans.

Observation n°5 :

Il s'agit du nourrisson l'Kouk Ghita âgée de 1an et demi (née le 26/10/2005), la cadette d'une fratrie de deux (frère aîné âgé de 7ans bien portant) ; habitante Fès ; issue d'un mariage non consanguin.

Admise en consultation pédiatrique pour prise en charge de crises convulsives le 21/02/2006.

Comme antécédents on note la notion de diabète paternel, pas de notion de cardiopathie congénitale ou de STB dans la famille, l'accouchement était médicalisé par voie basse avec bonne adaptation à la vie extra-utérine : cris, gesticulations et réflexes archaïques sont conservés, tenue de la tête à 2 mois. Les parents rapportent dans les antécédents la notion de crises épileptiques hémicorporelles à répétition avec parfois des malaises.

L'histoire de la maladie remonte à 3 jours avant son admission par l'apparition de crises convulsives hémicorporelles droites à raison de 5 à 6 crises durant 2 min approximativement, avec participation faciale, révulsion des yeux et mousse aux lèvres sans déficit ou perte de connaissance post critique, évoluant dans un contexte de fièvre non chiffrée.

L'examen trouve :

ü T° : 38,5 C°, **poids** : 4kg 600, **taille** : 56 cm (-2 DS), **Pc** : 40 cm, **FR** : 21 cycle/min, **FC** : 111 bat /min, **SatO2** : à l'air ambiant : 98% ;
TA : 97/70 mm Hg.

ü **A l'examen neurologique :**

- Pas de régression psychomotrice
- Absence de crises partielles à l'admission ou de spasmes perçus à l'examen neurologique.

ü **L'examen cardiovasculaire** : discret souffle méso-systolique au foyer tricuspide, les bruits du cœur sont présents et les pouls sont perçus à une pression normale.

Le reste de l'examen trouve des taches achromiques sur la peau.

Aux examens paracliniques :

ü **L'échographie cardiaque** : présence de deux petites lésions l'une de 10/5 mm de diamètre siégeant sur le bord libre du ventricule droit, sur le septum interventriculaire et d'autres petites lésions très minuscules sur l'infundibulum et sur l'aorte sans aucun gradient de pression faisant évoquer un rhabdomyome.

ü **TDM cérébrale** : hypodensités sous corticales temporales gauches.

ü **EEG** : foyer épileptogène temporale gauche.

ü **Holter ECG** : rythme sinusal, extrasystole auriculaire peu fréquente sans salves, et extrasystoles ventriculaires diurnes et nocturnes sans doublets ni salves.

Traitement et évolution:

ü la prescription d'un traitement antiviral « aciclovir » était instauré devant la très forte suspicion d'une encéphalite herpétique vu : les convulsions, la fièvre, et les lésions sur la TDM.

ü Le diagnostic à été redressé après l'exploration, l'évolution et le regroupement des signes cliniques (cardiaques et neurologiques) et le diagnostic d'une STB a été retenu.

- ü La conduite à tenir par la suite était de mettre le patient sous valproate du sodium (depakine) et carbamazépine (crizépine) pour le contrôle des crises avec bonne évolution.
- ü sur le plan cardiaque, la conduite était de surveiller l'évolution de la tumeur par l'échocardiographie, ce qui a révélé une légère diminution dans les diamètres des lésions sans aucun retentissement hémodynamique signalé.
- ü La patiente a été mise initialement sous bêtabloquant « Avlocardyl » sans aucune amélioration ce qui a imposé l'arrêt de l'antiarythmique.

Observation N°6 :

Il s'agit du nourrisson Bouhda Méryém âgée de 2 ans originaire de Taza et habitante Fès la cadette d'une fratrie de deux, issue d'un mariage non consanguin.

La patiente a été adressée par l'unité de pédiatrie de l'hôpital Al Ghéssani le 05/07/2010 au CHU pour prise en charge d'une masse cardiaque découverte lors des examens complémentaires à la suite d'une détresse respiratoire aiguë.

Pour les antécédents on ne note pas de notion de cardiopathies ou de STB, la grossesse été bien suivie au centre de santé avec un déroulement normal, l'accouchement a été fait par voie haute pour souffrance fœtale aiguë sur RPM à l'hôpital Al Ghéssani nécessitant une réanimation du nouveau né d'à peu près une ½ heure avec bonne amélioration par la suite.

L'histoire de la maladie remonte à 15 jours avant l'admission où la patiente a présenté une dyspnée associée à une toux et un gêne respiratoire avec notion de perte de poids, le tout évoluant dans un contexte d'altération de l'état général sans fièvre ni convulsions, la patiente a été prise en charge initialement à l'hôpital AL Ghéssani, le bilan radiologique a objectivé la présence d'une masse intracardiaque avec signe d'infiltration médiastinale, d'où son transfert à notre établissement pour prise en charge .

L'examen clinique trouve :

ü **A l'examen général** : patiente consciente ; pâle ; conjonctives : légèrement décolorées.

§ T : 37,6 C°,

§ FC : 119 bat / min,

§ FR : 24 cycles/min,

§ TA : 100/70 mm Hg

§ Poids : 10 kg (-1DS),

§ Taille : 78 cm (NL),

§ Sat O2 : A l'air ambiant : 78%,

: Sous O2 : 97%.

ü **A l'examen pleuro pulmonaire** :

- Présence de signes de lutte : Battement des ailes du nez, Tirage sous costal.
- Thorax de morphologie normale ;
- Murmure vésiculaire présent et symétrique ;
- Vibrations vocales bien transmises ;
- Pas de matité ou de hypersonorité ;

ü **L'examen cardiovasculaire** :

- Bruits du cœur déviés à droite,
- Pas de souffle évident,
- Les pouls périphériques sont perçus.

ü **A l'examen abdominal** : présence d'une hépatomégalie.

ü **Le reste de l'examen clinique** était sans particularité.

Aux examens para cliniques :

ü **A la radiographie thoracique** : présence d'une cardiomégalie manifeste et d'une opacité médiastinale diffuse au niveau des deux champs pulmonaires, masquant surtout le bord droit de la silhouette cardiaque.

ü **A l'échocardiographie** : masse cardiaque au dépend de l'oreillette droite, hyperéchogène par rapport au myocarde et faisant évoquer un lymphome avec extension extracardiaque en antérieur et gêne au remplissage droit. L'aorte et l'artère pulmonaire sont non restrictives.

ü **TDM thoracique** : (documents non disponibles).

ü **ECG** : non fait.

ü **Le Bilan biologique trouve** : une anémie hypochrome microcytaire.

§ GB : 17150 /mm³ (hyperleucocytose).

§ PaO₂ : 50% le matin, à 59 % le soir.

Prise en charge :

La patiente a été admise au sein de notre établissement pour prise en charge, elle est décédée 4 jours après l'hospitalisation suite à une détresse respiratoire sévère.

Observation n°7 :

Il s'agit du nourrisson EL ATTARI JIHAD âgée d' 1 an et demi originaire et habitante Tissa fille unique, les deux parents sont cousins germains.

Admise en consultation pédiatrique le 26 /01/2012 pour compliment de prise en charge d'une trisomie 21.

Pour les antécédents on note que, la grossesse était mal suivie au centre de santé, l'accouchement a été médicalisé par voie basse sans complications apparentes, le poids de naissance était de 3kg 700 avec bonne adaptation à la vie extra-utérine, par ailleurs les traits cliniques de la trisomie 21 n'ayant été décelés qu'à l'âge de 11 mois après que les parents ont ramené la patiente aux urgences pédiatriques pour prise en charge d'une infection pulmonaire (détresse respiratoire associée à une fièvre non chiffrée) .

Une radiographie thoracique a montré la présence d'une pneumopathie bilatérale avec cardiomégalie.

La patiente par la suite a été mise sous antibiothérapie avec bonne évolution et adressée en consultation pédiatrique et génétique pour bilanter et prendre en charge sa trisomie.

L'examen clinique le 26/02/12 :

ü **Trouve** : patiente consciente, **poids** à : 9kg 800(NL), **taille** : 68cm

(-1DS), **Pouls** : 141bat/minute. **PC** : 43 cm, **SatO2** : à l'air ambiant : 97%, **FR** : 17 cycle/min. **TA** : 90/60mmHg.

ü Le reste de l'examen général trouve des traits dysmorphiques :

§ Fascié lunaire, nuque aplatie, macroglossie,

§ Mains courtes, pli palmaire transverse.

ü L'examen pleuro pulmonaire :

- § Thorax de morphologie normale,
- § Vibrations vocales bien transmises,
- § Murmure vésiculaire bien perçu,
- § Pas de matité ou d'hyersonorité.

ü L'examen cardiovasculaire trouve :

- § Souffle systolique discret au foyer tricuspide.
- § Pas de signes cliniques d'insuffisance cardiaque droite et pas de frottement.
- § Les pouls périphériques sont perçus.

ü L'examen neurologique trouve : un retard psychomoteur :

- Patiente ne tient ni la position assise ni debout,
- N'arrive pas à saisir les petits objets par la main,
- La prononciation chez elle n'a pas montré de progression ni La compréhension verbale,

ü Le reste de l'examen trouve : des taches cutanées café au lait 2cm / 2cm au niveau du tronc.

Examens paracliniques :

ü La radiographie thoracique : montre une cardiomégalie.

ü L'échographie cardiaque : montre une image hyperéchogène au dépend de la valve tricuspide faisant 6/10mm correspondant soit à un rhabdomyome soit à une végétation.

ü Présence d'insuffisance tricuspide modérée, les septums interventriculaire et interauriculaire sont intacts. Pas d'obstacle droit ou gauche.

ü ECG : non fait

ü **Bilan biologique :**

§ NFS: GB: 8010/ mm³, Hb: 11,3g/dl, VGM: 70, 7μ³, CCMH: 33, 0%.

§ Plq : 363000/mm³.

§ CRP : 64,4 mg/l.

CAT :

ü **Devant la masse cardiaque :** La démarche était de surveiller par échocardiographie l'évolution de la masse sans avoir recours à un traitement médical vu l'absence de signes cliniques et paracliniques en faveur d'une endocardite et vu l'absence de retentissement hémodynamique notable.

ü La dernière échocardiographie refaite le 16/04/2012 montre : la persistance de l'image hyperéchogène avec régression de ses dimensions faisant 4/09 mm.

ü Une TDM cérébrale a été demandée pour compléter le bilan et chercher des lésions cérébrales en faveur d'une STB : revenant sans anomalies évidentes.

RESULTATS

I. Etude épidémiologique :

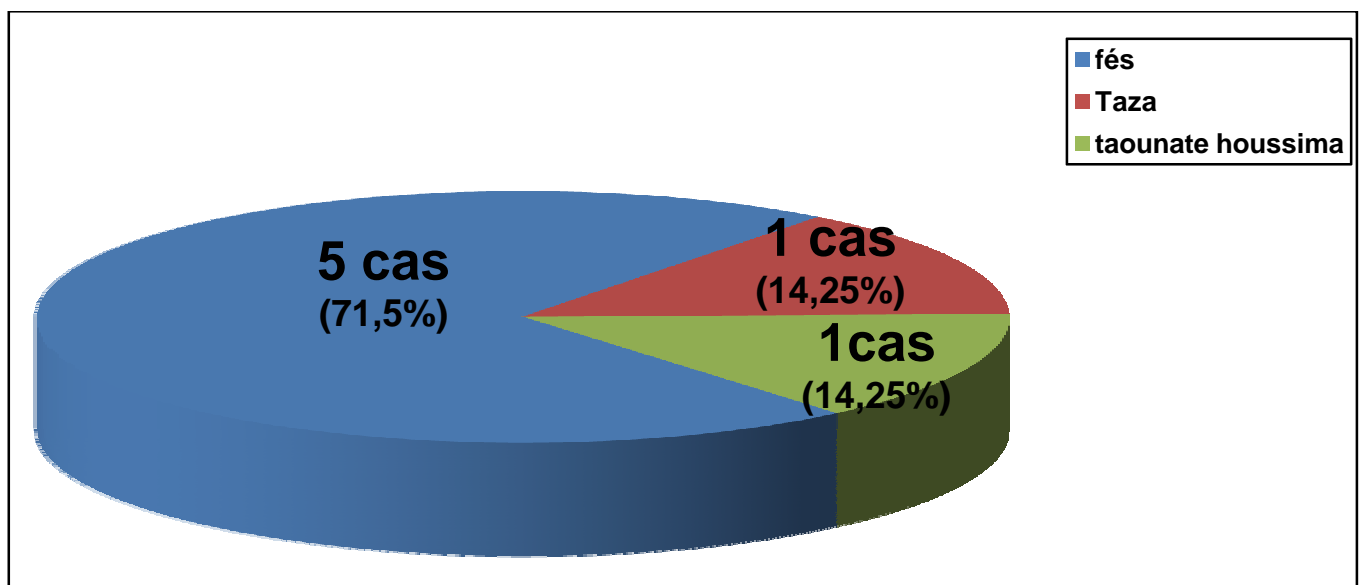
Nous avons dénombré 07 cas allant du nouveau né jusqu'au grand enfant, ayant présenté une tumeur cardiaque et qui ont été pris en charge au sien du service de pédiatrie au CHU HASSAN II de Fès entre 2003 et 2012.

A. Origine géographique

ù Tous nos patients dans cette étude venaient en provenance du nord et du centre du royaume avec une domination nette de la région Fès boulomane.

TABLAEU 1 : la répartition géographique des patients selon l'origine

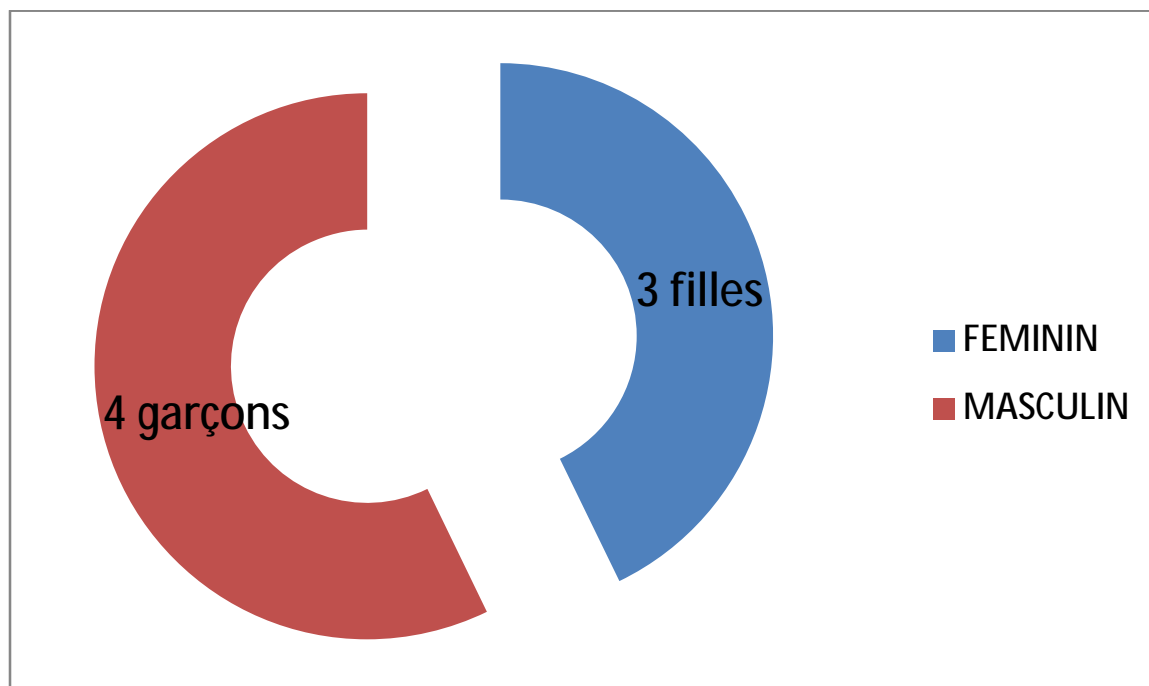
régions	Nombres de cas
Fès -boulomane	5
Taza	1
Régions de Taouate al Hoceima	1



GRAPHIQUE 1 : répartition des patients selon l'origine géographique

B. Selon le sex-ratio :

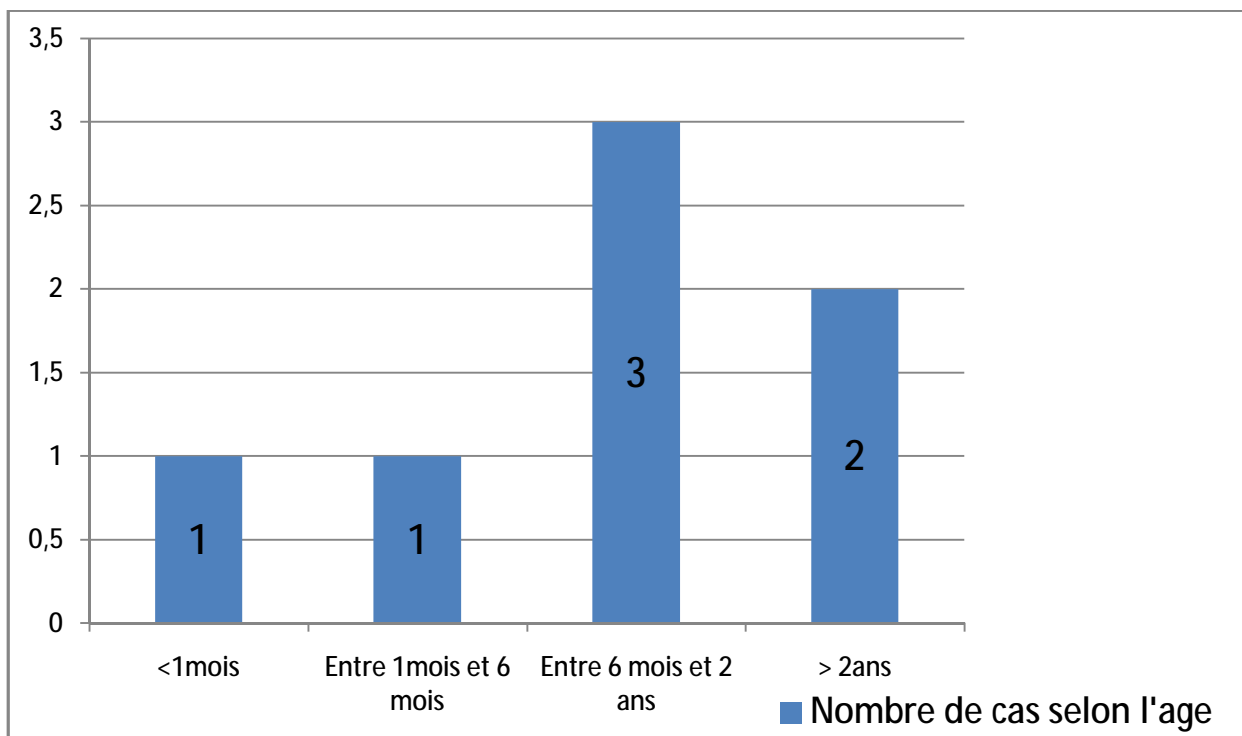
ü On note que les deux sexes sont touchés avec une prédominance masculine notable : 04 garçons et 03 filles avec un sex-ratio de : 1,34



GRAPHIQUE 2 : répartition selon le sexe

C. Répartition selon l'âge :

Ü L'âge de nos malades se place entre 28 jours et 5 ans avec une moyenne d'âge de 22 mois , cette variation des tranches d'âge revient surtout au mode de révélation de la symptomatologie et à la rapidité par la quelle le diagnostic est posé ; certaines tumeurs peuvent avoir un retentissement hémodynamique et respiratoire important selon leur taille et leur localisation ,et d'autres peuvent être décelées dans le cadre d'un bilan malformatif [comme dans le cas de la trisomie 21(observation N°7)] ou en bilantant une maladie génétique comme la [STB] . (GRAPHIQUE N°3)

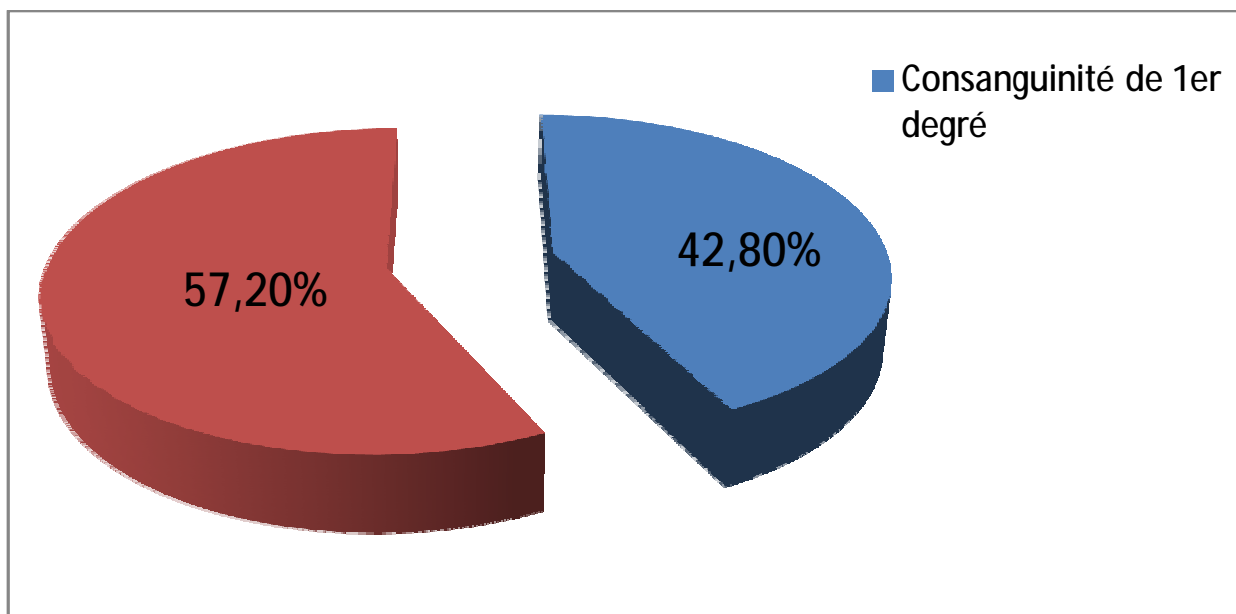


GRAPHIQUE N° 3 : répartition des malades selon les tranches d'âge

II. Facteurs étiologiques :

a) La consanguinité :

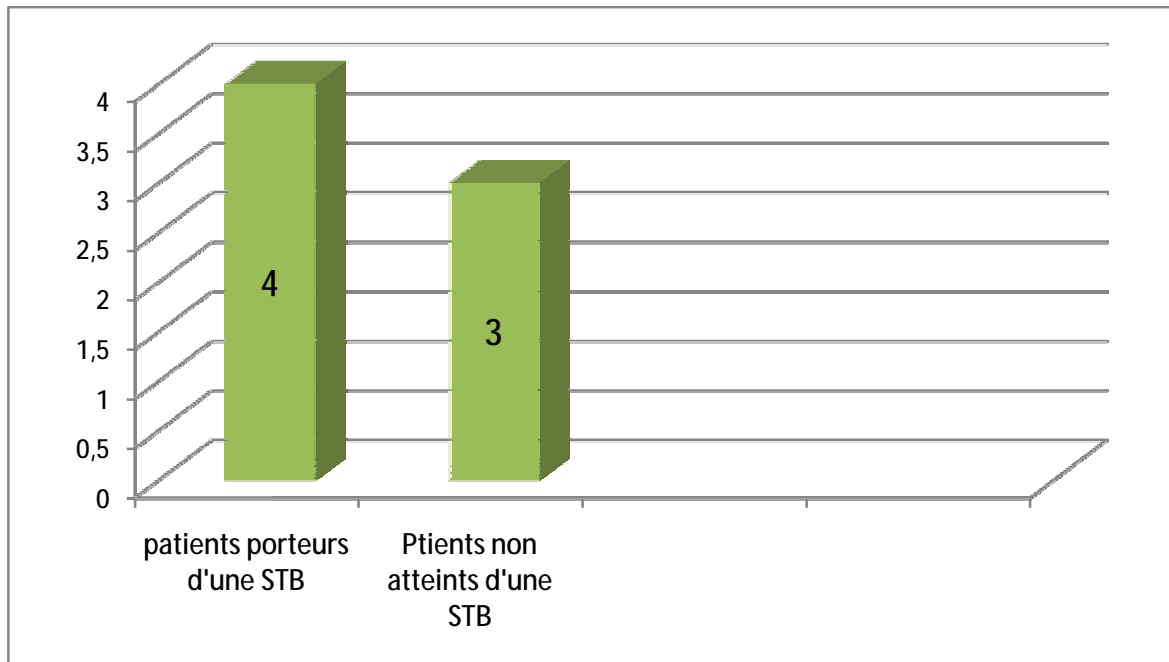
ü Notre étude a montré que 3 patients sur 7 soit (42,8% des cas) sont issus d'un mariage consanguin et que cette consanguinité est de premier degré.



GRAPHIQUE 4 : répartition en fonction du degré de la consanguinité

b) Sclérose tubéreuse de Bourneville et tumeurs Cardiaques :

ü Chez 4 de nos malades, le diagnostic de sclérose tubéreuse de Bourneville a été posé en concomitance avec la découverte d'une masse cardiaque à l'échographie.



Graphique N°5 : nombre de cas porteurs d'une STB

c) Les antécédents :

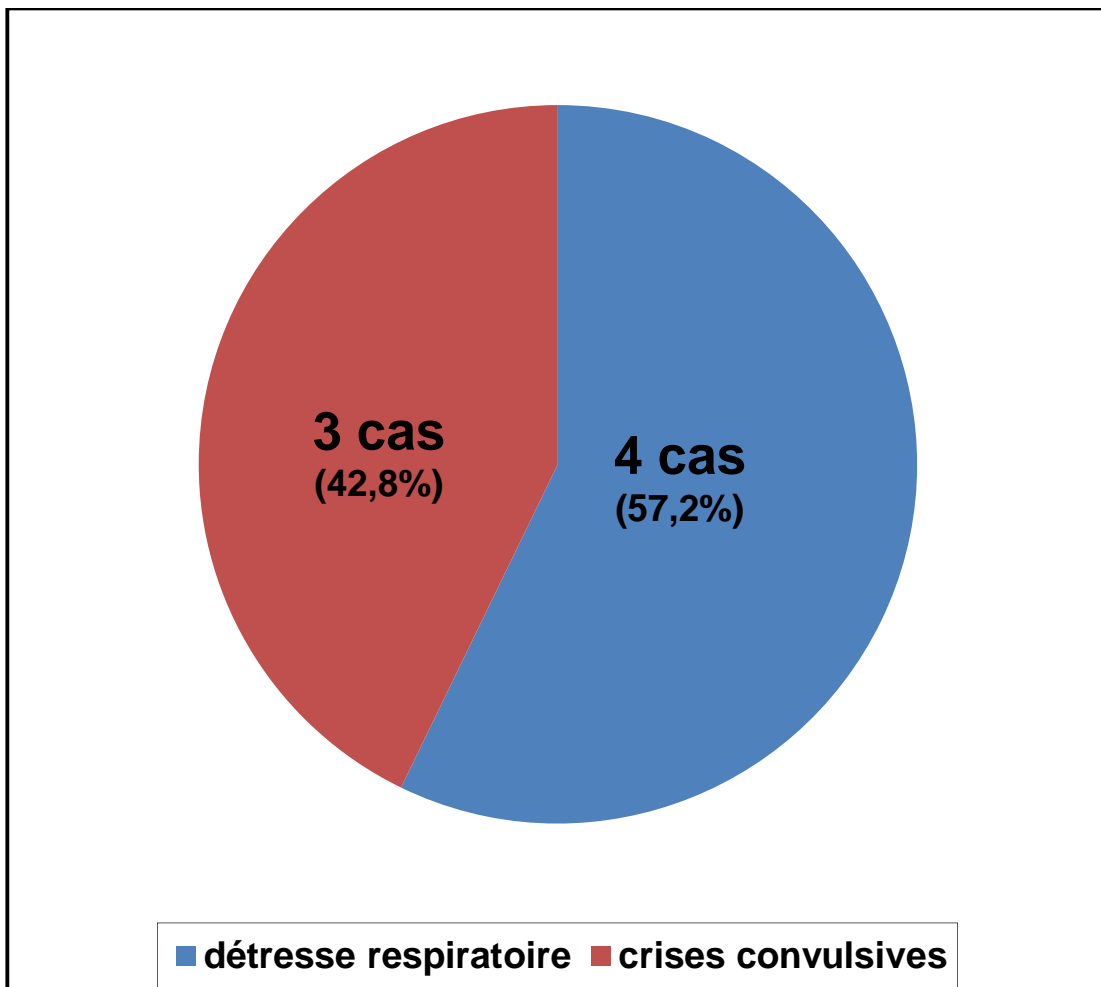
- Deux de nos patients sont nés d'une grossesse gémellaire (observations 1 et 2), le diagnostic de tumeur cardiaque a été posé chez les deux frères.
- L'accouchement a été médicalisé pour tous les cas étudiés on note :
 - § 1 cas d'accouchement par voie haute pour souffrance fœtale aiguë sur RPM. (Observation 6).
 - § 1 cas d'accouchement par voie basse avec épisiotomie. (Observation 1).
 - § 1 cas d'accouchement par voie basse avec présentation du siège. (Observation 2).
- On note un cas d'ictère néonatal (observation n1).
- 1 cas présentait dans les antécédents personnels des manifestations neurologiques sous forme :
 - § De crises convulsives hémicorporelles à répétition avec parfois des malaises (observation n°5).
- Absence de cas similaires dans la famille.

- Toutes les observations ont montré l'absence d'antécédents familiaux de sclérose tubéreuse de Bourneville ou de cardiopathies congénitales.
- Un antécédent de diabète paternel est noté dans notre étude (observation n 5).

III. Étude clinique :

a. Motif de consultation :

ù Dans notre série, la détresse respiratoire représentait le motif de consultation le plus fréquent ,4 malades sur 7 ont consulté pour prise en charge d'une détresse respiratoire, tandis que les 3 restants ont consulté pour des manifestations neurologiques à type de crises convulsives généralisées ou partielles. (GRAPHIQUE N°6)



GRAPHIQUE N°6 : répartition des cas selon le motif de consultation

b. Signes fonctionnels :

- ü Les manifestations respiratoires représentent les signes fonctionnels majeurs observés dans notre étude, la dyspnée à type de polypnée est la manifestation de loin la plus fréquente associée à des signes de lutte ; La cyanose fait surtout apparence à un âge précoce, les premiers jours voire les premières semaines de vie.
- ü Les signes neurologiques ne manquaient pas d'importance, différents aspects épileptiques ont été notés :
 - § Des crises convulsives hémicorporelles droites en raison de 5 à 6 crises durant 2 min approximativement avec participation faciale, révulsion des yeux et mousse aux lèvres sans déficit ou perte de connaissance post critique.
 - § Des spasmes (des mouvements brefs ressemblent à des secousses, s'accompagnent de contractions involontaires vigoureuses en flexion des muscles des deux membres supérieurs) en salves suivis d'un relâchement musculaire avec révulsion des yeux pendant la crise et cela surtout au réveil.
 - § Des crises épileptiques cryptogéniques composées d'absences atypiques lors du sommeil et des crises toniques axiales et chutes subites atoniques et myocloniques avec des troubles de mémoire (syndrome de Lennox Gastaut) sans fièvre ou déficit post critique.
- ü La fièvre accompagnait les signes respiratoires dans deux de nos cas, l'origine infectieuse a été confirmée chez une seule patiente (pneumopathie bilatérale, observation n 7).

c. L'examen clinique :

- ü Le poids de naissance dans notre série varie entre 1kg 900 et 3kg 800 avec une moyenne de 3 kg 050.
- ü Sur le plan statural, les modifications variaient entre -1DS chez deux cas et -2DS chez un seul cas.
- ü L'insuffisance cardiaque a été l'une des révélations cliniques principales observées chez 57,2% des cas, différents signes tenaient présence. (tableau N°2)
- ü Un exemple de tumeur ayant obstrué le jeu valvulaire entraînant un retentissement grave par l'enclavement de la masse dans la voie pulmonaire, c'est le cas du deuxième jumeau (observation n°2) chez qui on a trouvé à l'examen clinique un souffle de sténose pulmonaire.

ü **Autres signes :** (tableau N°2)

- § Un souffle de canal artériel persistant a été observé chez un seul cas.
- § La saturation artérielle à l'air ambiant variait entre (70% et 97%).
- § 85,7% des cas (6 sur 7 malades) ont présenté de multiples **taches achromiques** sur la peau visibles sur différentes parties du corps (sur le thorax, le visage, les membres supérieurs et inférieurs et sur le dos).on note un seul cas ayant présenté un angiofibrome de la face. (Images : 1 et 2).
- § L'examen ophtalmologique a été réalisé chez 2 patients et finalement n'a pas montré d'anomalie évidente (absence de lésions au niveau de l'iris (phacomes ou calcifications) ou d'autres anomalies en faveur d'une STB.



Image n°1 : Une fillette de six mois est évaluée pour des «taches cutanées blanches» présentes depuis l'âge de deux semaines, avec apparition progressive d'autres taches par la suite. Une tomodensitométrie cérébrale a révélé un nodule sous-épendymal calcifié évoquant le diagnostic de STB. [115]



**Image 2: Images d'angiofibromes du visage chez un enfant et son père.
(Service de pédiatrie CHU Hassan II Fès).**

Tableau n°2 : représentation des principaux signes cliniques observés chez nos patients.

Examen clinique	Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4	Cas 5	Cas 6	Cas 7
Examen cardiovasculaire							
Signes d'IC :							
Cyanose	+	+	-	-	-	-	-
dyspnée	+	+	-	-	-	+	-
Hépatomégalie	-	-	-	-	-	+	-
Tachycardie	-	-	-	-	-	-	+
Souffles cardiaques :							
Systolique	+	+	-	-	+	-	+
Diastolique	-	-	-	-	-	-	-
Localisation	Mit, Aor	Pulmonaire	-	-	Tricuspide	-	Tricuspide
Bruits du cœur :	+	Augmentation de l'intensité du 1 ^{er} bruit	+	+	+	Déviés à droite	+
Pouls périphériques	Présents et symétriques	pouls perçus	Présents et symétriques	Présents et symétriques	Pouls Perçus	Pouls présents	Présents et symétriques
TA (mm Hg)	90/61	89 /72	Non prise	Non prise	97/70	100/70	90/60
SaO2 à l'air ambiant	77%	70%	Non mesurée	Non mesurée	Non mesurée	78%	97%

Autres signes : révélant une CC ou une complication	-	Souffle de canal artériel persistant. Sffl de sténose pulmonaire.	-	-	-	-	-
Signes de détresse respiratoire							
Rythme respiratoire : Polypnée Bradypnée	+ -	+ -	Eupnéique Eupnéique	Eupnéique Eupnéique	+ -	+ -	Eupnéique Eupnéique
Signes de lutte : Battement des ailes du nez Tirage : Sus-sternal Sous-sternal intercostal Geignement respiratoire	+ - - + -	+ - - - -	Eupnéique Eupnéique Eupnéique Eupnéique Eupnéique	- - - - -	+ - + - -	- - - - -	- - - - -
Signes neurologiques							
Retard psychomoteur	-	-	-	-	-	-	+
Signes autistiques	-	-	-	-	-	-	-
spasticité	-	-	-	-	-	-	-

Signes cutanés									
<u>Taches achromiques</u> <u>Sur la peau</u>	+	+	+	+	+	+	+	-	+
<u>Angiofibrome de la</u> <u>face</u>	-	-	-	+	-	-	-	-	-
Examen ophtalmologique									
<u>Phacomés rétiniens</u>	Non fait	Non fait	-	-	-	-	-	Non fait	Non fait
<u>calcifications</u>	Non fait	Non fait	-	-	-	-	-	Non fait	Non fait

(+) : présent, (-) : absent, CC : cardiopathie congénitale, Mit : mitrale, Aor : Aortique, sffl :souffle.

IV. Etude para clinique :

A. Bilan biologique :

- ü 4 de nos malades ont réalisé une numération formule sanguine, chez deux cas elle a révélé la présence d'une anémie microcytaire et une hyperleucocytose chez un seul cas.
- ü Le bilan infectieux a été réalisé chez 3 patients ,2 seulement ont présenté une CRP élevée à plus de 40 mg/l et cela en rapport soit avec une infection post natale suspectée (observation N°2), soit avec une infection endocardique probable (observation N°7).

B. La radiographie thoracique :

- ü La demande d'une radiographie thoracique est conditionnée par l'indication liée au motif de consultation, tous les patients qui ont présenté une détresse respiratoire ont bénéficié d'une radiographie thoracique à l'exception d'un seul cas (observation n2) chez qui l'examen à la naissance a trouvé un souffle cardiaque nécessitant une exploration par une échographie cardiaque dans l'immédiat.
- ü La radiographie montre :
 - Chez 2 cas une cardiomégalie nette sans déformation des bords du cœur, avec augmentation de la trame vasculaire, absence d'épanchement péricardique ou de calcifications en rapport avec une tumeur en involution ou un myxome ou tératome.
 - Chez un seul cas présence d'une cardiomégalie manifeste et d'une opacité médiastinale diffuse au niveau des deux champs pulmonaires masquant toute la silhouette cardiaque. (observation N°6) (Image N°3)



Image n°3 : cardiomégalie manifeste, présence d'une opacité médiastinale diffuse englobant la silhouette cardiaque. (Observation n6 : lymphome cardiaque).

C. L'ECG :

- ü 2 cas seulement ont pu bénéficier d'un ECG vu certains problèmes techniques, et qui finalement n'a pas montré d'anomalie évidente.
- ü Un holter ECG a été réalisé chez un seul cas (observation n5) montrant : une extrasystole auriculaire peu fréquente et une extrasystole ventriculaire diurne et nocturne sans salves ou doublets.

D. L'échographie cardiaque :

- ü L'échographie cardiaque est l'examen clé qui permet de bien explorer les cavités cardiaques, localiser la tumeur, étudier le retentissement de la masse cardiaque sur la fonction systolique ainsi que le débit cardiaque et en globalité donne une claire idée sur l'impact de la tumeur sur l'état hémodynamique.
- ü Dans notre série 5 cas sur 7 ont présenté sur l'échographie de multiples lésions (deux ou plus) avec différentes localisations au niveau des parois et des cavités cardiaques ; les plus fréquentes se trouvaient sur le septum interventriculaire et les cavités droites du cœur, comme le montre le tableau si dessous.

Tableau n °3 : localisation des tumeurs selon les cas à l'échographie

localisation	Nombres de cas	
Septum interventriculaire	4	
ventricules	D	G
	4	2
oreillettes	D	G
	1	-
Autres : au niveau de l'aorte de la valve tricuspide de la valve pulmonaire	1	
	1	
	1	

ü Le diagnostic de rhabdomyome a été retenu chez 85,7% des cas, le diagnostic du lymphome cardiaque a été posé chez un seul cas (observation N°6).

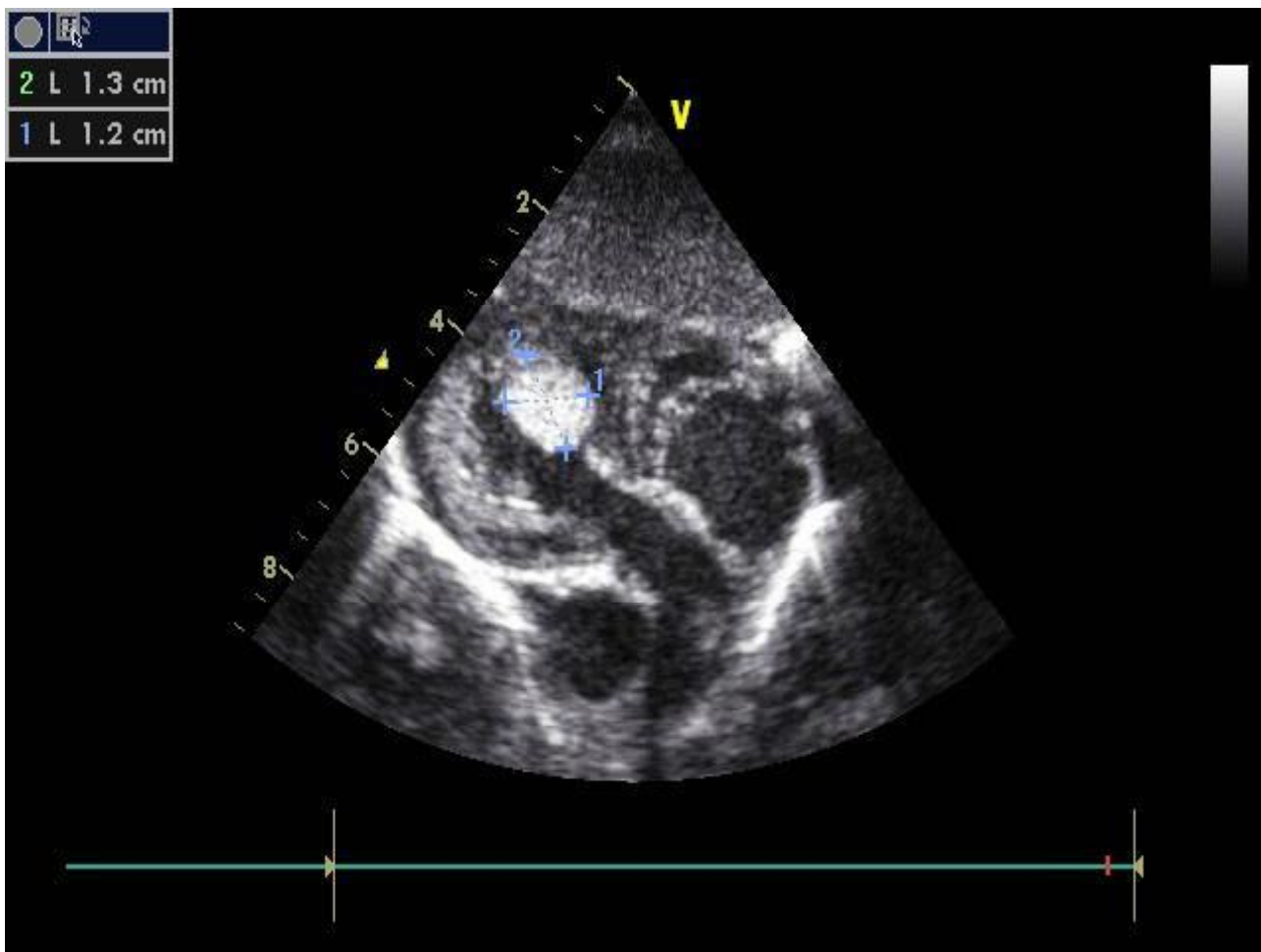
ü Les lésions à l'échographie allaient de 3 à 20 mm de diamètre.

ü La tumeur était obstructive chez un seul patient au niveau de l'orifice pulmonaire, entraînant le décès du malade après quelques jours de son hospitalisation.

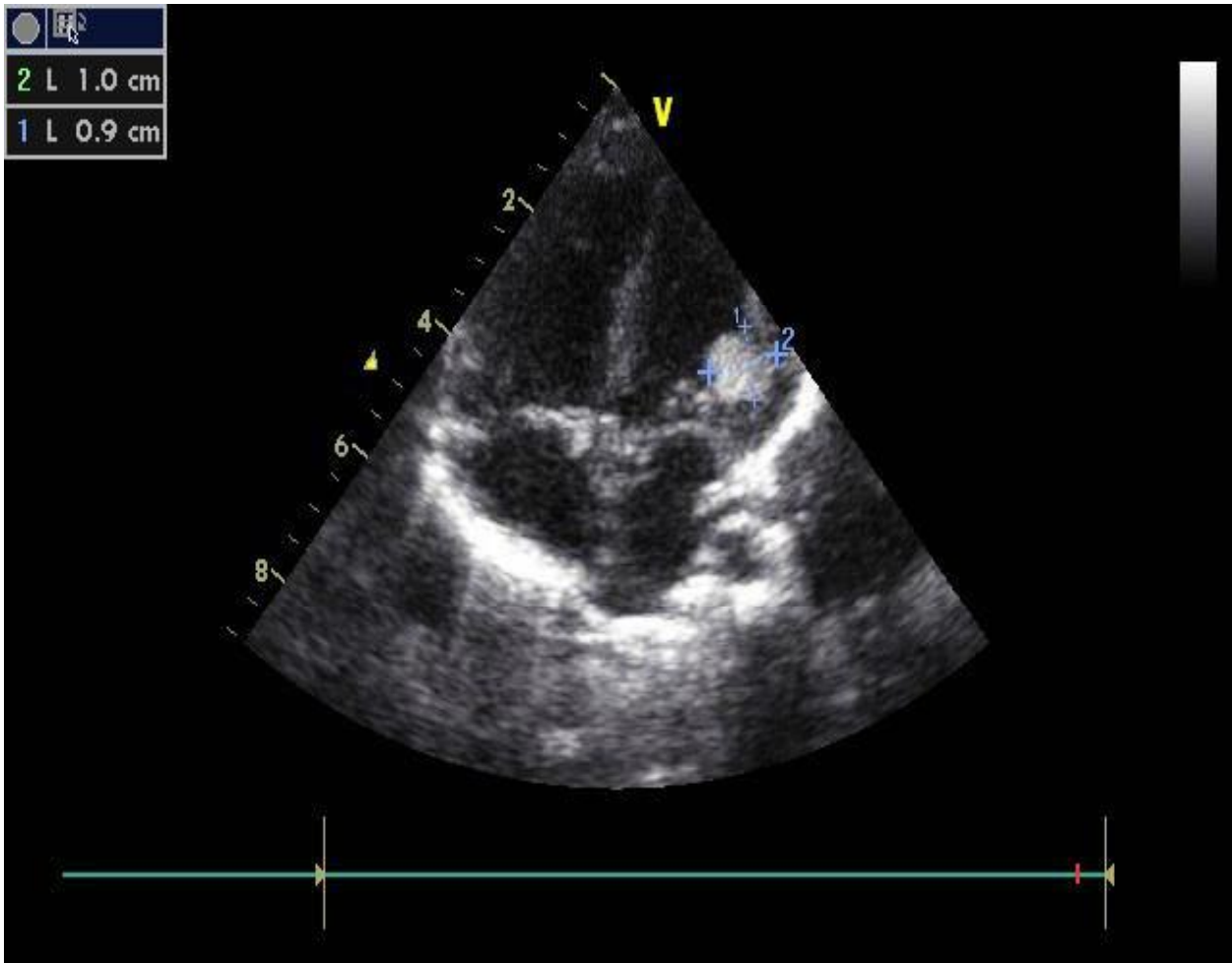
ü On note 1 cas d'insuffisance tricuspide modérée.

ü Et un cas où on avait un gêne au remplissage du ventricule droit.

Images échographiques du service de pédiatrie « CHU Hassan II Fès »



**Image n°4 : Masse en intra-ventriculaire gauche (rhabdomyome).
(Unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique).**



**Image n°5 : Lésion au niveau de la paroi libre du ventricule gauche évoquant un rhabdomyome cardiaque.
(Unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique).**

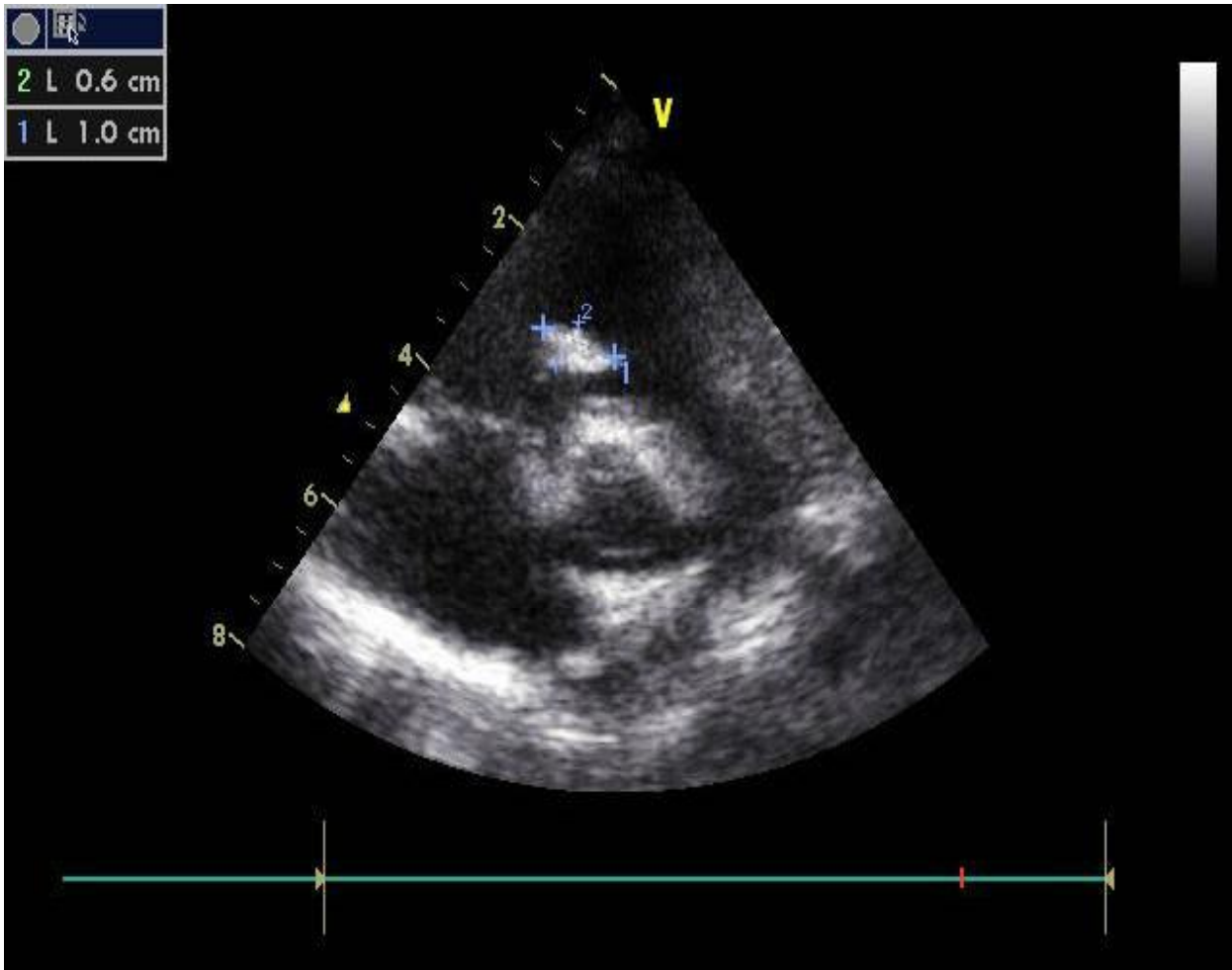


Image n°6 : Lésion au niveau de la valve tricuspide faisant évoquer un rhabdomyome cardiaque.

(Unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique).



**Image n°7 : Masse au niveau de la paroi libre du VD
(Rhabdomyome cardiaque).
(Unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique).**

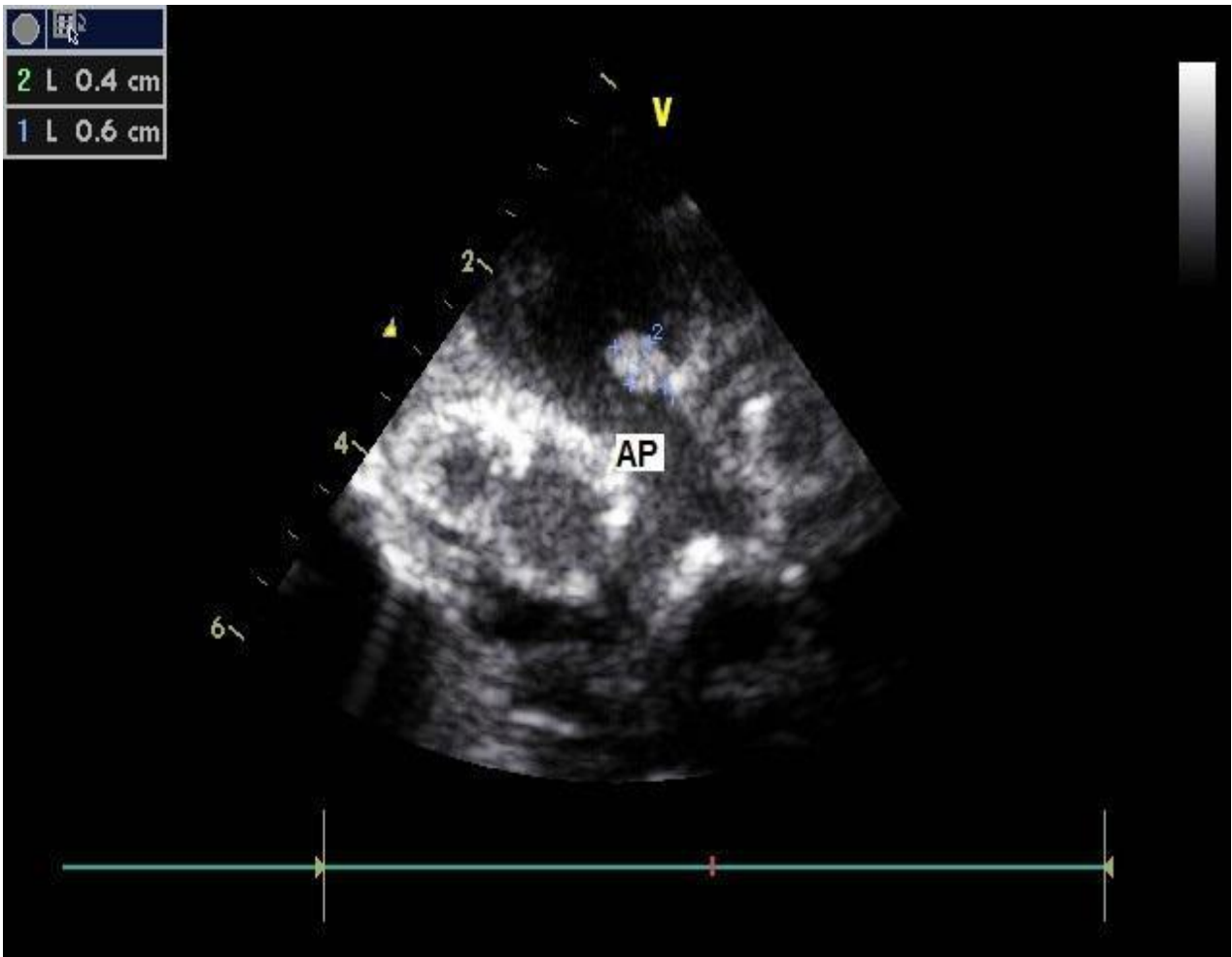
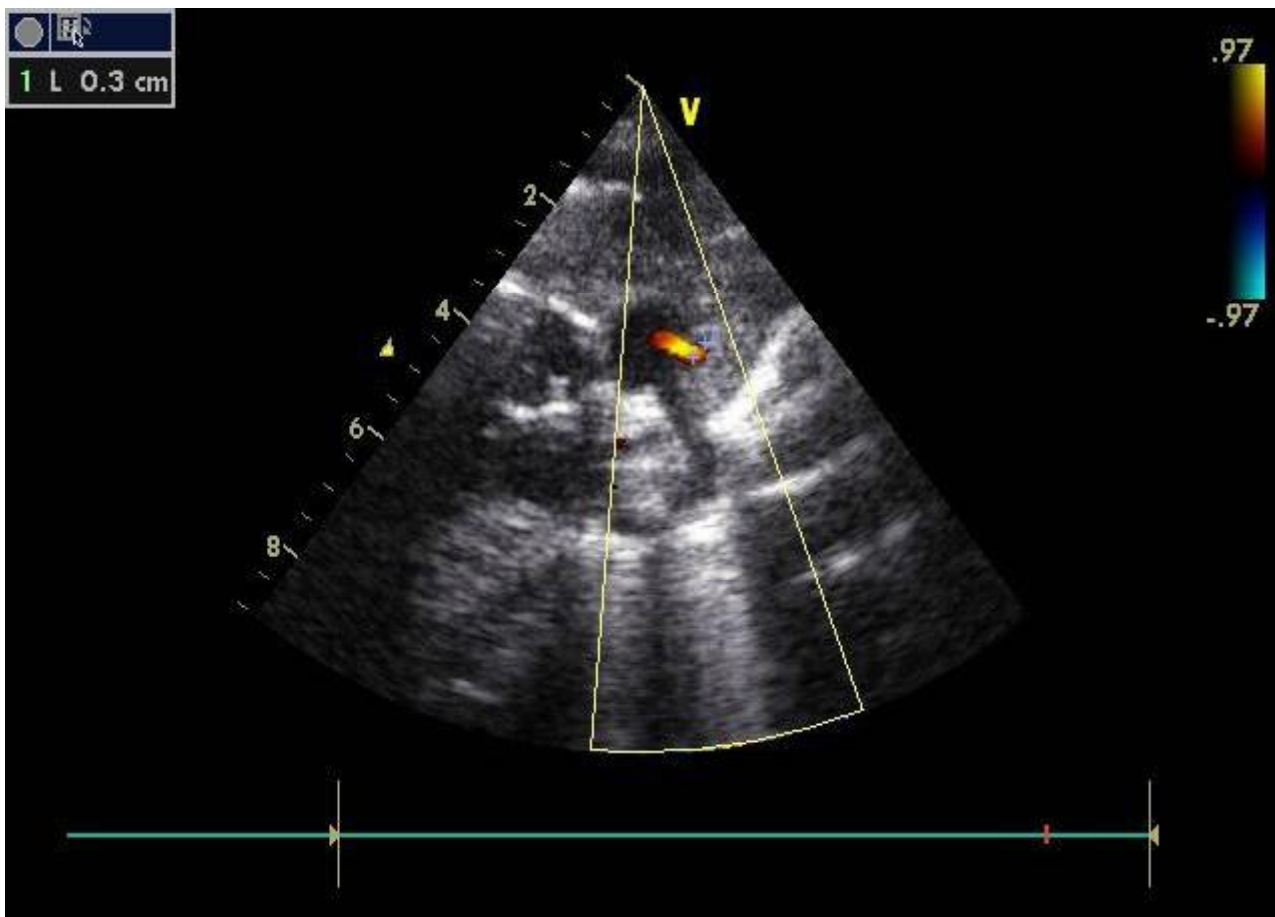


Image n°8 : Lésion au niveau de l'anneau pulmonaire (rhabdomyome),
AP : artère pulmonaire.
(Unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique).



**Image n°9 : canal artériel persistant (malformation cardiaque associée à un rhabdomyome cardiaque)
(Unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique).**

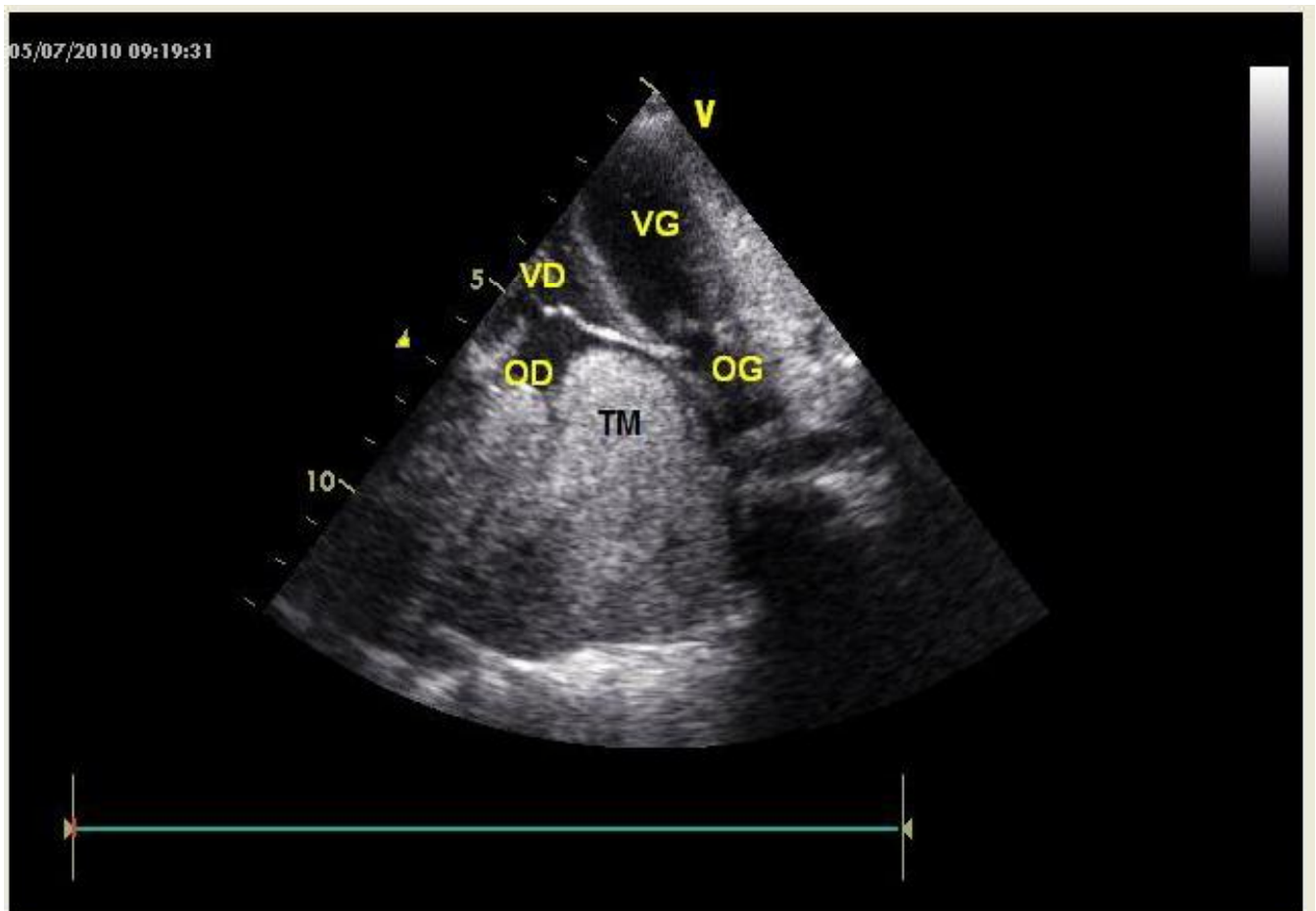


Image n°10 : Masse d'origine tumorale au niveau de l'oreillette droite avec extension extracardiaque en antérieur faisant évoquer un lymphome cardiaque.

VG : Ventricule gauche, VD : Ventricule droit, OG : Oreillette gauche, OD : Oreillette droite, TM : Tumeur. (Unité médico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique).

E. Autres examens complémentaires :

a) La TDM cérébrale :

ü Cet examen est demandé en fonction des signes cliniques révélateurs et qui sont dans le cadre de cette étude des signes neurologiques, surtout les signes orientateurs vers une STB (crises convulsives ou retard psychomoteur manifeste, manifestations cutanées).

ü 6 malades ont bénéficié d'une TDM cérébrale :

- La STB était confirmée chez 2 cas par cette imagerie (observation4).
- Chez un seul cas la TDM a trouvé des lésions hypodenses sous corticale temporale gauche dont on ne pouvait pas préciser la nature.
- Chez deux cas la TDM est revenue normale.
- Chez un seul cas l'imagerie ne pouvait pas confirmer qu'il s'agissait d'une STB ce qui a fait appel à un autre moyen d'exploration.

b) L'IRM cérébrale :

On avait recours à cet examen pour confirmer le diagnostic de la STB chez un seul cas devant la non-concluance de la TDM (observation n1) ; ayant montré finalement la présence de multiples images en hypersignal de la substance blanche faisant évoquer une STB. (Image n°11)

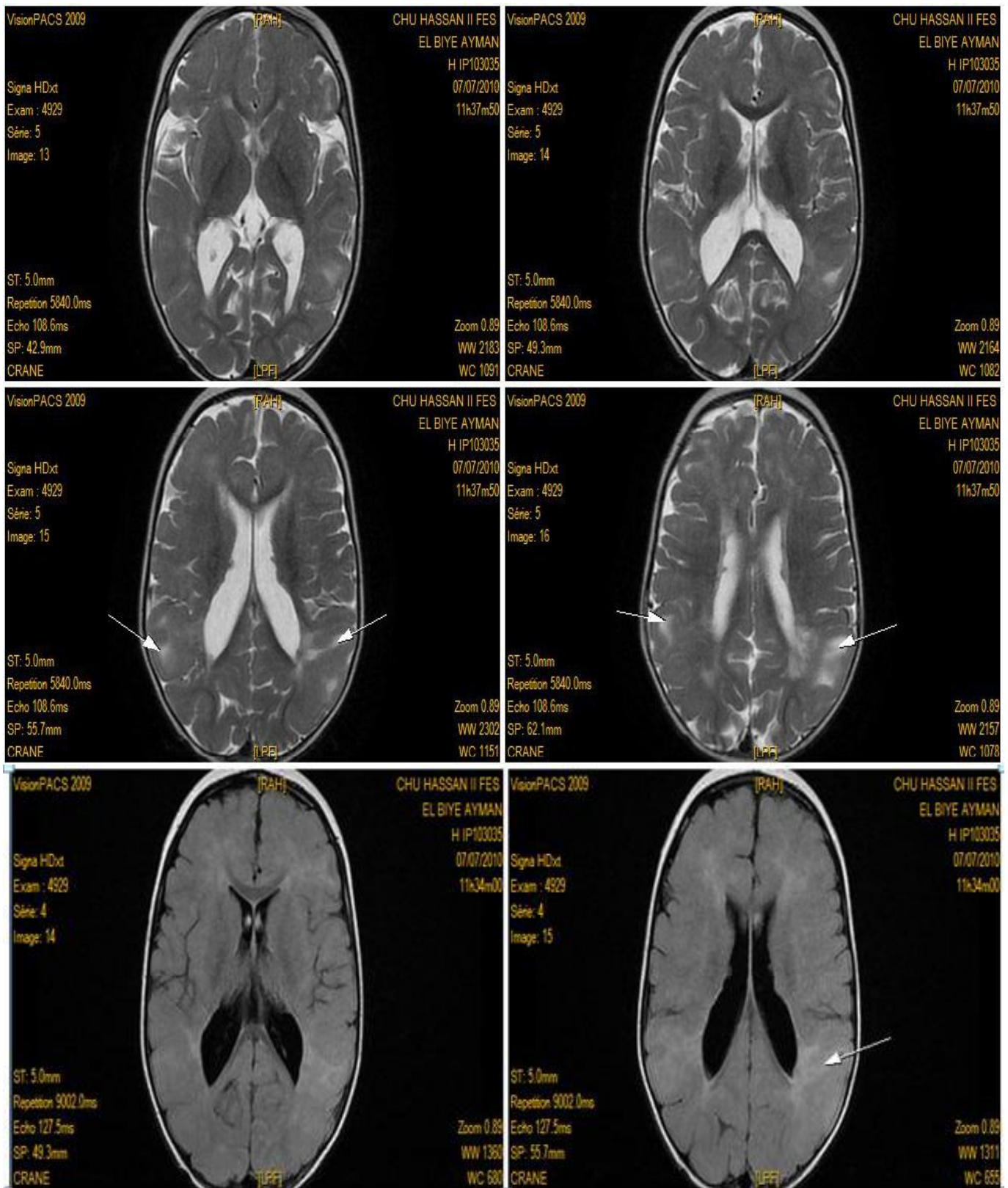


Image N°1 : IRM cérébrale montrant de multiples lésions en hypersignal de la substance blanche faisant évoquer une sclérose tubéreuse de Bourneville.

(Service de pédiatrie CHU Hassan II Fès)

c) L'EEG :

- ü L'EEG a montré chez 3 cas, la présence d'anomalies :
 - Foyer épileptique temporal gauche (observation 5).
 - Foyer épileptique frontal gauche (observation N3).
 - Activités moyennement organisées sans anomalies focales (observation n1).

d) L'échographie rénale :

- ü Demandée dans le cadre d'examen complémentaire aidant à faire le diagnostic des phacomatoses, surtout cherche les lésions rénales liées à la STB dans notre série (polykystose rénale, Angiomyolipome).
- ü Dans tous les cas qu'on a étudié et qui ont bénéficié d'une échographie rénale, aucune anomalie n'a été détectée.

V. Etude thérapeutique:

A. Traitement médical :

- ü L'hospitalisation a été décidée pour 3 cas (observation n1, observation n2, observation N°6) qui ont présenté une détresse respiratoire sévère.
- ü 4 patients ont bénéficié d'une oxygénothérapie avec bonne amélioration de la saturation allant de 90% à 98%.
- ü L'antibiothérapie a été une option pour un seul patient dans notre étude (observation n2) chez qui une infection post natale a été suspectée (CRP à 65mg/l) ; en associant :
 - La C3G (100mg /kg/j) et la gentamicine (5mg/kg/j).
- ü Le traitement antiviral a été prescrit chez un seul malade pour suspicion d'une encéphalite herpétique.

ü Les antiarythmiques ont été utilisés dans notre étude chez 3 patients, les bêtabloquants étaient les plus recommandés :

- Propranolol : Avlocardyl* : 2 mg/kg / j (Observation N°1, observation N°5)

: 50mg/m²/j (observation n2)

ü Les antiépileptiques ont été prescrits vu la fréquence des crises épileptiques générales et focales :

- Le valproate du sodium est le traitement de première intention dans les crises généralisées et focales.
- L'association des benzodiazépines ou du phénobarbital avec du valproate du sodium en cas de persistance ou non amélioration des crises été aussi fréquente dans notre série.
- Le vigabatrin est utilisé dans le cas des spasmes du nourrisson (observation n3).

B. Traitement chirurgical :

ü La chirurgie était nécessaire et indiquée chez un seul cas (observation N°2), mais malheureusement, ni les conditions ni les moyens ni le pronostic ont pu permettre un tel acte.

VI. Evolution :

A. Décès

ü On a eu deux décès dans notre étude ,c'est le cas du deuxième jumeau (observation n 2), décédé au 10^{ème} jour de son hospitalisation à cause d'une détresse respiratoire grave survenue brutalement probablement en rapport avec l'enclavement de la tumeur dans la voie pulmonaire et le cas du lymphome cardiaque, qui aussi a décédé suite à une détresse respiratoire sévère (observation N°6) .

B. L'évolution à long terme :

ü Le suivi échographique et clinique chez 5 cas n'a montré aucun retentissement grave sur l'état hémodynamique de nos patients.

ü La tumeur a tout à fait disparu chez un cas au contrôle échographique après un an du suivi (Observation N°1).

ü Une régression nette des dimensions de la tumeur était observée chez 4 patients au cours du suivi et l'amélioration sur le plan clinique variait entre stable et très bonne progression.

Ø Sous traitement :

ü Sous antiarythmiques un patient a bien répondu au traitement, voire même on a parvenu à arrêter le bêtabloquant (Avlocardyl*) chez lui (observation n1).

ü Sous antiépileptiques :

Sous monothérapie un seul patient a dû s'améliorer avec arrêt total des crises convulsives. Alors que la plupart des patients ont bénéficié d'une bithérapie que grâce à elle l'évolution était favorable.

Tableau n 4 : résumé des cas cliniques

Cas et sexe	Motif de consultation	Forme familiale De STB	âge	Type de tumeur	DC positif	localisation	Découverte de STB	Autres Signes cliniques en faveur de STB
Cas n1 M(1)	DR (dyspnée +cyanose)	-	7 mois	Rhab cardiaque	Echo TT	Sep IV VG et VD	Lésions cérébrales diagnostiquées en même temps que les lésions Cardiaques	Taches achromiques sur la peau
Cas n2 M(2)	DR grave	-	28 jours	Rhabdomyome card	Echo TT	Lésions au niveau de L'infundibulum et la valve pulmonaire	diagnostiquée en même temps que les lésions Cardiaques	Multiples taches achromiques sur la peau
Cas n3 M	Crises convulsives généralisées	-	5 ans	Rhabdomyome card	Echo TT	Sep IV	-	Taches achromiques sur la peau

Cas n4 M	Spasmes en salves à répétition	-	3ans	Rhabdomyome card	Echo TT	Sep IV	diagnostiquée en même temps que les lésions Cardiaques	Taches achromiques + angiofibrome de la face
Cas N5 F	Crises convulsives HC	-	1an et demi	Rhabd Card	Echo TT	2 lésions Sep IV et VD	diagnostiquée en même temps que les lésions Cardiaques	Taches achromiques Sur la peau
Cas n 6 F	DR	-	2 ans	Lymphome cardiaque	Echo TT	Intra-oreillette D	-	aucun
Cas n 7 F	Complément de PEC d'une trisomie 21	-	18 mois	Rhab Card	Echo TT	Lésion au niveau de la valve tricuspide	-	Tâches cutanées café au lait

(-) : absent, (F) : féminin, (M) : masculin, j1 : jumeau 1, j2 : jumeau 2, Rhab Card : Rhabdomyome cardiaque, DR : détresse respiratoire, HC : hémicorporelles, Sep IV : septum interventriculaire, VD : ventricule droit, VG : ventricule gauche, Echo TT : Echocardiographie transthoracique.

Tableau n5 : évolution et traitement selon les cas

Nombre de cas	Evolution des signes neurologiques	Evolution des signes cardiaques	Ttt chirurgical	Ttt médical
Cas 1	Arrêt des crises	Disparition de la tumeur	abstention	Bétabloquant + antiépileptiques
Cas 2	Pas d'atteinte neurologique	décès	Le pronostic n'a pas permis le recours à la chirurgie	Bétabloquant + antibiothérapie
Cas 3	Arrêt des crises	Régression de la tumeur	abstention	Antiépileptiques bithérapie
Cas 4	Arrêt des spasmes	Régression de la tumeur	abstention	Antiépileptiques bithérapie
Cas 5	Arrêt des crises	Régression de la tumeur	abstention	Ttt antiviral + bétabloquant + Antiépileptiques bithérapie
Cas 6	Pas d'atteinte neurologique	décès	abstention	Mesures de réanimation
Cas 7	Pas d'atteinte neurologique	Régression de la lésion, stabilisation	abstention	Pas de ttt juste surveillance

DISCUSSION

I. Etudes épidémiologique :

A.Fréquence :

Quoique peu fréquents (1 %des cancers), les cancers restent la deuxième cause de mortalité chez les enfants de 1 à 15 ans dans les pays développés [4], [5].

Les tumeurs cardiaques sont rares chez l'enfant puisque leur incidence dans des séries d'autopsie est inférieure à 0,03 %, et de 0,3 % dans des séries échographiques [7] [8]. Les rhabdomyomes sont de loin les plus fréquents puisqu'ils représentent près de 80 % des tumeurs dans la série de Toronto. [6]

L'utilisation courante de l'échocardiographie a contribué à leur dépistage plus précoce avec une sensibilité accrue [9]. La plupart des tumeurs cardiaques de l'enfant sont congénitales, primitives et bénignes. N'étant ni opérées ni biopsiées, elles restent souvent de diagnostic histologique imprécis. [10]

10% des tumeurs cardiaques chez l'enfant sont malignes avec une fréquence dix fois plus importantes de tumeurs métastatiques. [11]

Une étude sur les cardiopathies congénitales au CHU Hassan II de Fès, colligée entre janvier 2007 et décembre 2009, a révélé 427 cas de cardiopathies congénitales diagnostiquées pour 3222 enfants hospitalisés dans la même période (soit 44,17 pour 1000 enfant année). Alors que dans la même période, on n'a pu recevoir que 3cas de rhabdomyomes cardiaques pour le même nombre d'enfants admis dans notre établissement, ce qui donne une incidence de 0,09% de rhabdomyomes cardiaques diagnostiqués, comparant à 4,41% :l'incidence de cardiopathies congénitales hospitalisées.

Notre travail qui porte sur une étude retro et prospective intéressant 7 cas durant une période de 7ans (du février 2003 jusqu'à avril 2012), a montré que 6 sur 7 patients ont présenté à l'échocardiographie un rhabdomyome cardiaque, alors que seulement, un seul cas avait comme diagnostic un lymphome cardiaque, cette

prédominance nette du rhabdomyome cardiaque chez nos patients rejoint les données de la série de Toronto. (Tableaux N°7et N°8)

Tableau 7: Incidence relative des tumeurs cardiaques primaires bénignes (université de Toronto 2006) par HANI AMAD. [58]

Tumeur bénigne	Adulte (%)	Enfant (%)	Jeune enfant (%) De (3 à 6 ans)
Myxome	52	17	0
Fibroélastome papillaire	16	0	0
lipome	16	0	0
Rhabdomyome	1	42	62
Fibrome	3	18	17
Tératome	1	12	12
Hémangiome	6	5	4
autres	5	4	4

Tableau 8 : incidence relative des tumeurs cardiaques primaires malignes par HANI AMAD. [58]

Tumeurs malignes	Adulte (%)	Enfant (%)	Jeune enfant (%) De (3 à 6 ans)
Angiosarcome	28	6	0
Rhabdomyosarcome	11	41	50
fibrosarcome	8	18	17
Histiocytome fibreux malin	6	6	0
ostéosarcome	7	0	0
léiomyosarcome	5	0	17
Myxosarcome	3	6	0
Autres sarcomes	14	12	0
Sarcome indifférencié	12	12	17
lymphome	6	0	0

B. Répartition selon le sex- ratio :

Une étude menée en France à propos des tumeurs chez l'enfant en générale, allant de la naissance jusqu'à 14 ans sur une période de 17ans de (1983 à1999) a montré que l'incidence globale des enfants ayant développé une tumeur est plus élevée chez les garçons que chez les filles avec un sex-ratio de : 1,13. [12]

Dans des études qui traitent les tumeurs cardiaques spécifiquement chez l'enfant résultant de l'expérience de l'institut de chirurgie cardiovasculaire à Gaithersburg au Etats Unis [13], la prédominance d'un sexe par rapport à un autre varie selon le type histologique de la tumeur elle-même comme le montre le tableau si dessous (**tableau 9**).

Notre étude a montré une prédominance masculine dans les cas étudiés avec un sex-ratio de 1,33. Et comme les données échocardiographiques ont pu aider à faire le diagnostic des rhabdomyomes chez presque la totalité de nos malades, on peut parler d'une prédominance masculine pour ce type de tumeurs avec un sex-ratio de 2.

Tableau n 9 : rapport des tumeurs cardiaques fœtales et néonatales daté de 2004 série d'Allen Burke. [13]

	Fœtale (%)	Néonatale (%)	Male / femelle	Pourcentage total (%)
Rhabdomyome	64	47	49/42	54
tératome	22	15	15/18	18
fibrome	7	16	6/20	12
Hémangiome	7	5	9/2	6
myxome	0	4	3/3	3
histiocytome	0	11	0/15	7
sarcome	0	2	1/1	<1

C.Répartition selon l'âge :

Les cancers de l'enfant de moins de 15 ans représentent moins de 1 % de l'ensemble des cancers : on dénombre 10 à 15 nouveaux cas par an pour 100000 enfants âgés de 0 à 14 ans. Ils représentent la deuxième cause de mortalité chez les enfants de 1 à 14 ans (20 % des décès) après les accidents (40 %). D'après le registre Lorrain des tumeurs de l'enfant le taux d'incidence variait avec l'âge : il était plus élevé avant l'âge d'un an avec 41 % de tumeurs embryonnaires (neuroblastomes, rétinoblastomes, néphroblastomes, rhabdomyosarcomes) et dans la tranche d'âge d'un à quatre ans avec 38 % de leucémies aiguës. Sur une période de 17 ans, l'incidence est restée stable, pour les hémopathies comme pour les tumeurs solides [12] [14].

Les tumeurs cardiaques diagnostiquées à l'âge d'enfance sont rares, leur prévalence se situe entre 0,0017 % et 0,28% [16]; on a remarqué que dans la période foetale l'incidence de ces tumeurs arrive à 0.14% [17] ce qui est très significatif en la comparant à celles diagnostiquées en post natal. [15]

Les études ont révélé une évolution de l'incidence des **TCP** apparaissant dans l'enfance allant de 0.06% (1980-1984), 0.22% (1985-1989), et 0.32% (1990-1995) ; cette recrudescence du pourcentage est concomitante au développement des techniques d'imagerie, qui ont aidé à faire un diagnostic plus précoce et déterminé. Les tumeurs bénignes type rhabdomyomes, tératomes, et fibromes semblent représenter la majorité des tumeurs du cœur dans la petite enfance* [18] [16] [15] (voir tableaux 7, 8,9) :

- Le rhabdomyome est la tumeur du cœur la plus fréquente chez l'enfant et le nourrisson, exceptionnellement diagnostiqué après l'âge de 10 ans, et représente plus de la moitié des tumeurs cardiaques pédiatriques. [19]
- Le fibrome cardiaque est rare, avec moins de 200 cas rapportés dans la littérature, le plus souvent sous la forme de cas isolés ou de courtes

séries. Il représente en fréquence la seconde tumeur cardiaque pédiatrique après le rhabdomyome dans les séries autopsiques mais est au premier rang des tumeurs cardiaques opérées chez l'enfant. Tous âges confondus, le fibrome est la seconde tumeur cardiaque opérée après le myxome [20]. Le fibrome cardiaque peut survenir à tout âge, mais plus de 80 % des cas sont découverts chez l'enfant, dont environ un tiers avant l'âge de un an, voire chez le nouveau-né. [19]

- Les tératomes sont détectés pendant la vie fœtale ou en période néonatale. On pourrait les dépister dès la vingtième semaine de gestation. Certaines tumeurs sont découvertes après la période néonatale. Elles le sont, exceptionnellement, à l'âge adulte. [9] [21]

L'étude faite au sein de notre service a montré que l'âge de nos malades se place entre 28 jours et 5 ans, cette variation des tranches d'âge est liée surtout au mode de révélation de la symptomatologie et à la rapidité par laquelle le diagnostic a été posé et cela grâce à l'avènement de l'échographie et des nouvelles techniques d'imagerie ; ce qui suit les données de la littérature.

II. Approche étiologique :

A. Rôle de la consanguinité :

- Dans notre étude, les nourrissons issus d'un mariage consanguin sont au nombre de 3 soit 42,8%, et cette consanguinité est de 1er degré.
- On ne trouve toujours pas d'explication sur le rôle de la consanguinité chez les enfants porteurs d'une tumeur cardiaque dans la littérature, chose qui mérite de faire l'objet d'une étude ultérieure.

B. Facteurs environnementaux :

a. Antécédents familiaux :

La forme familiale des tumeurs cardiaques de l'enfant est peu fréquente, on la trouve surtout dans le cas du myxome cardiaque où son diagnostic à l'âge d'enfance implique souvent l'existence de cette tumeur dans la famille. [15]

Les myxomes familiaux isolés surviennent plus souvent chez des jeunes, sont plus volontiers multiples, ont un potentiel de récurrence élevé et peuvent dégénérer. Les facteurs de risque de récurrence identifiés sont : le jeune âge, le caractère familial, les localisations multiples, souvent bi-atriale. La récurrence se fait, généralement, près du site initial, avec une prépondérance pour l'oreillette gauche. [9] [22]

Dans notre étude aucun cas similaire n'a été décrit chez les parents ou la fratrie.

b. Diabète maternel et tumeurs cardiaques :

Une étude menée en 1984 en Italie sur l'hypertrophie ventriculaire et le diabète à propos d'un cas d'un nouveau né de sexe féminin à 15 jours de sa naissance, qui présentait à l'examen clinique un souffle cardiaque au niveau du bord sternal gauche sans autres signes associés ,et sans antécédents de diabète maternel ou de sclérose tubéreuse de Bourneville dans la famille ; la radiographie thoracique a montré une cardiomégalie et l'ECG a signalé la présence de troubles de conduction ventriculaire (image :12), une échocardiographie a été faite par la suite qui a révélé l'existence d'une hypertrophie du septum ventriculaire.

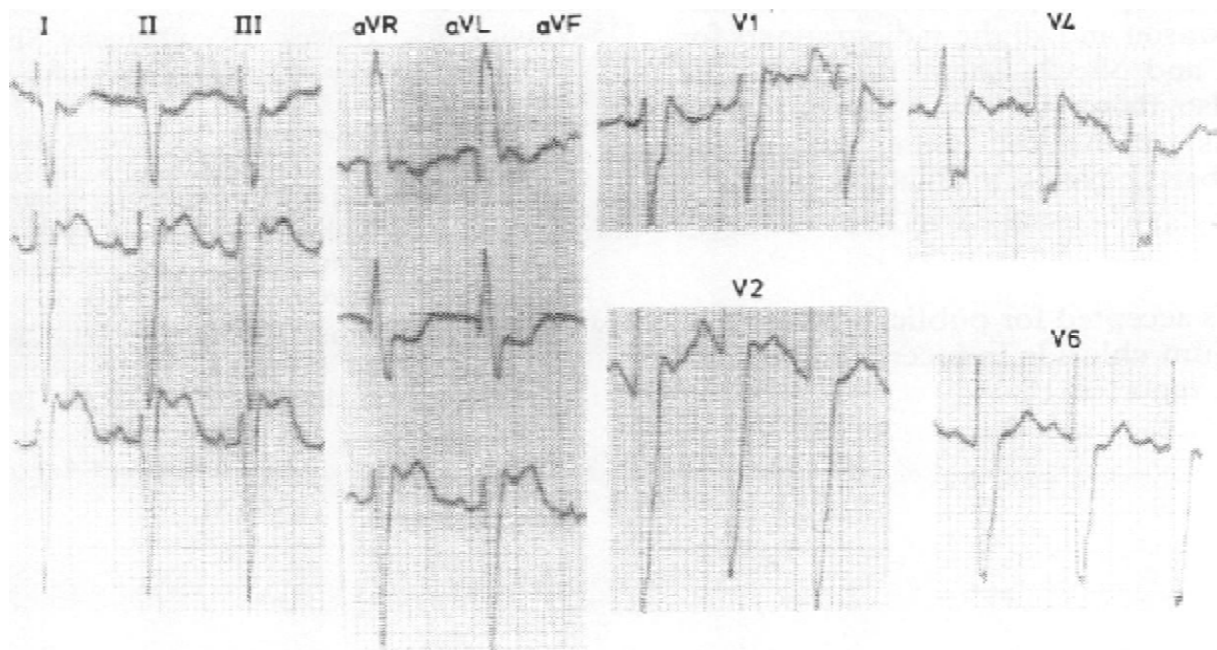


Image n°12 : ECG montrant des troubles de conduction intraventriculaire très prononcés. [23]

Le suivi au bout de quelques mois (27mois) a montré une disparition des signes électrocardiographiques ainsi qu'échocardiographiques sans aucun retentissement ou complication clinique notée.

Selon les connaissances à cette époque l'hypertrophie ventriculaire chez l'enfant est une manifestation majeure de la cardiomyopathie hypertrophique et survient surtout chez les enfants issus d'une mère diabétique. Ce cas a mis en question cette hypothèse et a incriminé le rhabdomyome cardiaque comme une autre anomalie qui pourra expliquer la présence d'une hypertrophie ventriculaire qui régresse spontanément après quelque temps chez un nouveau né issu d'une mère diabétique ou non.

Donc on peut constater de cette étude que devant une l'hypertrophie ventriculaire chez un nouveau né il faut penser aux tumeurs cardiaques indépendamment des antécédents de diabète maternel. [23]

Dans notre étude aucun antécédent de diabète maternel n'a été noté, par contre un seul patient avait un père connu diabétique.

c. Malformations ou pathologies associées :

De nombreuses études ont montré une association plus fréquente que ne le voudrait le hasard entre les malformations congénitales et les tumeurs de l'enfant. La plupart de ces études sont des études de comparaison de registres ou des études cas/témoins. Bien que la méthodologie diffère entre les études et que leur caractère rétrospectif soit source de biais, les conclusions concordent pour établir un risque relatif de développer une tumeur dans l'enfance multiplié par 2 à 3 chez les enfants présentant une ou plusieurs malformations congénitales (tableau 10). [24] [25] [4]

Tableau 11 : Anomalies de développement et prédisposition aux tumeurs de l'enfant par L. de Pontual (2010). [4]

Principales enquêtes épidémiologiques rapportant l'association entre cancer et malformations congénitales.						
Auteur	Année	Lieux de l'étude	Type d'étude	Variable 1 (V1)	Variable 2 (V2)	RR (V1/V2)
Kobayashi et al.	1968	Norvège	Comparaison de registres	Incidence de cancers enfants avec malformation	Incidence de cancers enfants sans malformation	1,8
Windham et al.	1985	Norvège	Comparaison de registres	Incidence de cancers enfants avec malformation	Incidence de cancers sans malformation	1,9
Mann et al.	1993	Angleterre	Cas/témoins	Incidence de malformations enfant avec cancer	Incidence de malformation enfants sans cancers	2,4
Mili et al.	1993	États-Unis	Comparaison de registres	Incidence de cancers enfants avec malformation	Incidence de cancers enfants sans malformation	2,2
Narod et al.	1997	Angleterre	Comparaison de registres	Incidence de cancers enfants avec malformation	Incidence de cancers enfants avec malformation	1,85
Altmann et al.	1998	Australie	Comparaison de registres	Incidence de cancers enfants avec malformation	Incidence de cancers enfants sans malformation	4,5
Nishi et al.	2000	Japon	Comparaison de registres	Incidence de malformations enfant avec cancer	Incidence de malformation enfants sans cancers	2,1

RR : risque relatif.

Les tumeurs cardiaques chez l'enfant peuvent être associées exceptionnellement à des pathologies ou malformations sporadiques comme :

L'atrésie aortique, coarctation de l'aorte, transposition des gros vaisseaux, défauts septaux, canal artériel, fibroélastose endomyocardique, tétralogie de Fallot, hypoplasie du cœur droit. Ces pathologies malformatives associées peuvent parfois

rendre le diagnostic particulièrement difficile si les examens échographiques ne sont pas performants. [2]

Certaines études ont même rapporté l'existence d'anomalies extracardiaques en association avec les tumeurs du cœur chez l'enfant telles que : la fente palatine et la polykystose rénale. On a aussi rapporté le cas d'une association entre l'imperforation anale et le rhabdomyome cardiaque faite par S.K.kaushik* mais non encore publier. [13]

Notre étude a objectivé la présence de canal artériel persistant chez un seul cas (observation N°2).

Une importante proportion de tumeurs cardiaques chez l'enfant survient dans un contexte de prédisposition génétique qu'il faut reconnaître ; des lésions cutanées sont souvent associées.

ü Le *fibrome cardiaque solitaire* est une complication rare mais classique du syndrome de Gorlin [26], ou naevomatose basocellulaire, maladie héréditaire autosomique dominante qui comporte des naevi basocellulaires cutanés, des kystes mandibulaires et des malformations costales. [27]

ü Les *myxomes cardiaques* peuvent survenir dans un contexte familial isolé ou dans le cadre du complexe de Carney (encore appelé NAME [*naevi, atrial myxoma, myxoid fibromata, ephelida*]), ou LAMB syndrome [*lentigines, atrial myxoma, mucocutaneous myxoma, blue naevi*]), probablement autosomique dominant, qui comporte entre autres des naevi, des lentigines et des myxomes cutanés. Dans ces deux circonstances, les myxomes cardiaques sont vus parfois chez le très jeune enfant et sont volontiers multicentriques, récidivants et de localisation atypique.

ü La *maladie de von Recklinghausen* ou neurofibromatose de type I, maladie autosomique dominante, comporte exceptionnellement des tumeurs cardiaques à type de neurofibromes. [2]

ù Un cas de sarcome fusocellulaire cardiaque a été observé dans un contexte de cancer familial (syndrome de Li-Fraumeni).

d. Tumeurs cardiaques et sclérose tubéreuse de Bourneville :

La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une maladie multisystémique de transmission autosomique dominante affectant l'enfant et l'adulte. Les manifestations cliniques dépendent de l'âge du patient mais varient également d'un patient à l'autre.

Sa prévalence est estimée entre 1/10 000 et 1/6000, probablement sous-estimée du fait des formes pauci symptomatiques. Elle résulte de mutations touchant 2 gènes suppresseurs de tumeurs, TSC1 localisé en 9q34 codant pour l'hamartine ou TSC2 localisé en 16p13.3 codant pour la tubérine. Une mutation de l'un de ces deux gènes est trouvée dans 90 % des cas, 2/3 des cas correspondant à des mutations sporadiques de novo.

La STB se caractérise cliniquement par la formation multisystémique d'es hamartomes et plus rarement le développement de lésions néoplasiques. Les organes les plus fréquemment touchés sont le cerveau, la peau, les reins, l'œil, les poumons et le cœur. Le diagnostic repose sur des critères cliniques, radiologiques, histopathologiques et sur l'identification des mutations.

Cette maladie héréditaire s'accompagne deux fois sur trois de rhabdomyomes cardiaques fréquemment multiples et précoces, parfois dès la période fœtale. Inversement, au moins 60 % de ces tumeurs surviennent dans un contexte de sclérose tubéreuse de Bourneville. On conclut on peut dire que le rhabdomyome cardiaque est le mode de révélation le plus précoce de la STB permettant parfois de suspecter le diagnostic en période anténatale. L'absence d'antécédents familiaux n'exclut pas le diagnostic de STB puisque deux tiers des cas environ sont des néo-mutations. [28] [29] [30]

Dans notre série quatre patients soit 57,2%, ont présenté une STB en association avec des masses cardiaques à l'échographie post natale. Le diagnostic de la STB a été posé en même temps que celui des rhabdomyomes cardiaques, cette fréquence d'association entre les deux pathologies dans notre série suit les données de la littérature.

III. Etudes clinique :

La description clinique et le mode de révélation des tumeurs cardiaques chez l'enfant dépendent de trois facteurs interdépendants :

- La nature histologique de la tumeur ;
- La date d'apparition : la tumeur semble croître en période fœtale et régresse après l'accouchement, ce que CHITAYAT*[31] considère comme corrélatif à la présence de facteurs de prolifération cellulaire d'origine maternelle ou placentaire ;
- Sa localisation unique ou multiple (tableau 11). [3]

Tableau 11 : localisation des principales masses cardiaques par JP. Laissy

(expérience du Service d'Imagerie Médicale, CHU Bichat Claude Bernard. France)

2004. [78]

	thrombus	Tumeur primitive bénigne	Tumeur primitive maligne
clinique	Antécédent et clinique évocateur Trouble de la cinétique	Emboles périphériques, syndrome inflammatoire	Dyspnée, tamponnade, embolie pulmonaire, Arythmie, fièvre
localisation	Ventricule gauche (autres localisations si post chirurgical)	Oreillette gauche (myxome)	Oreillette droite (angiosarcome), Oreillette gauche (autres sarcomes)

On distingue entre deux localisations :

Tumeurs intracardiaque :

La tumeur peut survenir à tout moment lors d'une décompensation cardiaque plus ou moins grave qui peut être d'origine rythmique par infiltration du tissu de conduction, ou mécanique par enclavement tumoral dans un jeu valvulaire (tumeur pédiculée) ou envahissement cavitaire (fibrome, rhabdomyome, myxome).

En amant :

La tumeur entraîne un gêne au remplissage des vaisseaux s'y abouchant. Elle peut oblitérer la circulation du foramen ovale entraînant une diminution du flux sanguin vers les chambres de chasse d'où hypoplasie ventriculaire.

En aval :

Elle peut se prolaber dans l'orifice auriculo-ventriculaire et réduire le flux sanguin occasionnant une hypoplasie ventriculaire, une insuffisance valvulaire ou une sténose d'intensité variable provoquant une simple syncope voire une mort subite.

Tumeurs péricardiques :

La tumeur péricardique entraîne plus fréquemment des signes de détresse cardio-pulmonaire par compression médiastinale ou pulmonaire associée ou non à un épanchement péricardique (cyanose, tachypnée, œdème facial) entraînant une tamponnade (compression de la veine cave supérieure, hépatomégalie, choc hypotensif, turgescence jugulaire).

Il est logique de séparer le mode de révélation en période anténatale et néonatale. [3]

a. Diagnostic prénatal :

Les tumeurs cardiaques constituent une entité rare puisqu'elles représentent 0,12 % des lésions cardiaques diagnostiquées en prénatal. [33]

La plupart des tumeurs cardiaques de l'enfant étant des dysembryomes, elles existent dès la période néonatale et donc dès la vie intra-utérine. De nombreuses observations de tumeurs cardiaques fœtales ont déjà été rapportées dans la littérature [35] [36] [37] [38] [39]. La découverte des tumeurs se fait souvent à l'occasion d'un examen de routine, systématique et soigneux ; l'échographie systématique représente le premier facteur de découverte [2] : (30% selon GAICOIA [34]) ,(28% des cas étudiés sur les rhabdomyomes cardiaques diagnostiqués en période fœtale au sein de la faculté de médecine de Rouen en France en 1994 ont été révélés par l'échographie fœtale) [3] ; parfois une histoire familiale mène à

l'examen ultrasonore cardiaque anténatal (sclérose tubéreuse de Bourneville) .

(Images : 13 ,14)

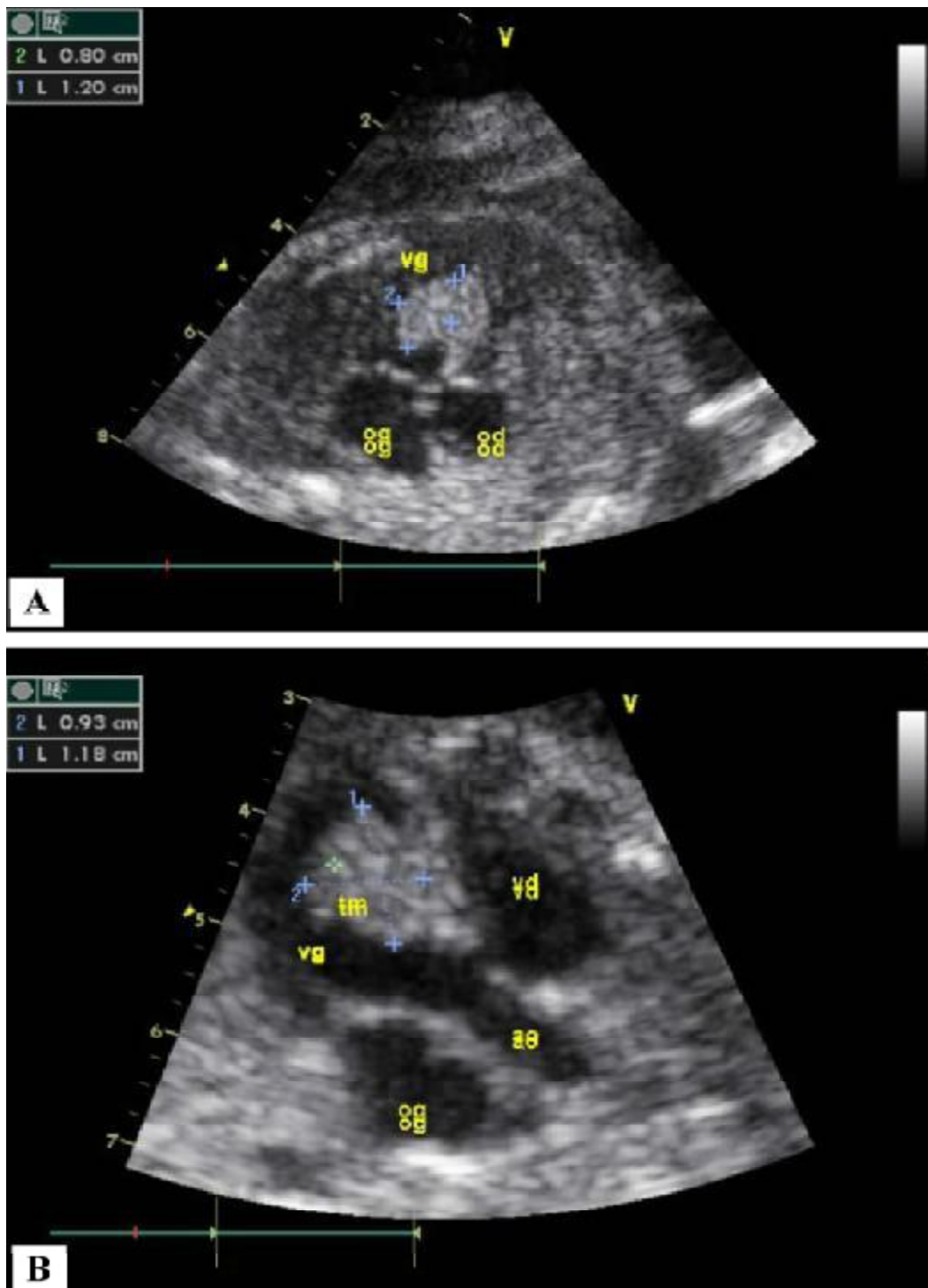


Image 13 : Échocardiographie fœtale à 30 semaines d'âge gestationnel montrant une masse hyperéchogène dans le septum interventriculaire (vg : ventricule gauche ; og : oreillette gauche ; ao : aorte ; vd : ventricule droit ; tm : tumeur). [28]



Image 1 4 : Aspect échographique de tubers sous-corticaux. [32]

1. L'arythmie :

Parfois la tumeur se révèle par une arythmie (extrasystolie, bradycardie, tachycardie paroxystique) pouvant conduire jusqu'à l'anasarque foeto-placentaire et au décès. [2] [34]

2. Hydramnios :

Il peut être de découverte purement clinique par augmentation brutale de la hauteur utérine, ou dépisté par échographie après élimination des autres étiologies (anencéphalie, sténose digestive, anémie, malformation urinaire, diabète maternel, circulaire du cordon etc).

C'est un signe d'insuffisance cardiaque chronique couramment décrit dans la littérature quelque soit le type histologique (rhabdomyome, tératome, hémangiome).le tableau peut être grave jusqu'à l'anasarque fœtale non immune

[40]. En pathologie cardiaque, elle est en corrélation avec un trouble de rythme ou une défaillance du ventricule droit par malformation cardiaque (9%).

3. Mort fœtale :

Il n'est l'apanage d'aucune tumeur bénigne mais son incidence reste relativement faible : 6,3% pour le fibrome [42]. GEVA*[41] ne collige que cinq cas de mort fœtale rhabdomyomateuse qu'il rapporte à quatre causes : obstruction ventriculaire brutale la plus commune, dysrythmie, compression extrinsèque d'une artère coronaire, perte du fonctionnement myocardique par involution du mure libre du ventricule gauche du muscle papillaire et du septum.

GROVES*[43] en rapporte trois cas sur 11 en 11 ans (un tératome, deux rhabdomyomes).

La grande majorité des tumeurs cardiaques découvertes in utero sont des rhabdomyomes ; il s'agit plus rarement de tératomes, de fibromes ou d'hémangiomes. Exceptionnellement, la tumeur se présente comme une myocardiopathie hypertrophique par infiltration rhabdomyomateuse massive. [2]

Dans notre série aucun diagnostic prénatal n'a été rapporté, seule l'échographie post natale a pu révéler la présence de tumeur cardiaque.

b. Diagnostic en période néonatale :

C'est la période où l'incidence de découverte est la plus élevée pour les fibromes et les tératomes. [3]

La majorité des tératomes sera dépistée avant trois mois. Les signes de découverte se traduiront par :

1. L'insuffisance cardiaque :

L'insuffisance cardiaque est fréquemment retrouvée, parfois d'emblée grave, résistante au traitement médical habituel ; elle peut être droite, gauche ou globale, parfois cyanogène chez le nouveau-né (en cas de tumeur volumineuse obstructive du ventricule droit) [44] [45] [2]. Elle se traduit par le cortège des signes classiques d'insuffisance cardiaque globale suivant : tachycardie, polypnée, hépatomégalie, œdème, cyanose non oxygène-dépendante, bruit de galop.

Mais ces signes peuvent être isolés, une simple cyanose 10% selon BATISSE [46] ou troubles respiratoires telle une tachypnée.

2. Les troubles du rythme cardiaque :

Ce sont en majorité des tumeurs du septum interventriculaire ou du nœud auriculo-ventriculaire qui compriment le tissu de conduction entraînant la libération de foyer ectopique anormal ou bloquant l'influx nerveux. Le rhabdomyome ou le fibrome intramural représentent, avec la tumeur du nœud d'Aschoff Tawara (mésothéliome du faisceau de his, tumeur de Purkinje) les tumeurs où l'atteinte rythmique est la plus forte. [3]

3. Mort subite :

C'est un mode de révélation fréquent des tumeurs et seule l'autopsie déterminera la nature histologique de celle-ci. 33% selon MAC ALLISTER*[50] décéderont dès la septième heure de vie pour l'ensemble des rhabdomyomes. 81% des fibromes répertoriés dans la littérature décéderont avant le premier mois.

4. Découverte fortuite :

Plus rarement une radiographie thoracique montrant une cardiomégalie ou des infections pulmonaires à répétition permettront le diagnostic (tératome d'HOUOT*[51] par compression extrinsèque bronchique).

5. Signes d'envahissement orificiel :

Ils sont spécifiques des myxomes, tumeurs pédiculées par excellence, pouvant obstruer n'importe quel jeu valvulaire entraînant un retentissement par obstruction permanente ou partielle et susceptibles de constituer une insuffisance valvulaire par son passage répété. [3]

: Mitrale = (myxome de l'OG) entraînant une syncope positionnelle, un souffle, des bronchites à répétition, des hémoptysies ou une mort subite.

: Tricuspidienne= (myxome de l'OD) avec mort subite cinquante deux heures après la naissance.

: Sténose sous-aortique (tumeur ventriculaire gauche).

: Sténose pulmonaire (tumeur ventriculaire droite).

Il est à noter la faible incidence du risque d'embolisation en période néonatale contrairement à l'adulte, peut être du fait de l'histologie mixte fibromyxoïde. [52] [53].

Dans notre étude on a cité le cas de deux nouveaux nés jumeaux porteurs de masses cardiaques, chez qui un souffle de sténose pulmonaire a été détecté chez le deuxième jumeau dès les premiers jours de sa naissance et qui va décéder après 10 jours de son hospitalisation dans un tableau brutal probablement à cause de l'enclavement de la masse dans la voie pulmonaire (observation n2).Sauf que pour ce cas il ne s'agissait pas d'un myxome mais plutôt d'un rhabdomyome.

6. Autres signes fonctionnels :

Ils sont disparates et variés plus spécifiques avec la découverte d'un souffle, d'un frottement, d'une voussure de la cage thoracique, d'un œdème en pèlerine [47] [48] qui amèneront à compléter le bilan par une échographie.

Des signes moins spécifiques peuvent être associés comme des vomissements incoercibles dus à une tachycardie ou un ictère avec altération de l'état général auront le même effet ainsi qu'une épilepsie néonatale. [49]

c. Diagnostic clinique chez le nourrisson et l'enfant :

La symptomatologie clinique dépend du volume et du siège de la tumeur ; elle est donc très variable. Le fait qu'il n'existe pas de signes pathognomoniques et que la sémiologie soit une sémiologie d'emprunt explique que le diagnostic ne soit pas posé d'emblée et soit retardé dans de nombreux cas ; il est donc primordial de garder à l'esprit l'éventualité d'une tumeur devant un tableau clinique cardiologique peu spécifique et apparemment bâtard. [2]

On prend l'exemple d'une étude faite en 2003 en Tunisie par A.Landolsi-Ben Ammou, sur le sarcome primitif du cœur qui représente 15% des tumeurs malignes de l'enfant .les signes cliniques ne sont pas spécifiques, les tableaux sont très polymorphes et souvent insidieux [54]. Les symptômes dépendent de la localisation et de l'extension de la tumeur et sont d'avantage en corrélation avec la localisation anatomique, plutôt qu'avec le type histologique [57]. Leur expression clinique peut donc prendre le masque d'une cardiomyopathie, d'une valvulopathie ou d'un épanchement péricardique, le tableau ci dessous illustre les différentes présentations cliniques initiales de sarcomes cardiaques rapportés dans deux séries de la littérature [55] [56]. (Tableau 12).

Tableau 12 : présentation clinique initiale d'après Burk, A.P et Donsbeck

A.V [57]

Auteurs	Burk A.P	Donsbeck A.V
Nombres de cas	61	24
Dyspnée	27	15
Douleur thoracique	5	7
Tableau de péricardite	17	5
Fièvre	1	3
Hémoptysie	2	2
Insuffisance cardiaque Congestive	—	3
Syncope	4	1
Lipothymie	—	1
Amaigrissement	—	3
Toux	—	5
autres	Mort subite, masse métastatique, syndrome cave supérieur	Diplopie inexplicquée 1 (cas)

1. Signes aspécifiques :

ü Dans la littérature certains signes d'appel sont aspécifiques : dyspnée, fièvre (myxome), douleurs précordiales. [2]

ü La détresse respiratoire représente le signe clinique le plus communément retrouvé chez nos patients (4malades sur 7), la dyspnée à type de polypnée est la manifestation de loin la plus fréquente associée à des

signes de lutte. La cyanose fait surtout apparence à un âge précoce les premiers jours voir les premières semaines de vie.

ü La fièvre accompagnait les signes respiratoires dans deux de nos cas.

2. Insuffisance cardiaque :

ü Les tumeurs cardiaques peuvent causer des signes et des symptômes d'insuffisance cardiaque congestive rétrograde ou une insuffisance cardiaque antérograde à bas débit ou les deux. Les tumeurs cardiaques intracavitaires peuvent causer une obstruction du remplissage ventriculaire ou de la voie de chasse, ainsi qu'une régurgitation valvulaire pouvant entraîner finalement une insuffisance cardiaque congestive ou une altération du débit cardiaque. [58]

ü L'insuffisance cardiaque a été aussi l'une des révélations cliniques observée chez 4 cas dans notre série, différents signes tenaient présence:

§ Hépatomégalie.

§ Tachycardie.

§ Cyanose et dyspnée.

§ Tachypnée.

§ A l'auscultation : souffle systolique surtout, aux différents foyers : mitrale, tricuspide et aortique.

3. Les souffles cardiaques :

ü Sont inconstants et non spécifiques ; ils sont généralement en rapport avec un obstacle sous-valvulaire ou intracavitaire créé par la tumeur ; ils peuvent être systoliques, diastoliques, voire variables selon la position (myxome par exemple).[59]

4. Les troubles du rythme :

ü Ne sont pas rares, depuis l'extrasystolie apparemment bénigne, jusqu'aux tachyarythmies ventriculaires des fibromes ou des hamartomes du tissu de conduction. Les tumeurs auriculaires, telles que les myxomes et les sarcomes, peuvent produire une grande variété de tachycardies supraventriculaires, incluant la fibrillation auriculaire, le flutter auriculaire et la tachycardie auriculaire ectopique. Les tumeurs situées dans la région du nœud auriculo-ventriculaire généralement des angiomes et des mésothéliome peuvent produire des troubles de la conduction auriculo-ventriculaire, incluant un bloc cardiaque complet et une asystolie. Les tumeurs situées dans les ventricules, telles que les fibromes, peuvent causer des contractions ventriculaires prématurées, une tachycardie ventriculaire, une fibrillation ventriculaire et enfin, la mort cardiaque subite. [58] [2]

ü Un seul cas dans notre étude (observation n5) a présenté : une extrasystole auriculaire et une extrasystole ventriculaire.

5. Les embolies :

ü Peuvent être systémiques ou pulmonaires ; l'embolie, surtout chez l'enfant, doit faire rechercher toujours une tumeur cardiaque et surtout un myxome. Un accident embolique chez un sujet jeune sans signe de maladie cérébro-vasculaire, en particulier en présence d'un rythme sinusal, devrait faire soupçonner une source cardiaque d'embolie telle qu'une tumeur intra-cardiaque ou une endocardite infectieuse. Les tumeurs du cœur droit peuvent entraîner des embolies pulmonaires, alors que : les tumeurs du cœur gauche embolisent la circulation systémique et entraînent potentiellement un accident vasculaire cérébral, un infarctus

viscéral, une ischémie périphérique des membres et des anévrismes vasculaires périphériques.

6. L'épanchement péricardique :

ü Qui va du simple frottement à la tamponnade, est assez évocateur d'un tératome, voire d'un hémangioendothéliome (parfois associé à une thrombopénie).

7. La mort subite :

ü Peut être la circonstance révélatrice permettant de découvrir à l'autopsie une tumeur cardiaque obstructive ou arythmogène. [58] [2]

8. Autres signes associés :

i. Signes cliniques en rapport avec la STB :

ü Les signes neurologiques étaient fréquemment rencontrés chez nos patients, survenant sous différentes formes, on trouve :

- § Des crises convulsives hémicorporelles.
- § Des crises généralisées.
- § Des spasmes en flexion.
- § Le syndrome de Lennox Gastaut.

ü Dans une étude faite en 2008 à propos de 12 cas de sclérose tubéreuse de Bourneville, diagnostiqués et suivis au sein du service de pédiatrie du CHU HASSAN II Fès durant une période de quatre ans, du janvier 2004 à décembre 2007. L'échographie cardiaque a permis de mettre en évidence la présence chez quatre malades soit 33% des cas, de lésions hamartomateuses multiples correspondant à des rhabdomyomes siégeant aux différents endroits. L'épilepsie était le motif de consultation présent chez tous les malades:

- § Huit patients ont consulté pour des crises épileptiques isolées

§ Deux patients ont consulté pour des crises épileptiques avec un retard de développement.

§ Deux autres ont consulté pour des crises épileptiques associées à des troubles du comportement. [60]

ü Dans la littérature, les troubles neurologiques, à type de convulsions, sont assez propres aux rhabdomyomes associés à une sclérose tubéreuse de Bourneville. [61]

ü La STB est une affection qui s'accompagne deux fois sur trois de rhabdomyomes cardiaques, L'expression clinique de cette maladie est très liée à l'âge de l'enfant. En période anté- ou périnatale, seules les atteintes cardiaques et cérébrales peuvent être détectées.

ü L'examen général du patient est particulièrement important à la recherche systématique des autres manifestations de la STB. [62]

Chez le nourrisson : [30] [63]

ü La survenue d'une épilepsie est l'un des risques majeurs de la STB, touchant, selon les études, 60 à 90 % des patients. Le début de l'épilepsie est précoce, pendant la première année de vie dans 2/3 des cas. Une forme clinique à ne pas méconnaître est la survenue chez le nourrisson de moins de 1 an de spasmes infantiles (ou syndrome de West). De la précocité du diagnostic dépendent l'instauration d'un traitement adapté et le pronostic neurologique. Le syndrome de West est classiquement défini par la survenue, chez un nourrisson d'environ 6 mois, de la triade : spasmes en flexion ou en extension ; hypersarythmie à l'électroencéphalogramme (EEG) intercritique ; régression psychomotrice. Vingt à 50 % des patients atteints de STB présentent un syndrome de West et dans plus de la moitié des cas, il révèle la STB. Par ailleurs, une STB est

diagnostiquée chez 7 à 25 % des nourrissons débutant un syndrome de West (classiquement 10 %).

ü Les nourrissons atteints de STB et développant des spasmes infantiles se différencient des autres nourrissons présentant un syndrome de West par les caractéristiques cliniques et électroencéphalographiques suivantes :

§ un début généralement plus précoce, entre 4 et 5 mois (mais avec des variations possibles de 2 à 11 mois) ;

§ l'intrication plus fréquente des spasmes à des crises partielles motrices. Ces crises partielles peuvent avoir précédé de plusieurs semaines l'apparition des spasmes, voire débuté en période néonatale par des crises frustes (subtle seizures). Elles peuvent aussi précéder, s'intriquer ou succéder à une salve de spasmes ;

§ des signes de focalisation au moment de la salve de spasmes : déviation tonique des yeux d'un côté, asymétrie des spasmes, déviation de la tête..., suggérant une origine focale avec une généralisation secondaire rapide ;

ü Chez le nourrisson, pour étayer le diagnostic, on doit rechercher, sur la peau la présence de tâches achromiques (Image : 15), seules lésions cutanées présentes à cet âge (mais pouvant être absentes). L'échographie cardiaque recherche des rhabdomyomes et l'échographie rénale des angiomyolipomes ou des kystes rénaux (moins de 20 % avant 2 ans) ou l'association éventuelle à une polykystose rénale (possibilité de syndrome des gènes contigus en cas de mutation de TSC2).



Image n°15: Tâche achromique chez un nourrisson de moins de 1 an. [30]

ù Dans notre études tous nos patients à l'exception d'un seul cas ont présenté de multiples taches achromiques (> de 3 taches) sur la peau visibles sur différentes parties du corps (sur le thorax, le visage, les membres supérieurs et inférieurs, le dos), aucun d'entre eux n'a présenté des lésions rénales. Et on note que le diagnostic positif de la STB a été posé chez 4 cas.

Chez l'enfant : [30]

ù Les manifestations cliniques chez l'enfant sont dominées par l'épilepsie, la déficience intellectuelle et les troubles du comportement de type autistique. Le nombre et la localisation des tubers corticaux sont des facteurs de variabilité du phénotype neurologique. L'épilepsie est le syndrome neurologique le plus fréquent. Bien qu'elle débute le plus souvent avant l'âge de 1 an sous forme d'un syndrome de West, elle peut apparaître chez le jeune enfant ou l'enfant plus grand. La déficience intellectuelle touche 40 à 50 % des enfants atteints de STB ; elle est constamment associée à une épilepsie. Le pronostic cognitif est étroitement lié à l'âge du début de l'épilepsie (mauvais pronostic en cas de début avant 1 an), à la sévérité de celle-ci (meilleur pronostic en cas de

bon contrôle de l'épilepsie), au type d'épilepsie. Les épilepsies partielles seraient plutôt associées à un trouble spécifique des apprentissages en fonction de la localisation du ou des tubers et les épilepsies généralisées pharmacorésistantes à une déficience globale. D'autres facteurs de survenue d'une déficience intellectuelle ont été rapportés : le nombre de tubers corticaux (risque plus important au-delà de 7 à 10 tubers), leur volume total et leur localisation (frontale et temporale). Une épilepsie partielle à début tardif et la survenue transitoire de spasmes infantiles sont les deux seuls types d'épilepsie qui ont été observés chez des enfants à l'intelligence normale .

- ü Chez l'enfant d'âge scolaire (6 ans), il est nécessaire d'évaluer systématiquement les fonctions cognitives à la recherche d'une déficience intellectuelle ou de troubles neuropsychologiques spécifiques. Ces derniers peuvent être présents même en l'absence de crises épileptiques. Ils sont expliqués par un dysfonctionnement cérébral localisé en rapport avec la présence d'un ou plusieurs tubers.
- ü Des troubles du comportement de type autistique rapportés à un dysfonctionnement cortical et sous-cortical, sont décrits chez 17 à 61 % des enfants atteints de STB ; Inversement, la prévalence de la STB chez les enfants autistes est évaluée entre 1 et 4 %. La physiopathologie de ces troubles autistiques n'est pas complètement connue. On a évoqué le rôle des crises épileptiques, un dysfonctionnement cérébral global mais aussi une association à des tubers bitemporaux ou encore un dysfonctionnement frontal, du tronc cérébral, du cervelet et des noyaux gris centraux et plus récemment la conséquence directe d'une anomalie du programme génétique . Par ailleurs, les troubles autistiques sont fréquemment associés à une déficience intellectuelle ou à des antécédents

de spasmes infantiles, suggérant un dysfonctionnement cérébral commun à l'origine de ces troubles neurologiques. Ainsi le contrôle des spasmes et de l'hypsarythmie par le vigabatrin semble entraîner une amélioration des capacités cognitives et une diminution des troubles autistiques.

ü Les angiofibromes du visage (adénomes sébacés) représentent les manifestations cutanées les plus fréquentes chez l'enfant, apparaissent le plus souvent entre l'âge de 5 à 7 ans. Il s'agit de petites lésions papuleuses et érythémateuses sous la forme d'élevures de couleur rose à rouge avec une surface lisse et brillante, mesurant de 1 à 10 mm d'aspect acnéiforme non douloureuses, qui touchent électivement la région médio-faciale [60]. Leur distribution est généralement bilatérale et symétrique au niveau des joues et des sillons nasogéniens (en ailes de papillon de part et d'autre du nez), leur nombre est variable : de quelques papules à peine visibles à de larges nodules. Ils apparaissent pendant les années préscolaires et se développent avec le temps surtout à la puberté où ils augmentent en nombre et en taille (Image n° : 16).

Dans notre série Un seul cas a présenté un angiofibrome de la face découvert à l'âge de 2 ans (observation n3).



Image n°16: Image d'angiofibromes du visage chez un adolescent. [30]

On peut conclure que :

La découverte d'un rhabdomyome est très fortement évocatrice du diagnostic de STB : environ 80% des enfants ayant des rhabdomyomes sont atteints de la maladie .Leur présence permet souvent, de porter le diagnostic avec certitude selon les critères du Committee of the National Tuberous Sclerosis Association. (Tableau 12).

[61]

Tableau 12 : Critères diagnostiques de la sclérose tubéreuse de Bourneville

(STB) : la STB est certaine si deux critères majeurs sont présents

Ou 1 critère majeur + 2 critères mineurs ; la STB est probable si

1 critère majeur et 1 mineur sont présents. [30]

Critères majeurs :	<ul style="list-style-type: none">• Angiofibromes faciaux ou plaques fibreuses frontales• Fibromes unguéaux ou péri-unguéaux de Koënen• Taches achromiques (3 ou plus)• Plaque « peau de chagrin »• Phacomies rétinien multiples• Tubers corticaux• Nodule sous-épendymaire• Astrocytome à cellules géantes sous-épendymaire• Rhabdomyome cardiaque, unique ou multiple• Lymphangiomyomatose ou angiomyolipomes rénaux
Critères mineurs :	<ul style="list-style-type: none">• Polypes, kystes rénaux multiples• Kystes osseux• Anomalies de migration du système nerveux central• Fibromes gingivaux• Hamartomes non rénaux• Taches rétinien achromiques• Lésions cutanées « en confetti » ou « puits » de l'émail dentaire• Kystes rénaux multiples

IV. Etude paraclinique :

A. La radiographie thoracique :

La radiographie thoracique en pathologie cardiaque est peu sensible, peu spécifique. Depuis l'avènement de l'échographie couplée au doppler, son rôle n'est que très rarement d'appréhender le diagnostic d'une malformation cardiaque ; toutefois, elle est souvent pratiquée. Les données techniques utiles à l'analyse, l'aspect radiologique normal du cœur et les « images pièges » ou variantes fréquemment rencontrées en pédiatrie, notamment chez le nourrisson, sont abordés. [67]

a. Technique d'examen : [64] [65] [66]

La radiographie thoracique doit être réalisée de face, en inspiration et si possible debout. Le cliché de face est le seul cliché qui doit être réalisé systématiquement en début d'examen. Chez le nourrisson et le petit enfant, l'immobilité, la station debout et le contrôle de l'inspiration bloquée ne peuvent pas être obtenus. Dans ces conditions, il est indispensable de posséder du matériel de contention adapté à l'âge de l'enfant et pour obtenir un cliché en inspiration, il faut que la prise du cliché se fasse au début du cri de l'enfant, ce qui correspond en fait au tout début de l'expiration. Chez le jeune enfant, la station debout est possible à obtenir, mais le cliché est alors réalisé dos-plaque, contrairement à celui du grand enfant réalisé ventre-plaque. La numérisation de la radiologie conventionnelle est devenue une réalité pour tous dans les pays développés. Sur le plan technique, la numérisation permet le post-traitement des images, l'intégration aux réseaux d'images et le stockage des informations. En pédiatrie, les écrans radioluminescents à mémoire sont la technique la plus utilisée, mais les détecteurs plans matriciels se développent car ils offrent une excellente qualité d'image et un gain en termes d'irradiation. Notamment des cardiopathies congénitales. La lecture inclut

l'ensemble des éléments du thorax, en débutant par l'analyse de la paroi thoracique, du parenchyme pulmonaire, du diaphragme, sans oublier l'analyse des viscères abdominaux, pour se terminer par l'analyse du médiastin.

b. Résultats : aspect radiologique du cœur normal : [67] [68] [69] [70]

Une lecture méthodique de la radiographie thoracique permet au mieux l'approche diagnostique des pathologies cardiaques de l'enfant et notamment des cardiopathies congénitales. La lecture inclut l'ensemble des éléments du thorax, en débutant par l'analyse de la paroi thoracique, du parenchyme pulmonaire, du diaphragme, sans oublier l'analyse des viscères abdominaux, pour se terminer par l'analyse du médiastin.

L'étude de la paroi thoracique recherche l'absence d'anomalies vertébrales, costales ou des parties molles. Certaines variantes anatomiques sont responsables d'erreurs d'interprétation. Chez le nourrisson, le sternum est ossifié sous la forme de noyaux pairs qui peuvent donner, sur des incidences obliques ou sur une incidence avec rotation du thorax liée à une erreur technique, des images de calcifications médiastinales. Les plis de peau du nouveau-né peuvent prêter à confusion avec un pneumothorax. Le diagnostic est aisé si l'opacité linéaire est suivie en dehors du champ pulmonaire, traduisant sa nature extrapulmonaire ; parfois le diagnostic est plus difficile, nécessitant la réalisation d'un cliché complémentaire.

L'étude du diaphragme doit préciser la position des coupoles droite et gauche et leur mobilité. Classiquement, la coupole droite est plus haute que la gauche mais chez le nourrisson, la coupole gauche peut être plus haute en fonction de la réplétion gastrique. La mobilité du diaphragme s'étudie en scopie et en échographie. La course de la coupole droite est moins importante que celle de la gauche. La partie postérieure des coupoles est plus mobile que la partie antérieure du fait de l'expansion plus importante des lobes inférieurs. L'échographie en mode B et

surtout en mode TM permet d'apprécier la course d'une coupole, d'identifier une diminution de l'amplitude des mouvements ou une paralysie.

L'analyse systématique des viscères abdominaux doit préciser la position du foie, de l'estomac pour rechercher un situs inversus.

En pathologie cardiaque, certains éléments nécessitent une analyse attentive et dans un but de systématisation, la plupart des auteurs propose une grille de lecture comprenant quatre points principaux :

- les éléments techniques : incidence, degré d'inspiration ;
- le cœur : position, taille ;
- l'aorte : position de la trachée, du bouton aortique, de l'aorte descendante ;
- la vascularisation pulmonaire : artérielle et veineuse. (Image n°: 17)

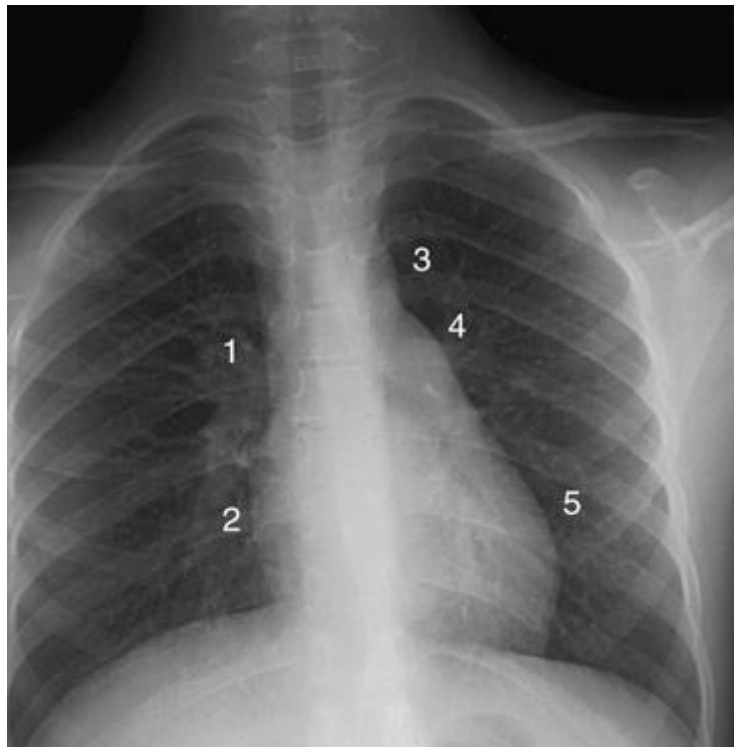


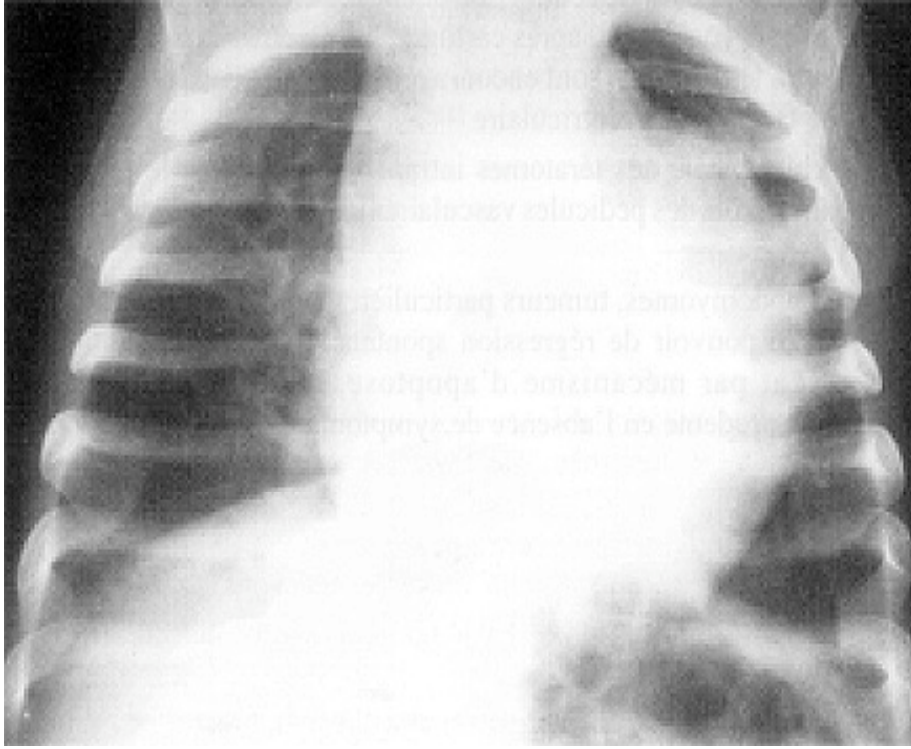
Image n°17: Radiographie thoracique de face debout d'un enfant de 11 ans. La silhouette cardiomédiastinale est bien visible. 1. Veine cave supérieure ; 2. Oreillette droite ; 3. Bouton aortique ; 4. Artère pulmonaire ; 5. Ventricule gauche. La trachée est discrètement latéralisée à droite. [67]

c. Tumeur cardiaque et radiographie thoracique :

La radiographie du thorax peut être normale comme dans le cas de BERTOLINI*[71] de GREEN*[73], mais le plus souvent, elle peut représenter des anomalies comme dans 69% des cas répertoriés par HAUTEFORT*[72]. Mais elle reste aspécifique et peu parlante. Une déformation de la silhouette cardiaque peut motiver une demande d'examen échocardiographique qui fait découvrir fortuitement une tumeur cardiaque. La cardiomégalie, parfois très importante avec un gros débord droit ou un rapport cardiothoracique supérieur à 60%, est dans certains cas plus suggestif, mais les fausses cardiomégalies en rapport avec une hypertrophie thymique sont fréquentes. La cardiomégalie peut être due à la tumeur elle-même ou à un épanchement péricardique qui est plus spécifique du tératome ou des hémangiomes. (Images 18 et 19)

Dans notre série presque tous nos patients qui ont bénéficié d'une radiographie thoracique, ont présenté une cardiomégalie nette à l'exception d'un seul cas chez qui la radiographie a montré une opacité médiastinale associée à une cardiomégalie.

Les calcifications sont rares chez l'enfant, mais sont évocatrices chez l'adulte, orientent souvent vers le diagnostic de myxome ou de tératome intracardiaque et plus rarement vers une tumeur en involution. La radiographie thoracique peut aussi montrer l'aspect d'un poumon clair qui orientera vers une tumeur obstructive du ventricule droit. Une augmentation de la trame vasculaire, ainsi qu'un élargissement du bord gauche de la silhouette cardiaque peuvent être vus. [3] [9]



Images n° 18 : aspect d'un fibrome du ventricule gauche sur une radiographie thoracique de face. (Cardiomégalie). [3]



Image n° 19 : radiographie thoracique d'un enfant porteur d'une tumeur cardiaque ;
montre :

Une Cardiomégalie avec pointe sus diaphragmatique associée à une déformation costale (syndrome de Gorlin). [3]

B. L'électrocardiogramme :

L'électrocardiogramme (ECG) et le holter ECG sont presque toujours anormaux

[2] (Image 20):

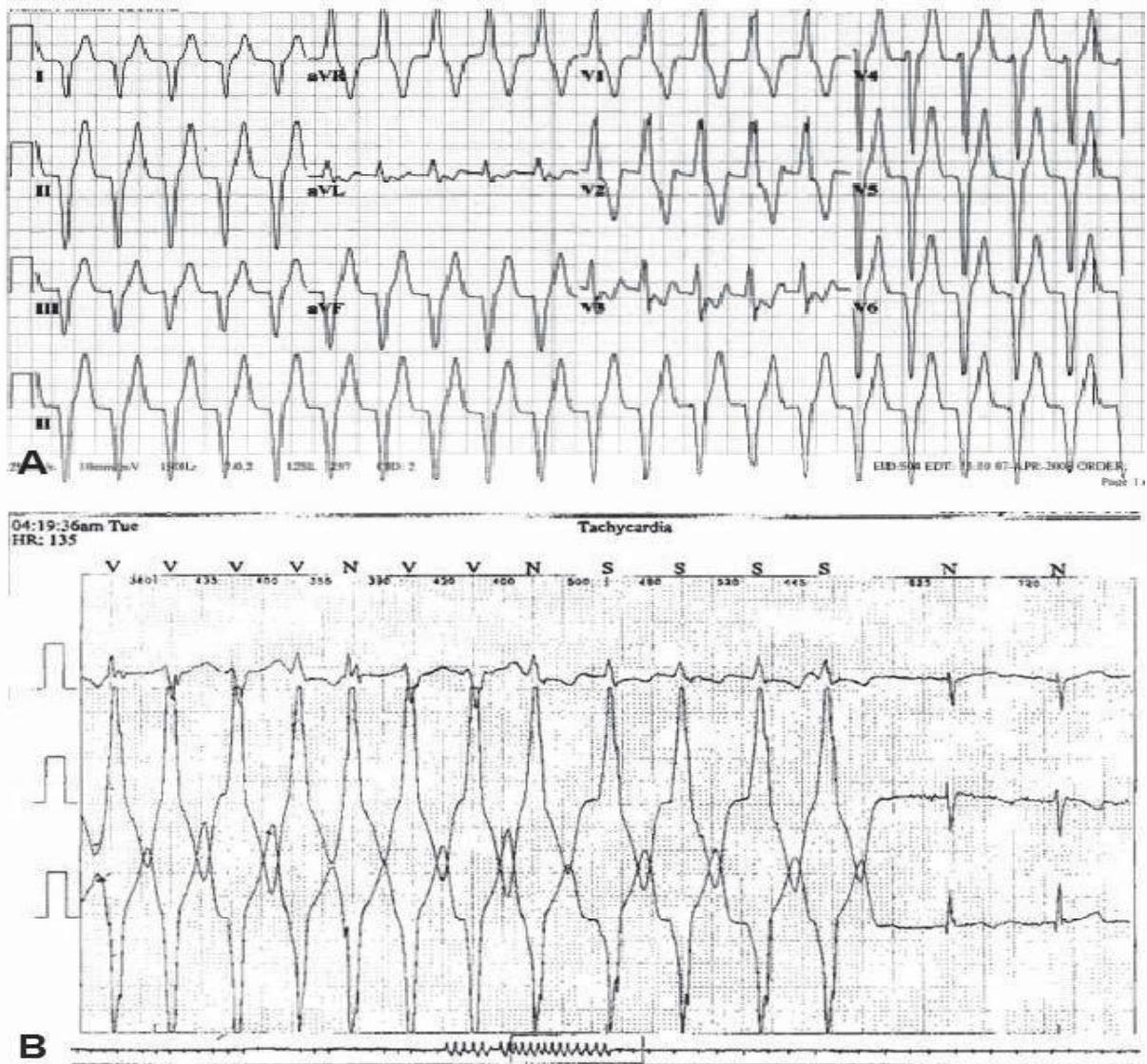


Image 20: (A. un électrocardiogramme à 12 dérivation illustrant une tachycardie ventriculaire monomorphe à 130 battements / min, un bloc de branche droit et un axe supérieur suggérant une origine dans la région apicale du ventricule gauche. B un enregistrement Holter à partir du même patient montrant une tachycardie ventriculaire monomorphe en salve, reprenant un rythme sinusal régulier dans les deux derniers battements enregistrés.) [77]

Dans notre série ,2 cas seulement ont pu bénéficier d'un ECG vu certains problèmes techniques, et qui finalement n'a pas montré d'anomalies évidentes.

Un holter ECG a été réalisé chez un seul cas (observation n5) montrant : une extrasystole auriculaire peu fréquente et une extrasystole ventriculaire diurne et nocturne sans salves ou doublets.

a. En période fœtale : [3]

ü Elle reste d'interprétation difficile en raison d'écueils multiples dont :

§ Un positionnement fœtal variable du fait de sa mobilité ;

§ Le vernix caseosa responsable d'un parasitage majeur entre la 28^{ème} semaine et la 34^{ème} semaine (période de dépistage maximum des tumeurs cardiaques) qui rend impossible la distinction des auriculogrammes et des ventriculogrammes. Elle est donc purement expérimentale.

b. En période post-natale : [3 ,74,75,76]

ü Tout sujet suspect de tumeur cardiaque doit avoir un électrocardiogramme en sachant qu'il peut être normal. Mais dans la grande majorité des cas, il est perturbé. Les lésions électriques sont polymorphes et variées.

1. Les troubles du rythme :

On trouve :

ü La tachycardie supraventriculaire ;

ü La tachysystolie ;

ü Les extrasystoles auriculaires bloquées ;

ü La tachycardie ventriculaire (fibromes, hamartomes) (image n°21).

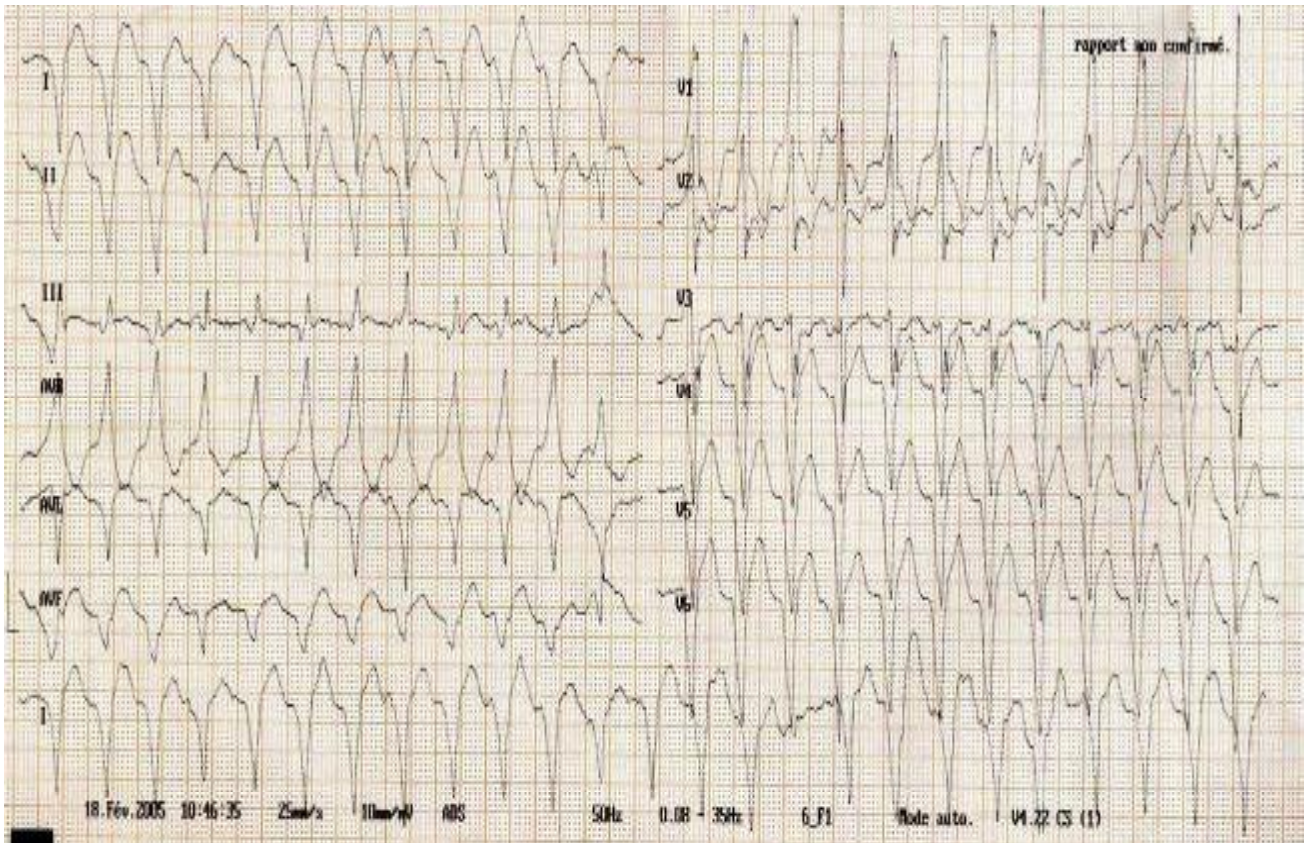


Image n°21 : ECG 12 dérivation montrant une tachycardie ventriculaire à 180 batt/min avec QRS large et retard droit chez un nourrisson de 18 mois qui présente une volumineuse tumeur cardiaque. [16]

2. Les troubles de conduction :

- ü Un syndrome de préexcitation semble plus fréquent dans li cas des tumeurs rhabdomyomateuses ;
- ü Onde P géante bifide suivie d'une onde P de réentrée négative, s'inscrivant dans l'onde T évoquant une systole en écho de rythme réciproque non suivie de complexe ventriculaire ;
- ü Bloc de branche droit ou gauche ;
- ü Bloc auriculoventriculaire de 3^{ème} degré complet, ou 1^{ier} ou 2^{ème} degré ;(syndrome de Wolff-Parkinson-White)
- ü HBAG, cas de Schneider.

3. Syndrome de surcharge :

ü Il est fréquent suivant la localisation tumorale. Cette hypertrophie est due à la masse en elle même ou à la lutte contre l'obstruction orificielle tumorale. Ce syndrome de surcharge peut se traduire par :

- § Surcharge ventriculaire gauche ;
- § Hypertrophie auriculaire droite ;
- § Hypertrophie auriculaire gauche ;
- § Surcharge ventriculaire droite ;
- § Surcharge biventriculaire.

4. Trouble de repolarisation :

ü Les signes peuvent évoquer une souffrance myocardique avec un sous décalage ST par compression tumorale d'une coronaire. On peut noter à l'extrême, des ondes Q de nécrose en D2 D3 VF en V6 ou V3 V4. Ils peuvent évoquer des anomalies d'implantation des coronaires. Les troubles de la repolarisation ne sont pas rares avec les fibromes et les tératomes volumineux.

5. Les Tumeurs cardiaques les plus fréquentes pouvant provoquer des anomalies sur l'ECG : [6,77 ,3]

ü Le rhabdomyome cardiaque est un hamartome composé de myocytes riches en glycogène. Il peut être unique ou multiple, il n'est pas encapsulé mais bien délimité, pouvant arriver jusqu'à 10 cm dans son plus grand diamètre. Les calcifications et le risque hémorragique sont assez rares .Sa localisation domine principalement les ventricules, mais aussi peut être présent au sein des oreillettes et des veines caves. Les lésions peuvent obstruer les valves cardiaques et peuvent également produire des arythmies auriculaires ou

ventriculaires, une préexcitation ou un dysfonctionnement du sinus nodal .La régression spontanée est possible dans la moitié des cas ce qui peut laisser une cicatrice au niveau de la paroi cardiaque; la résection chirurgicale peut être envisagée si la tumeur engendrer des troubles hémodynamiques ou des arythmies malignes.

- ü Les fibromes sont des tumeurs non encapsulées, uniques ; se constituent de fibroblaste et de tissus conjonctifs très denses. Ils peuvent avoir une taille très importante, souvent se localisent en intramurale au niveau du ventricule gauche ou au niveau du mure libre, mais ils peuvent exister aussi au niveau des oreillettes ou du ventricule droit .les calcifications et la nécrose sont assez fréquentes. Plus d'un tiers des cas sont diagnostiqués à l'âge d'enfance. Les lésions peuvent obstruer les valves et provoquer de troubles de conduction et des arythmies auriculaires ou ventriculaires chez 13% des cas. La mort subite est une conséquence dans 10 à 30% des cas. Chez l'enfant, une tumeur unique, intramyocardique ventriculaire gauche, déformant la silhouette cardiaque sur une radiographie thoracique standard et arythmogène évoque en premier lieu un fibrome cardiaque.
- ü Le myxome cardiaque se développe à l'aide des précurseurs des cellules mésenchymateuses et se localise surtout au niveau de l'oreillette droite chez l'enfant, il est souvent pédiculé ; les calcifications et la formation des thrombus et des embolies sont caractéristiques de ce type de tumeur, il peut être aussi responsable de trouble du rythme auriculaire ou ventriculaire.
- ü Les tumeurs du nœud auriculoventriculaire sont extrêmement rares, se développent a partir du tissu endodermale, la compression du nœud auriculoventriculaire ou des vaisseaux à coté créent des lésions ischémiques ou des troubles mécaniques qui à leur tour engendrent des troubles de conduction.

ü Les tumeurs des cellules de Purkinje sont rares chez l'enfant, sont souvent causatrices d'arythmies et conduisent parfois à la mort subite, elles sont composées de cellules myocardiques riches en mitochondries ; l'excision chirurgicale et la résection par cathéter semblent bénéfiques surtout quand elles provoquent des arythmies graves.

C. Echographie cardiaque :

Dans notre série l'échographie cardiaque était l'examen clé de diagnostic qui permet de bien explorer les cavités cardiaques, localiser la tumeur, étudier le retentissement de la masse cardiaque sur la fonction systolique ainsi que le débit cardiaque et en globalité donne une claire idée sur l'impact de la tumeur sur l'état hémodynamique.

5 malades sur 7 ont présenté sur l'échographie de multiples lésions (deux et plus) avec différentes localisations au niveau des parois et des cavités cardiaques ; les plus fréquentes se trouvaient sur le septum interventriculaire et les cavités droites du cœur, (tableau 4 page 59). Le rhabdomyome cardiaque était la tumeur la plus identifiable sur l'échographie cardiaque dans notre étude avec un pourcentage de 85,7% des cas (soit 6 patients sur 7).

Comparant ces données à celles de la littérature on trouve, que sur une étude rétrospective menée au sein de l'université de Toronto [13] (série de ALLEN BURKE*) à propos de 27640 enfants ayant des pathologies cardiaques, 56 cas seulement avaient été diagnostiqués comme porteurs d'une tumeur cardiaque, dont 44 cas d'entre eux soit 78,5% étaient un rhabdomyome, ces tumeurs sont dans leur grande majorité des lésions hamartomateuses bénignes ; leur localisation dans les cavités cardiaques varient selon le type histologique mais en général il peuvent siéger n'importe où sur la paroi cardiaque (tableau : 13).

Par argument de fréquence, on retiendra que les tumeurs bénignes primitives siègent préférentiellement au niveau des cavités gauches, et les tumeurs malignes primitives au niveau des cavités droites [78].

Tableau 13 : tumeurs du cœur chez l'enfant (étude de l'université de Toronto 2008 par Allen Burke) [13]

Type de tumeurs	fréquence relative %	Proportion de survenue dans le cœur, localisation primaire(a) (patient < 16ans) %	Les localisations tumorales les plus fréquentes
Rhabdomyome	40-60(b)	100	Ventricules, souvent multiple
Fibrome	30-50	70	Ventricules, souvent unique
Cardiomyopathie histiocytoïde	<10(c)	100	Myocarde ventriculaire, notamment l'endocarde, parfois au niveau des valves, souvent multiples
Tératome	<10(d)	80(e)	Epicarde, septum ventriculaire
Hémangiome	<5	17	Oreillettes, endocarde et les ventricules.
Sarcome	<10	8	Plusieurs sites, incluant l'endocarde et les oreillettes
IMFT (tumeur inflammatoire myofibroblastique)	<5	90	Endocarde et ventricules
myxome	<5	3	Localisation auriculaire droite ou gauche (surtout gauche)

(a) données provenant du registre des tumeurs de (l'Armed Forces Institute of Pathology).

(b) fréquence en diminution dans la série chirurgicale, car les rhabdomyomes peuvent régresser spontanément et ne sont pas souvent réséqués chirurgicalement.

(c) La tumeur excisée plus fréquente dans une série (Takach TJ), retenu comme biais de référence.

(d) Plus fréquente chez les nouveaux-nés.

(e) 100% des tératomes intramyocardiques survenus à un âge < 6 ans; 80% incluent ceux se développant dans le péricarde.

Les tumeurs cardiaques peuvent être dépistées très précocement à l'occasion d'une échographie obstétricale de routine. Les caractéristiques échocardiographiques sont habituellement suffisantes pour poser un diagnostic de présomption. Dans certains cas, le diagnostic différentiel est difficile. Des signes extracardiaques associés peuvent orienter ou étayer le diagnostic. L'échographie transoesophagienne est très utile chez l'adulte pour préciser la nature de la tumeur, son extension, ses répercussions valvulaires, et pour ses renseignements peropératoires. L'échographie avec injection de contraste et l'échographie de strain ont été utilisées comme complément au diagnostic de la tumeur. [9]

a. Echocardiographie fœtale : [32] [79] [80] [6] [1] [13]

Moyen essentiel de surveillance du fœtus, l'échographie est une technique d'examen en plein développement à l'heure actuelle. Les premières études sur l'échographie fœtale ont été réalisées par WINSBERG en 1972, par SAHN en 1979. Les récentes séries rapportées de tumeurs cardiaques de l'enfant montrent que celles-ci sont de plus en plus souvent décelées avant la naissance.

1. Technique d'examen :

L'échographie fœtale peut être réalisée à partir de la 18^{ème} semaine d'aménorrhée mais c'est aux environs de la 27^{ème} semaine que l'on obtient des résultats précis. Après avoir déterminé la position du fœtus, deux incidences sont principalement étudiées :

- ü L'incidence des quatre cavités, elle est obtenue pratiquement dans tous les cas ; elle délimite les quarts cavités, les septi. Le foramen ovale est facilement identifié ainsi que sa valve, très échogène.

ü L'incidence de profil ou du canal artériel, obtenu dans 90% des cas, le procubitus fœtal pouvant gêner ; elle visualise :

- Au niveau des cavités droites la valve tricuspide, la chambre de chasse du VD, le tronc de l'artère pulmonaire.
- Au niveau des cavités gauches, l'OG, la continuité septo- et mitro-aortique, l'isthme de l'aorte.
- D'après de GEETER*, lors d'un examen de routine, ces deux incidences sont nécessaires et suffisantes. Si une anomalie est détectée, on approfondit l'examen par l'étude des autres incidences :
 - § Sous-xiphoidienne, permet d'analyser le septum interauriculaire ;
 - § Sagittale et médiane, elles étudient l'aorte descendante jusqu'à la bifurcation iliaque.

2. Indications :

ü L'échographie fœtale est réalisée :

- Lors de toute grossesse à risque ;
- Devant une anomalie découverte pendant la grossesse.

ü En réalité elle est intégrée dans l'examen systématique du fœtus vers la 26^{ème} à la 28^{ème} semaine d'aménorrhée car 95% des cardiopathies surviennent dans une population sans risques particuliers.

3. Intérêt et limites :

ü L'innocuité de l'examen permet de le répéter.

ü Un diagnostic de cardiopathie porté in utero permet :

- De prévoir les modalités de l'accouchement pour éviter les complications hémodynamiques. Les tumeurs du cœur s'accompagnent fréquemment d'une réaction péricardique importante en fin de grossesse avec risque de tamponnade avant ou après la naissance.

- De dépister des malformations cardiaques ou extra-cardiaques associées.
- De découvrir des troubles du rythme accessibles à un traitement transplacentaire ou transamniotique.

ü Mais l'enregistrement peut être difficile et gêné par :

- Les mouvements du fœtus,
- Un hydramnios,
- Un oligoamnios, surtout si le dos fœtal est antérieur,
- Une obésité maternelle,
- Les tumeurs trop petites ne sont pas décelées.

4. Discussion en fonction des données échocardiographiques :

En pratique, deux situations sont à distinguer. La première correspond à la mise en évidence initiale de tumeurs multiples.

Le diagnostic est alors celui de rhabdomyomes cardiaques dont le pronostic est principalement lié à leur association possible avec des lésions cérébrales s'intégrant dans une sclérose tubéreuse de Bourneville (STB).

La seconde situation correspond à la mise en évidence d'une tumeur unique, et la difficulté sera alors d'établir le diagnostic exact, en effet, plusieurs étiologies doivent être, dans ce cas, évoquées.

i. Tumeurs multiples :

Ø Rhabdomyomes cardiaques :

Le diagnostic est donc celui de rhabdomyomes cardiaques. Ils constituent la première étiologie de tumeur cardiaque durant la période prénatale et chez l'enfant. Il s'agit de lésions modérément hyperéchogènes, arrondies, ovalaires, parfois polylobées, pouvant être situées partout au sein du tissu (plus fréquemment au niveau des ventricules) cardiaque et dont la taille est variable (image n°22). Ces tumeurs peuvent grossir jusqu'au troisième trimestre. Elles sont peu souvent

associées à des complications cardiaques et régressent en général dans la petite enfance.

L'antécédent de sclérose tubéreuse de Bourneville est retrouvé dans 20% à 40% des cas.

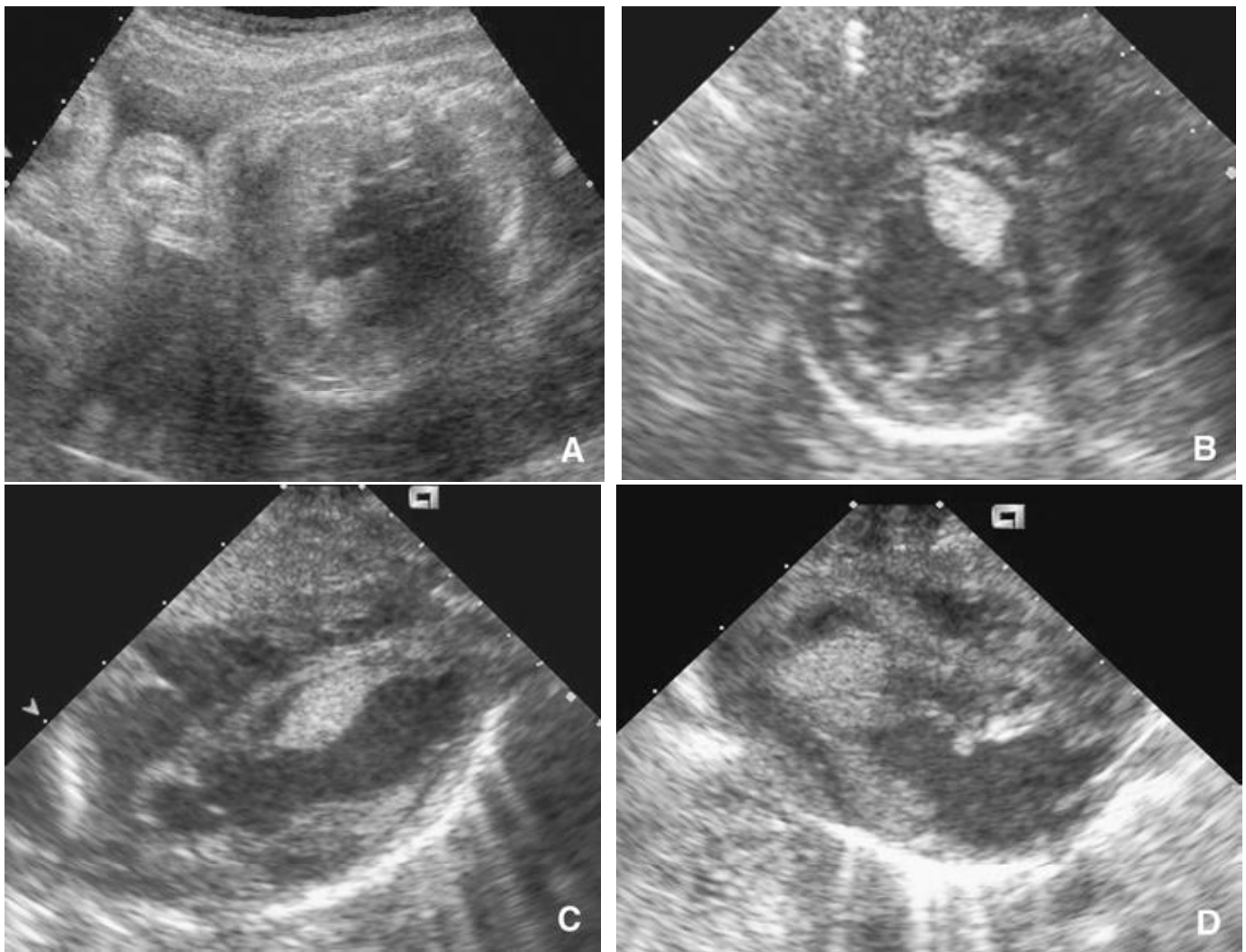


Image n° 22 : grossesse gémellaire bichoriale biamniotique. Fille indemne, garçon atteint de sclérose tubéreuse de Bourneville. Pas d'antécédents familiaux.

A. Échographie anténatale. Coupe longitudinale par le ventricule gauche et l'aorte : tumeur dans la paroi postérieure du ventricule gauche et le septum interventriculaire.

B, C. Échographies postnatales. Coupes transversale et longitudinale par le ventricule gauche (B, C) : tumeur à extension intracavitaire. Petite tumeur à la racine de l'anneau mitral (D). [9]

Ø Lésions cérébrales de la sclérose tubéreuse de Bourneville :

En dehors de ces rares situations de complications cardiaques, le pronostic est lié à l'association potentielle avec des lésions cérébrales, tubers sous-corticaux, ou des nodules sous-épendymaires s'intégrant dans une STB. En effet, les rhabdomyomes cardiaques représentent la manifestation prénatale la plus fréquente de cette pathologie. Les lésions cérébrales sont, le plus souvent, mises en évidence par IRM et plus rarement par échographie.

En raison de la faible incidence de la STB et de l'absence d'études portant sur de larges cohortes, la fréquence de l'association prénatale entre rhabdomyomes et lésions cérébrales et le devenir des enfants chez qui cette association a été mise en évidence ne sont pas bien connus.

Une série de 49 fœtus avec diagnostic prénatal de rhabdomyomes cardiaques, issus de deux centres (Service d'Echographie et Diagnostic Anténatal, Hôpital Paule de Viguié, Toulouse et Service de Cardiologie Pédiatrique, Institut de

Puériculture et Périnatalogie/Maternité, Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris), a été étudiée, entre janvier 1991 et septembre 2004. Chez ces fœtus, des lésions cérébrales ont été diagnostiquées dans 71 % des cas et le diagnostic de STB a été porté dans 82 % des cas avec 75 % de formes sporadiques. Parmi les enfants nés, 50 % avaient des lésions cérébrales dont 7 diagnostiquées en post natal et 40 % avaient des manifestations neurologiques.

ii. Tumeur unique :

Dans cette situation se pose le problème du diagnostic ; en effet, plusieurs étiologies doivent être évoquées.

Ø Rhabdomyomes :

Rarement (environ 10 % des cas), les rhabdomyomes peuvent être uniques. Le diagnostic est alors rendu plus difficile et ce sont les caractéristiques échographiques qui permettent d'y aboutir. Le pronostic est le même que lorsque les tumeurs sont multiples. En effet, il existe de façon constante des lésions infracliniques et le nombre de rhabdomyomes n'est pas corrélé à l'incidence des lésions cérébrales associées.

Ø Le tératome :

Il s'agit du type de tumeur cardiaque le plus fréquent après le rhabdomyome. L'aspect échographique est très différent puisqu'il s'agit de tumeurs hétérogènes parfois volumineuses, à développement péricardique. Les tératomes se développent typiquement en avant des gros vaisseaux et sont souvent associés à un épanchement péricardique. Cet épanchement peut être responsable d'une tamponnade pouvant nécessiter la mise en place d'un drain péricardo-amniotique. Le pronostic postnatal est bon et dépend principalement de la chirurgie. Le tératome est parfois difficile à différencier d'une tumeur de l'OD. (Image 23)



Image n° 23 : Tératome : échographie fœtale (coupe transverse par la racine de l'aorte) . Masse kystique située en avant des gros vaisseaux, s'étendant dans le médiastin en regard de la veine cave supérieure et de l'aorte ascendante. Épanchement péricardique de moyenne abondance. [9]

Ø Le fibrome :

Ce type de tumeur est plus rare et doit faire rechercher des pathologies associées (syndrome de Gorlin*, Wiedemann-Beckwith*{maladie génétique qui se caractérise par une croissance excessive du fœtus : macroglossie, omphalocèle, capacité de développer une tumeur embryonnaire}). Les fibromes apparaissent sous forme d'une tumeur arrondie, unique, peu échogène, parfois obstructive. Ici encore, le pronostic postnatal dépend de la chirurgie.

Bien que la localisation dans l'OD soit rare. Routon* rapporte le cas d'un nouveau né, symptomatique dès la naissance, chez qui l'on découvre, à l'intervention, un fibromyome volumineux, occupant la cavité auriculaire droite, s'étendant dans le péricarde, vers les veines caves et l'OG. (Image n°24)

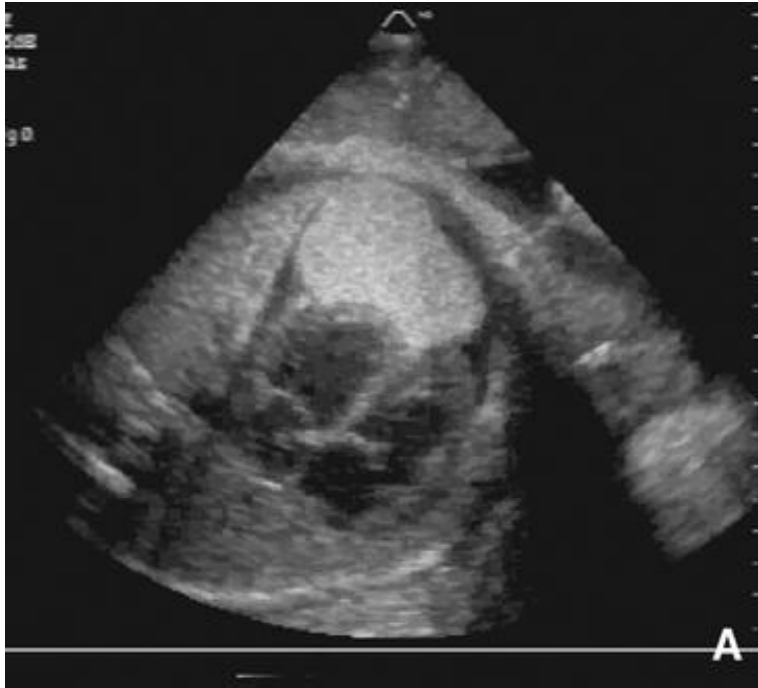


Image n° 24 : échographie anténatale : Fibrome. Tumeur à développement intramyocardique excentrique, enchâssée dans la pointe du ventricule gauche et débordant sur la pointe du ventricule droit dépistée à 6 mois de grossesse. Extrasystolie ventriculaire à la naissance ; aucune intolérance fonctionnelle. Antécédent du père décédé après intervention d'une tumeur cérébrale. [9]

Ø Le myxome :

Les myxomes représentent 50 % des tumeurs bénignes primitives du cœur chez l'adulte, est rare chez l'enfant. Ils se localisent par ordre de fréquence dans l'oreillette gauche (75 %), l'oreillette droite (20 %) et les ventricules (5 %). Cette tumeur est le plus souvent unique. Les localisations multiples sont très rares et se rencontrent en particulier dans les formes familiales.

L'échocardiographie bidimensionnelle est l'examen clé pour plusieurs raisons : elle confirme le diagnostic de la masse, précise son siège d'insertion, sa taille et son retentissement hémodynamique, elle permet aussi de faire le diagnostic différentiel avec d'autres pathologies. Lorsque la masse est étendue à l'artère pulmonaire de même que lorsqu'on suspecte une embolie pulmonaire, l'exploration

chirurgicale de l'artère pulmonaire s'impose dans la perspective d'une embolectomie (figure 25).

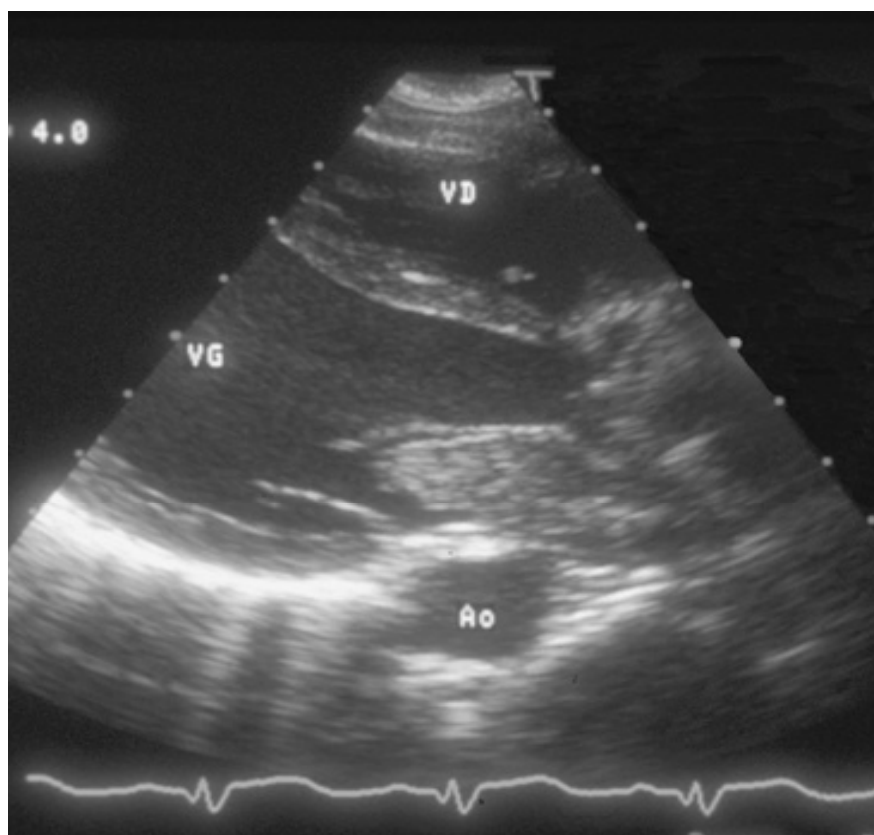


Image n° 25: myxome de l'oreillette gauche. [9]

Ø Les autres tumeurs :

Dans cette discussion, nous ne pouvons éliminer ni les autres tumeurs bénignes, plus rares, ni certaines tumeurs malignes qui semblent, à l'échographie, assez bien limitées, dans un contexte clinique n'évoquant pas d'emblée la malignité.

LUDOMIRSKY rapporte le cas d'un nourrisson de 3 mois, paucisymptomatique (souffle cardiaque), chez qui l'échocardiographie met en évidence une masse ovoïde du VD, se prolongeant dans l'orifice pulmonaire : il s'agit d'un sarcome indifférencié.

Ø Les masses non tumorales :

Une tumeur cardiaque est parfois difficile à différenciée d'un thrombus intracardiaque, qui a souvent la même échostructure. Le contexte clinique est différent ;

un thrombus de l'OD peut être la complication d'un cathéter veineux central, chez un nouveau-né. Des artéfacts tels des « trapping » de sang peuvent simuler une masse tumorale.

b. Echographie post-natale :

Dans la pathologie tumorale, la radiographie thoracique et l'ECG n'apportent pas de signes spécifiques.

L'échocardiographie est l'examen clé du diagnostic, non pas le mode TM (Échocardiographie temps-mouvement), mais l'échographie bidimensionnelle (transoesophagienne et transthoracique) avec l'étude doppler. Les ultrasons localisent et délimitent parfaitement la ou les tumeurs, précisent le caractère homogène kystique ou infiltrant, apprécient le retentissement hémodynamique sur les appareils valvulaires ou sur les cinétiques pariétales. [80]

1. L'échographie transthoracique à codage couleur

En 1983, ALAN [84] décrit deux cas de tumeurs intracardiaque (plus particulièrement des rhabdomyomes) ayant bénéficié de l'apport du codage couleur.

En substituant aux échelles de gris une échelle de couleur, il a pu définir facilement l'extension du tissu tumoral par rapport au tissu myocardique et définir nettement le site et l'extension de la zone d'insertion de la tumeur au septum.

2. L'échographie transoesophagienne : [1]

Dans quelques cas en effet, l'échographie bidimensionnelle transthoracique ne permet pas d'avoir une certitude diagnostique, surtout lorsqu'il est impossible d'obtenir une bonne fenêtre « acoustique ».

Pratiquée chez des adultes ou de grands enfants, l'échographie transoesophagienne : permet d'éviter les interférences transducteur et cavité

cardiaque du fait de l'absence de structure pouvant absorber les ultrasons : le capteur est descendu dans l'œsophage au contact de la paroi auriculaire, ce qui évite les interférences dues à la paroi thoracique et à l'aire pulmonaire ; le manque d'échogénicité est cependant rarement en cause chez l'enfant.

Elle permet aussi d'explorer particulièrement les structures cardiaques proches de la paroi œsophagienne, comme l'oreillette gauche et la paroi supérieure du septum interauriculaire, l'auricule gauche. [81]

La supériorité de l'échographie transoesophagienne apparaît donc pour le diagnostic des masses intracardiaques de petite taille, et lorsque le diagnostic de masse cardiaque a déjà été porté par l'échographie transthoracique, elle apporte des renseignements supplémentaires sur la nature de la masse visualisée, sa structure, sa taille, sa mobilité, le siège de son implantation et son extension éventuelle.

Elle permet aussi de rétablir un diagnostic correct devant des aspects transthoraciques faussement négatifs ou faussement positifs.

En 1980, ENGBERDING [83], dans son étude portant sur les tumeurs cardiaques, signale que si la tumeur cardiaque est diagnostiquée dans 94% des cas par l'échographie transthoracique, l'échographie transoesophagienne permet de détecter 100% de ces tumeurs.

La limitation à cette technique est liée à son caractère semi invasif : si une anesthésie locale est suffisante chez l'adulte, il faut recourir à l'anesthésie générale chez l'enfant ; les échecs d'introduction de la sonde s'élèvent en effet à 50% lorsqu'une simple sédation est effectuée. La taille du matériel limitait encore ces dernières années l'utilisation de cette méthode, et l'expérience restait encore assez limitée chez l'enfant. [82]

3. L'échographie doppler :

Associé à l'échographie TM ou bidimensionnelle qui montrent seulement l'image de la tumeur, le mode doppler pulsé et continu permet de compléter le bilan lésionnel par des données fonctionnelles.

Le gradient de pression transvalvulaire entre oreillette gauche et ventricule gauche (calculé par la formule simplifiée de BERNOUILLI* à partir de la vitesse maximale du flux diastolique transvalvulaire) permet d'évaluer l'importance de l'obstacle à l'éjection mitrale ; il en est de même pour les obstructions intraventriculaires.

L'étude morphologique des caractères du flux sanguin auriculoventriculaire est faite à partir d'une image apicale des quatre cavités. [85]

4. Apport entre échographie cardiaque, angiographie et cathétérisme, indications et limites :

L'échographie, associée ou non au cathétérisme et à l'angiographie (Image n° 26), permet un dépistage plus facile et précoce. Avec l'apparition d'appareils de haute définition, couplés au doppler pulsé, à l'enregistrement en mode TM, c'est devenu un examen performant dans le diagnostic précoce mais aussi la prise en charge et la surveillance des tumeurs cardiaques.

REY rapporte 8 cas de tumeurs du nouveau né et de l'enfant, diagnostiquées par échographie uni- et bidimensionnelles pour 4 cas, unidimensionnelle pour les 4 autres. L'angiographie a confirmé le diagnostic dans 6 cas dont 3 avec contrôle anatomique.

Dans la série de 8 observations de nourrissons de 28 jours à deux mois du service de chirurgie cardio-vasculaire et thoracique de l'hôpital AENNEC, la masse tumorale a été visualisée 6 fois en échographie ; dans 2 cas, seul l'épanchement péricardique isolé était observé. En revanche, l'angiographie réalisée 7 fois a toujours permis de mettre en évidence la tumeur. L'échographie a été jugée

suffisante dans une observation ou la chirurgie a été réalisée sans angiographie préalable. [79] [86]

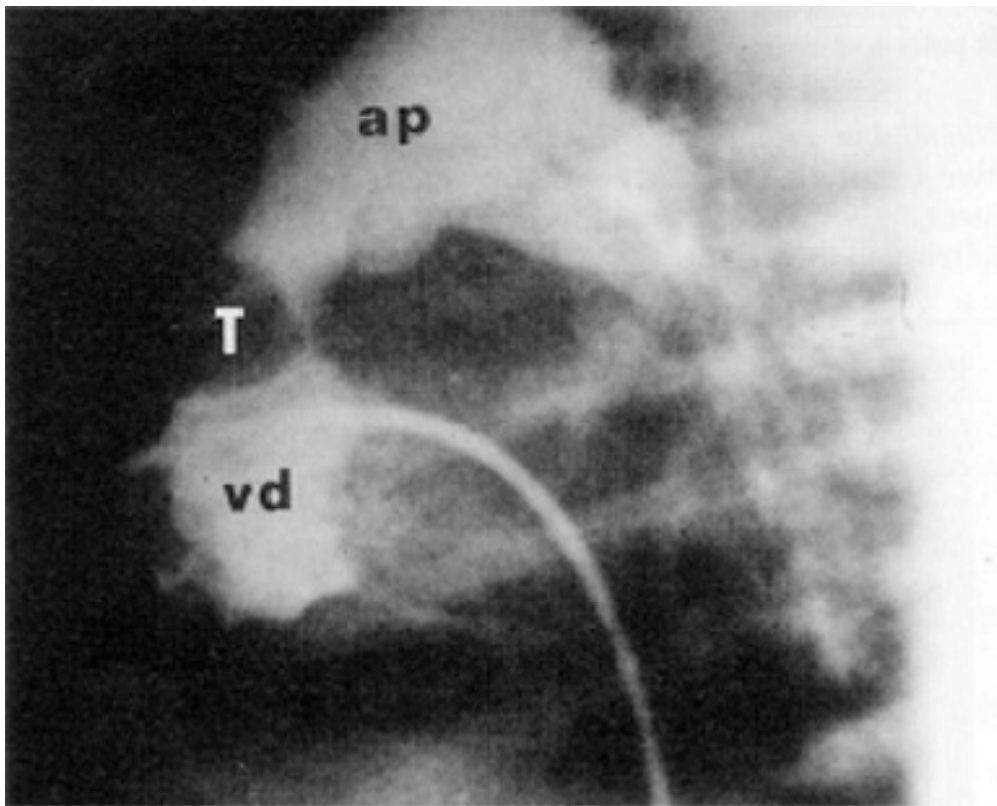


Image n° 26 : angiographie de l'infundibulum pulmonaire, ap : artère pulmonaire, vd : ventricule droit, T : tumeur. [1]

L'échographie, en faisant le diagnostic de tumeur :

- ü Apporte des éléments d'orientation quant à sa nature histologique
- ü Evalue son retentissement sur l'hémodynamique cardiaque par l'étude de flux doppler ;
- ü Pose en mieux les indications du cathétérisme et de l'angiographie.
- ü On distingue :
 - Les indications d'urgence ou il faut intervenir rapidement = l'échographie peut être une alternative au cathétérisme lorsque l'enfant est dans un état critique.

- Les situations potentiellement urgentes=les données échographiques orientent vers une tumeur chirurgicale (tératome péricardique avant l'apparition de signes de décompensation, tumeur pédiculée avec risque de mort subite).L'intervention est programmée rapidement.

Le contexte et/ou l'échographie permettent de porter un diagnostic : c'est surtout le cas du rhabdomyome .lorsque l'enfant n'est pas ou peu symptomatique, que les flux doppler ne sont pas perturbés, on peut surseoir au cathétérisme et à l'intervention, connaissant le potentiel régressif de ces tumeurs.

Le cathétérisme et l'angiographie permettent toutefois :

- § De dépister des tumeurs de petites tailles,
- § De faire le diagnostic d'hémangiome,
- § De préciser les gradients de pression.

Mais l'échographie peut :

- § Ne pas mettre en évidence une tumeur masquée par un épanchement péricardique.
- § Ne pas différencier une tumeur intrapéricardique d'une tumeur intracardiaque et entrainer, une intervention qui n'aurait sans doute pas eu lieu (tumeur non obstructive chez un enfant asymptomatique).
- § Elle présente, ses limites diagnostiques en cas de petites tumeurs intrapariétales, telles que hamartomes du tissu de conduction ou mésothéliomes du nœud auriculoventriculaire. L'apport récent du doppler tissulaire à codage couleur permettra peut-être d'améliorer la sensibilité de l'examen et de différencier le myocarde normal du tissu tumoral anormal [2].

5. Aspects échographiques des tumeurs les plus rencontrées chez l'enfant et leurs localisations :

i. Rhabdomyome cardiaque : [87] [88] [9] [79]

Se présente sous forme de nodules souvent multiples, de taille variable, d'échogénicité plus importante que le myocarde avoisinant, soit strictement intramyocardique, soit probablement dans une cavité cardiaque.

Il donne donc deux types d'imagerie en échographie :

- ü Lorsque le développement est strictement intramyocardique, on observe un épaissement localisé d'une paroi, soit le septum interventriculaire (pouvant réaliser l'aspect d'hypertrophie septale asymétrique), soit la paroi postérieure ou l'apex. La tumeur refoule les cavités cardiaques voisines, les contours sont irréguliers. La tumeur est plus échogène que le myocarde avoisinant, et paraît parfois granitée. la compliance ventriculaire est altérée.
- ü Dans d'autres cas on observe un nodule ou une masse polyploïde faisant saillie au niveau de la chambre de remplissage, de la pointe, ou de la chambre de chasse d'un ventricule. La tumeur est généralement mobile avec le cycle cardiaque et peut entraîner un obstacle à l'éjection ventriculaire.

Le rhabdomyome cardiaque est multiple dans 90% des cas, et peut siéger dans toutes les parties du cœur. Et en particulier l'apex, siège fréquent de nodules de petite taille.

L'échographie permet également, d'assurer la surveillance évolutive du rhabdomyome cardiaque, si l'abstention thérapeutique a été retenue, ou après exérèse. Plusieurs cas de figures sont possibles :

- ü Régression échographique de la tumeur, dans des délais de 17 mois à 6 ans, voire 14ans.
- ü Plus rarement apparition au cours de la surveillance d'un syndrome obstructif ou rythmique conduisant à une intervention chirurgicale,

ù Après exérèse disparition des images pathogènes laissant place à des espaces claires, vides d'échos. Ces aspects de « cratère tumoral » peuvent, comme l'a apporté BIANCANELLO, disparaître rapidement, les mouvements de la paroi ventriculaire peuvent se normaliser, même s'il persiste toujours des signes électrocardiographiques (onde Q, inversion de l'onde T).L'utilisation de codage couleur permettrait une meilleure visualisation de la tumeur qu'avec l'échographie noir et blanc (image n° 27).



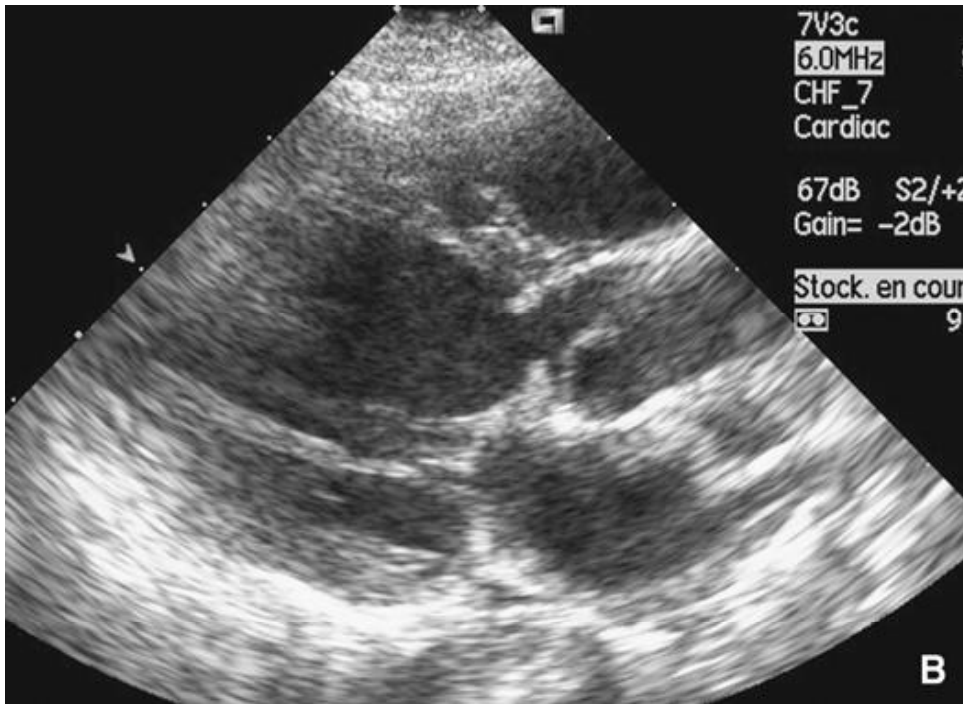


Image n° 27 : Petite fille à la naissance (A) présentant de multiples tumeurs intracardiaques évoquant une sclérose tubéreuse de Bourneville. Tumeur sous-aortique engendrant un gradient instantané maximal de 110 mm Hg. Évolution vers la dégénérescence fibreuse de la tumeur sous-aortique avec persistance du gradient. Spasmes en flexion bien contrôlés par le traitement antiépileptique (Sabril®). Développement psychomoteur relativement bon. (B) Intervention chirurgicale vers l'âge d'un an et demi en raison du bon développement. Diminution progressive de l'extrasystolie ventriculaire. [9]

ii. Fibrome cardiaque : [79] [1] [3][80]

L'échocardiographie est le plus souvent suffisante pour le diagnostic et la localisation du fibrome.

Le fibrome se présente comme un nodule, en général unique et ovoïde pouvant être enclavé dans une paroi ventriculaire ou prolabé dans une cavité ventriculaire. (Image 28)

Il siège le plus souvent au niveau du septum interventriculaire ou de la paroi libre du ventricule gauche. Il est plus rarement situé au niveau de la paroi du ventricule droit. L'échographie permet également d'évaluer l'existence d'une obstruction intracardiaque, en particulier de la voie de chasse du VG.

Les fibromes des muscles papillaires ou de la valve mitrale sont exceptionnels.

L'écho-bidimensionnelle permet de préciser la taille, la forme, la mobilité ainsi que la dynamique des parois cardiaques. Elle permet aussi d'assurer le suivi évolutif d'une tumeur ainsi que de programmer une éventuelle résection.

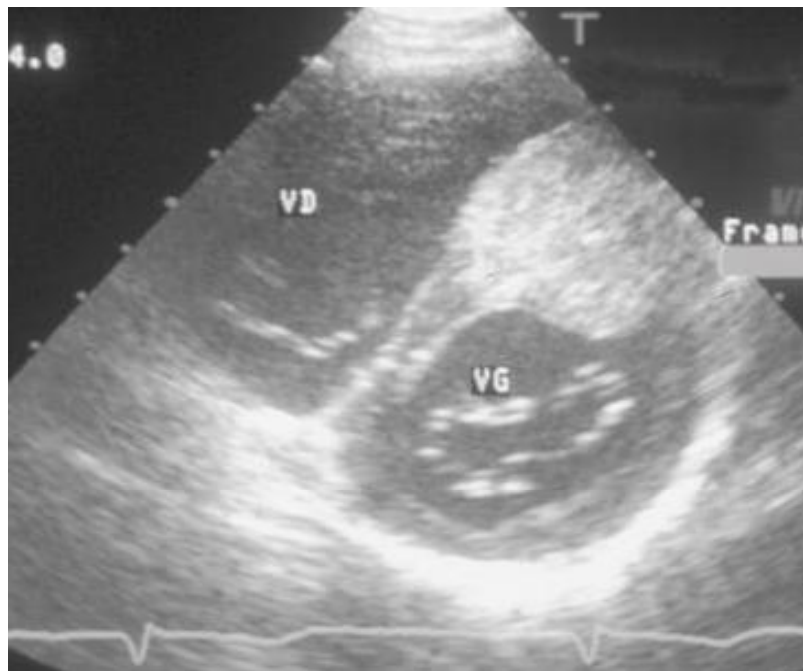


Image n° 28: Fibrome du septum. Jeune garçon suivi depuis sa naissance pour une tumeur cardiaque ; un oncle opéré d'une tumeur cérébrale (Recklinghausen) ; une tante opérée d'une tumeur médullaire ; un cousin décédé d'une tumeur cérébrale. Souffle connu depuis l'âge de 1 mois ; bilan réalisé à 7 mois ; découverte de la tumeur ; absence de tumeur cérébrale ; absence d'atteinte neurologique chez le patient, opéré d'un fibrome frontal. Importante tumeur unique à développement intramyocardique dans le septum interventriculaire antérieur. [9]

iii. Le myxome :

Le diagnostic du myxome a largement bénéficié de l'apport de l'échocardiographie transthoracique et transoesophagienne.

Dans 74% des cas, le myxome est localisé au niveau de l'oreillette gauche.

Il est appendu au septum interauriculaire par un pédicule prenant naissance au niveau de la fosse ovale. Les myxomes sont rarement multiples dans une même cavité cardiaque et sont plus souvent localisés dans plusieurs cavités. [1,3, 2, 80, 9,79] (Image : 29)

En 1972 l'étude de STEINK [92] recense 35 myxomes intracardiaques chez des enfants :

- 23 au niveau de l'oreillette gauche
- 4 dans le ventricule gauche
- 3 dans l'oreillette droite
- 3 dans le ventricule droit
- 2 développés aux dépens de la valve

Une étude plus récente faite en Tunisie (par R. Denguir) sur les myxomes cardiaques à propos de 20 cas chez des adultes dont l'âge moyen est de 49 ans. Chez qui une échocardiographie a été réalisée, a permis de visualiser la tumeur dans tous les cas et d'étudier les principales caractéristiques (la localisation, la taille, la base d'insertion et le retentissement de la tumeur sur le jeu valvulaire).

Cette étude a pu joindre les données de la littérature en montrant que tous les myxomes sont de siège auriculaire et surtout (auriculaire gauche) (tableau 13).

L'échocardiographie TM permet le diagnostic de la plupart des myxomes de l'oreillette gauche prolabant dans le ventricule en diastole [89].

Tableau 13: Répartition selon le siège de la tumeur et de sa base d'implantation d'après (R.Denguir) 2005. [89]

Siege de la base d'implantation de la tumeur	OG	OD	OD+OG
Septale	9	-	2
Toit de l'oreillette	3	2	-
Paroi de l'oreillette	2	-	-
SIA+paroi de l'oreillette	-	2	-



Image 29 : Nouveau né présentant un myxome obstruant la chambre de chasse du ventricule droit. Pressions suprasystémiques dans le ventricule droit avec inversion de la courbure septale. Ablation chirurgicale curative. [9]

TM : tumeur.

iv. Le tératome :[15,3,1,9,79]

Les tératomes sont les 3ème tumeurs les plus fréquentes chez l'enfant, et classé les quatrièmes dans les séries chirurgicales ; Plus souvent, le diagnostic de cette volumineuse tumeur congénitale est porté lors d'une échocardiographie fœtale au cours de la grossesse, ce qui permet l'exérèse dès la naissance.ils sont situé principalement au niveau des cavités péricardiques.

L'examen objective souvent la présence d'un épanchement péricardique abondant, et localisé en son sein, une tumeur dont la nature polykystique est bien mise en évidence.

Cette masse antérieure, intrapéricardique en rapport avec la racine aortique a un aspect hétérogène associant des zones denses hyperéchogènes, et des zones plus claires.

v. Hémangiome cardiaque : [79] [9]

Ces tumeurs bénignes peuvent se développer dans n'importe quelle cavité cardiaque. Elles sont habituellement asymptomatiques. Elles peuvent se manifester par une dyspnée d'effort, des arythmies ou une symptomatologie en rapport avec une atteinte péricardique habituellement hémorragique. Elles peuvent se développer dans la paroi ou dans les cavités avec une attache endocardique. Ces masses sont souvent hémorragiques.

Radiologiquement, les hémangiomes sont hyperéchogènes en échographie, hétérogènes en TDM sans injection et se rehaussent de façon habituellement intense après injection. En IRM, ces tumeurs ont les mêmes caractéristiques que les hémangiomes hépatiques. (Image : 30)

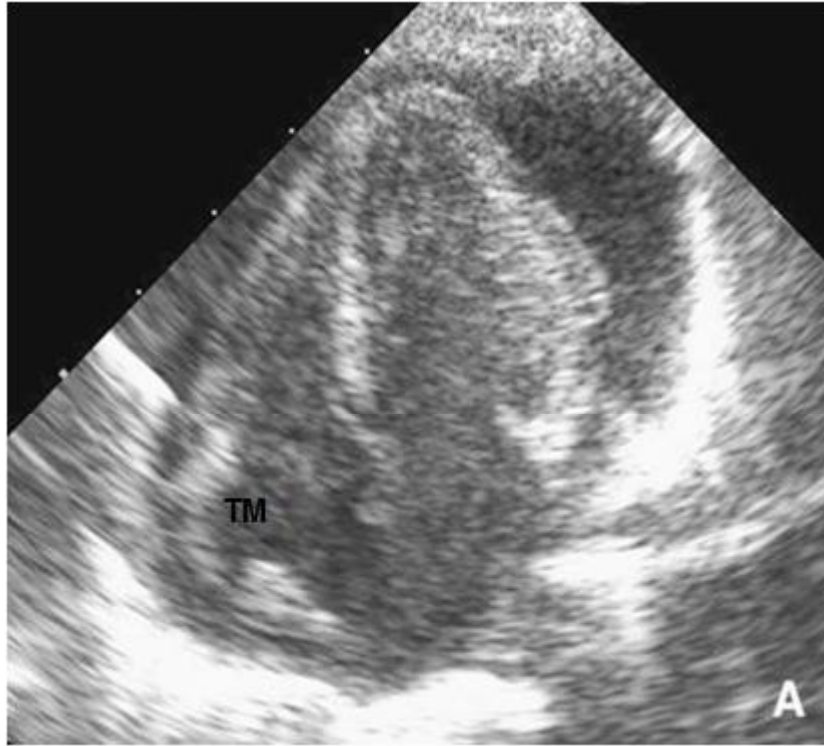


Image n° 30 : Hémangiome. Découverte d'un épanchement péricardique en anténatal. Récidives malgré de multiples ponctions et drainages. Biopsie chirurgicale. Diagnostic anatomopathologique (service d'anatomie et pathologique, Hôpital Lariboisière) .la tumeur se projetant sur le fond de l'oreillette droite.

vi. Lipomes :

Les lipomes sont habituellement uniques, peuvent être très petits ou très grands, et multiples. Ce sont des masses graisseuses jaunes, lisses, à localisation le plus souvent épicaudique. On en trouve sur les valves cardiaques où elles peuvent simuler un myxome ou une végétation. Dans le péricarde, elles apparaissent comme des kystes et sont responsables d'épanchements péricardiques. Les lipomes de l'endocarde et du myocarde sont habituellement encapsulés et petits. L'échocardiographie montre une masse échogène, non mobile. [79],[3]

vii. Les tumeurs malignes primitives et secondaires:

L'échographie permet de façon non vulnérante de détecter l'épanchement péricardique et de voir la masse tumorale, son degré d'extension, son siège exact et sa taille. Elle permet aussi de juger de la consistance, de la mobilité de la tumeur, de vérifier la liberté des autres cavités cardiaques, et de surveiller l'évolution de la masse tumorale pendant et après le traitement.

Les aspects observés sont variables :

- Epaissement diffus ou localisé de la paroi ventriculaire ou associé à un trouble de la cinétique,
- Masse échogène sur une valve,
- Masses polyploïdes fixées ou mobiles dans les cavités atteintes,
- Epanchement péricardique avec ou sans tamponnade,
- Aspect de cardiopathie hypertrophique diffuse (décrit au cours d'infiltration myocardique par des cellules leucémiques ou lymphoblastiques) ;

L'échographie permet en outre de vérifier l'extension des masses tumorales vers les veines pulmonaires ou la veine cave inférieure, le retentissement de l'infiltration tumorale sur les valves auriculo-ventriculaires [1].

RIGGS en 1981, a décrit deux cas d'extension à l'oreillette droite de tumeurs de valves par la veine cave inférieure. Dans un des cas, la tumeur occlut un ostium secundum du septum atrial. La masse est immobile [93].

Dans des études plus récentes, rapportant sur 149 tumeurs cardiaques primitives, dont 31 sarcomes, 43,5 % des tumeurs siégeant au niveau du cœur droit, et 80% des tumeurs siégeant au niveau du péricarde correspondaient à des tumeurs malignes primitives en l'occurrence à des sarcomes.

Mais l'échocardiographie est parfois prise en défaut, surtout en l'absence d'épanchement, et surtout en cas de néoplasie du ventricule droit.

La répétition des examens échographiques et l'utilisation d'autres examens complémentaires non invasifs en cas de suspicion de cancer secondaire ou primitif cardiaque permettent de confirmer ou d'infirmer le diagnostic. L'échographie transoesophagienne apporte un excellent complément à l'échographie transthoracique. (Image : 31)

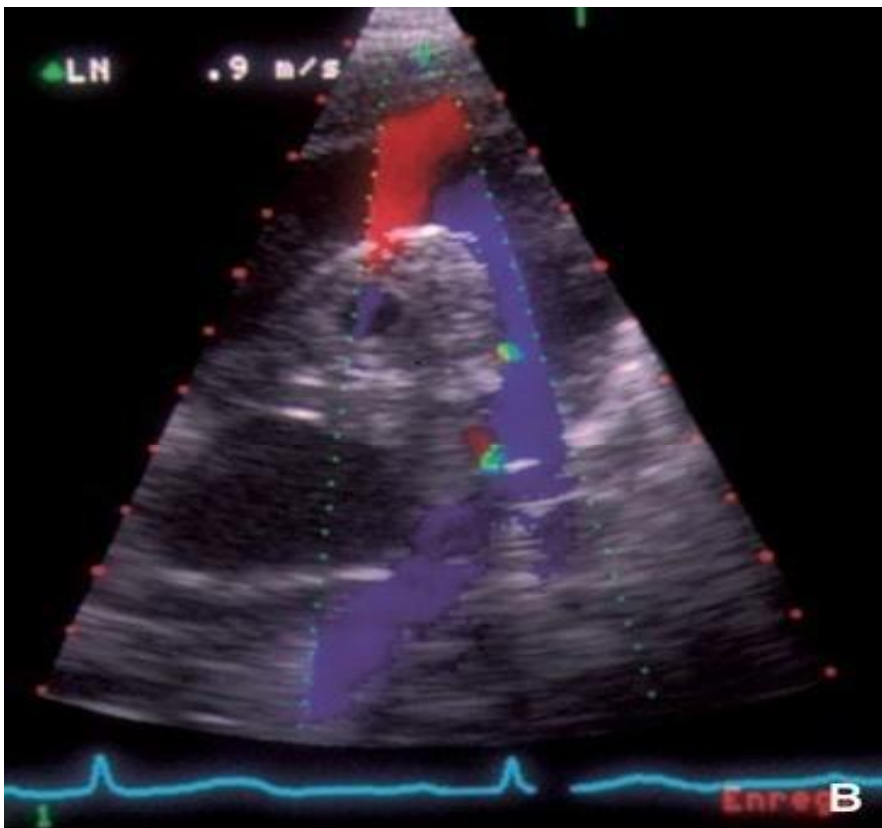


Image n°31: Tumeur arrondie au fond de l'oreillette droite due à l'extension d'un lymphome. Infiltration périvasculaire avec diminution de calibre de l'artère pulmonaire droite. Guérison complète sous chimiothérapie. [9]

D. Autres techniques d'imagerie :

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. Néanmoins, la caractérisation tissulaire et un bilan plus précis peuvent nécessiter le recours à l'IRM et au scanner avec synchronisation (ou gating) cardiaque.

a. La tomодensitométrie :

L'exploration par tomодensitométrie doit, dans un premier temps, être réalisée sans injection de produit de contraste afin d'évaluer les densités spontanées du processus tumoral et rechercher des calcifications tumorales. D'autres composantes tissulaires vues en IRM peuvent être aussi caractérisées en scanner : hémorragie récente, nécrose, graisse. L'injection de produit iodé permet une délimitation des tumeurs, notamment intracavitaires, et l'analyse des rapports tumoraux avec les structures cardiaques (Image : 32). Le protocole d'injection doit avoir pour but une opacification optimale de l'ensemble des cavités. Un rehaussement tumoral est recherché dans le même temps. En cas de suspicion de malignité, le bilan d'extension peut être réalisé dans le même temps. Le bilan pré-chirurgical est au mieux réalisé avec gating cardiaque à l'aide d'un scanner multidétecteur récent (plus de 16 barrettes). Ces appareils offrent de meilleures résolutions spatiale et temporelle que les scanners conventionnels et la possibilité de reconstructions multiplanaires ou d'imagerie dynamique multiphase (gating rétrospectif). Il peut parfois être nécessaire de réaliser un coroscanner pour juger des rapports entre la tumeur et les artères coronaires.

Le bilan tumoral et cardiaque est donc multimodal et doit être adapté à chaque patient. L'imagerie en coupes permet de déterminer la nature et la

résécabilité de la lésion. Elle participe au bilan d'extension et au suivi évolutif des lésions malignes. [78,95, 96]

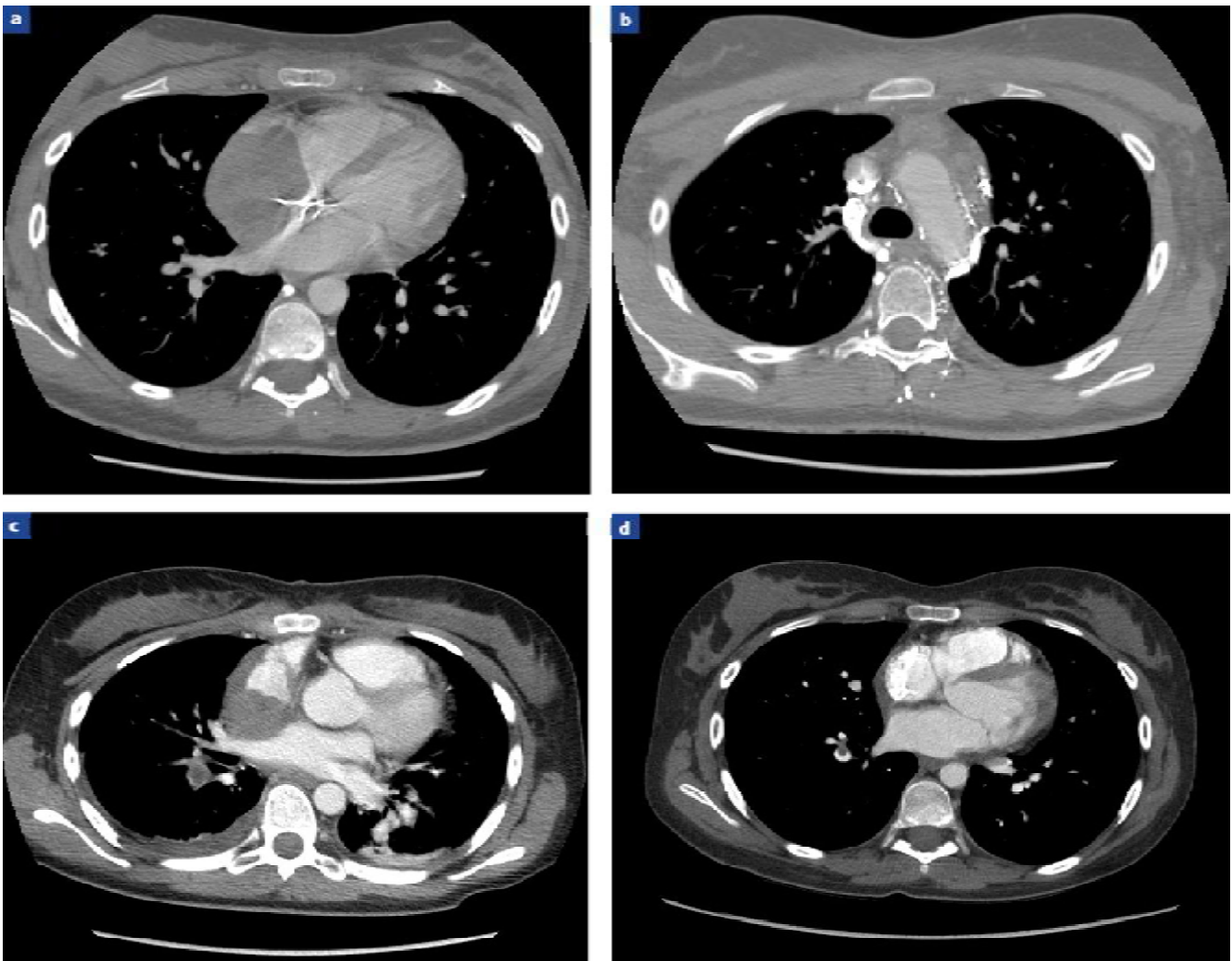


Image n° 32 : tomodensitométries (TDM) coupes axiales après injection d'iode ;

a : TDM préopératoire, coupe 4 cavités. Tumeur de l'oreillette droite, développée aux dépens de son bord libre, obstruant sa lumière et comprimant l'oreillette gauche ; **b** : TDM préopératoire, coupe au niveau de la crosse de l'aorte. Adénopathies médiastinales antérieures préaortiques et para-aortiques gauches ; **c** : TDM postopératoire, coupe passant par l'oreillette gauche. Résidu tumoral postopératoire en arrière de l'oreillette droite, comprimant l'oreillette gauche. Volumineuse embolie pulmonaire centrale droite **d** : TDM en fin de traitement, coupe passant par l'oreillette gauche. Masse tissulaire para-cardiaque droite résiduelle. Embolie pulmonaire de l'artère lobaire inférieure droite. [95]

b. Imagerie par résonance magnétique :

Bien que l'échocardiographie est l'examen conventionnel qui permet d'étudier les masses et les tumeurs intra-cardiaque, l'IRM peut à son tour assurer une meilleure visualisation des tumeurs et donner une claire idée sur son siège, ses dimensions, l'état des structures adjacentes et sur les caractéristiques du signal tumoral.

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

Le protocole IRM peut être décomposé en trois phases :

- étude statique (caractérisation tissulaire et morphologique) ;
- étude dynamique (mobilité de la tumeur, rapports intra-cavitaires, retentissement sur la fonction cardiaque et sur les valves) ;
- étude du rehaussement tumoral (perfusion et rehaussement tardif).

Une étude récente menée au Etats Unis, ayant pour but d'évaluer l'intérêt de l'imagerie par résonance magnétique dans la mise en évidence des tumeurs cardiaques chez l'enfant ; Ceci en faisant collaborer plusieurs centres d'imagerie de différents pays (15 centres de 4 pays). Parmi les critères d'inclusions des cas étudiés on trouve l'âge qui doit être inférieur à 18 ans, l'IRM cardiaque doit être réalisée entre 1998 et 2010 et une preuve histologique qui confirme le diagnostic. [96,97]

En terme de cette étude et on se basant sur les données de la littérature , on a constater que l'IRM a une valeur prédictive considérable dans le diagnostic des masses cardiaques et ceci grâce à un large spectre des données fournies par a cette technique d'imagerie .dans cette série américaine presque tous les cas étudiés n'avaient pas un diagnostic de certitude mais plutôt une suspicion diagnostic de

telle ou elle tumeur selon un regroupement de critères radiologique comme le montre le tableau si dessous.

Tableau 14 : le diagnostic le plus probable des tumeurs cardiaques selon certains critères radiologiques sur l'IRM d'après les constatations des études américaines par (Rebecca S. Beroukhim). [96]

Tumor Type	Location	SSFP	T1	T1 + Fat Sat	T2	FPP	MDE	Other
Fibroma	Intramyocardial, ventricular septum or free wall*	-	±	±	±	No*	++ (well-defined border ± dark core)*	Can be in an atypical location
Rhabdomyoma	Intramyocardial or intracavitary, attached to myocardium	±	±	±	+	No*	—	
Malignant	Infiltrative†		±		±	Variable	± (if + then heterogenous appearance)	History of malignancy
Vascular‡	Variable	±	-	-	+ (variable)	Strong*	+ (variable and heterogenous)	Consider malignant tumor
Thrombus	Mural or intraluminal*	-	-	-	-	No*	—*	MDE sequence, long inversion time
Myxoma	Typically left atrium but can be in any chamber	±	±	±	+	No	±*	Irregular, pedunculated, mobile*
Fibroelastoma	Pedunculated, mobile endocardial or valvular mass	-	-	-	-	No		
Pleuropericardial cyst	Right cardiophrenic angle	+++*	-	-	+++*	No	-	Smooth-walled and well-defined
Purkinje cell tumor	Ventricular myocardium		+++*	—*	-	No		Ventricular arrhythmia*
Teratoma	Intrapericardial (usually compressing SVC and/or RA)	±				No		Multilocular bosselated mass with solid and cystic areas
Lipoma§	Any chamber	-	+++*	—*	±	No	-	

(*) critère d'appui nécessaire pour le diagnostic, (†)Infiltrative : 1) tumeur passant par un plan annulaire ou traversant plusieurs couches tissulaires cardiaques 2) envahissement du parenchyme cardiaque et d'autres structures extra-cardiaques 3) infiltration des gros vaisseaux comme la veine cave supérieure et inférieure, (‡) tumeurs a fort apport vasculaire y compris (hémangiome, les tumeurs vasculaires malignes, et le paragangliome), § le lipome n'as pas été inclus dans l'étude car il n y avait aucun cas signalé .

(-)Iso ou hypo intense, (+/-) intensité variable, (++) hyperintense, (fat sat) saturation en graisse, (FPP) première perfusion myocardique, (MDE) rehaussement myocardique tardif, (RA) oreillette droite, (SSFP) état stationnaire de la précession, (SVC) veine cave supérieure.

Cependant l'IRM trouve certaines limites comme : la difficulté de faire la différence entre certaines tumeurs malignes et autres tumeurs bénignes à retentissement grave. Elle ne peut pas distinguer entre des type de tumeurs richement vascularisées (hémangiome) et autres masses vascularisées avec un large potentiel de malignité (angiosarcome), ni faire la différence entre les masses d'origine tumorale et certaines malformations cardiaques et aussi avec des types de tumeurs endocrines (paragangliome).

C'est pour cela il faut mettre en considération la possibilité de passer à la chirurgie devant toute tumeur cardiaque hypervascularisée sur l'IRM. Autres difficultés sont liées aussi à la mobilité du cœur (contractions et mouvements respiratoires), impliquant une réduction optimale de la durée des séquences, une synchronisation à l'électrocardiogramme (ECG) et la réalisation de séquences en apnée. Ces dernières contraintes peuvent limiter l'exploration chez certains patients arythmiques ou dyspnéiques.

Les rapports des tumeurs à développement endocavitaire sont mieux explorés lors des séquences de ciné-IRM réalisées dans un second temps. Elles permettent une délimitation précise de l'implantation tumorale, du relief de la tumeur et de sa mobilité. En revanche, ces séquences sont sensibles aux artefacts de susceptibilité magnétique et peuvent faire apparaître de fausses anomalies de signal en périphérie des lésions. Le retentissement tumoral sur la contractilité cardiaque et les valves est lui aussi apprécié sur ces séquences.

Enfin, le rehaussement tumoral est évalué au cours des séquences habituellement utilisées dans la pathologie ischémique. (Image : 33)

L'IRM est aussi utilisée pour évaluer d'autre organe (cerveau, foie, rein) dans le cadre de la recherche de lésions en faveur de la sclérose tubéreuse de Bourneville.

Dans notre série On avait recours à cet examen pour confirmer le diagnostic de la STB chez un seul cas devant la non-concluance de la TDM (observation n1) ;

ayant montré finalement la présence de multiples images en hypersignal à la substance blanche faisant évoquer une STB. [78,95, 96]

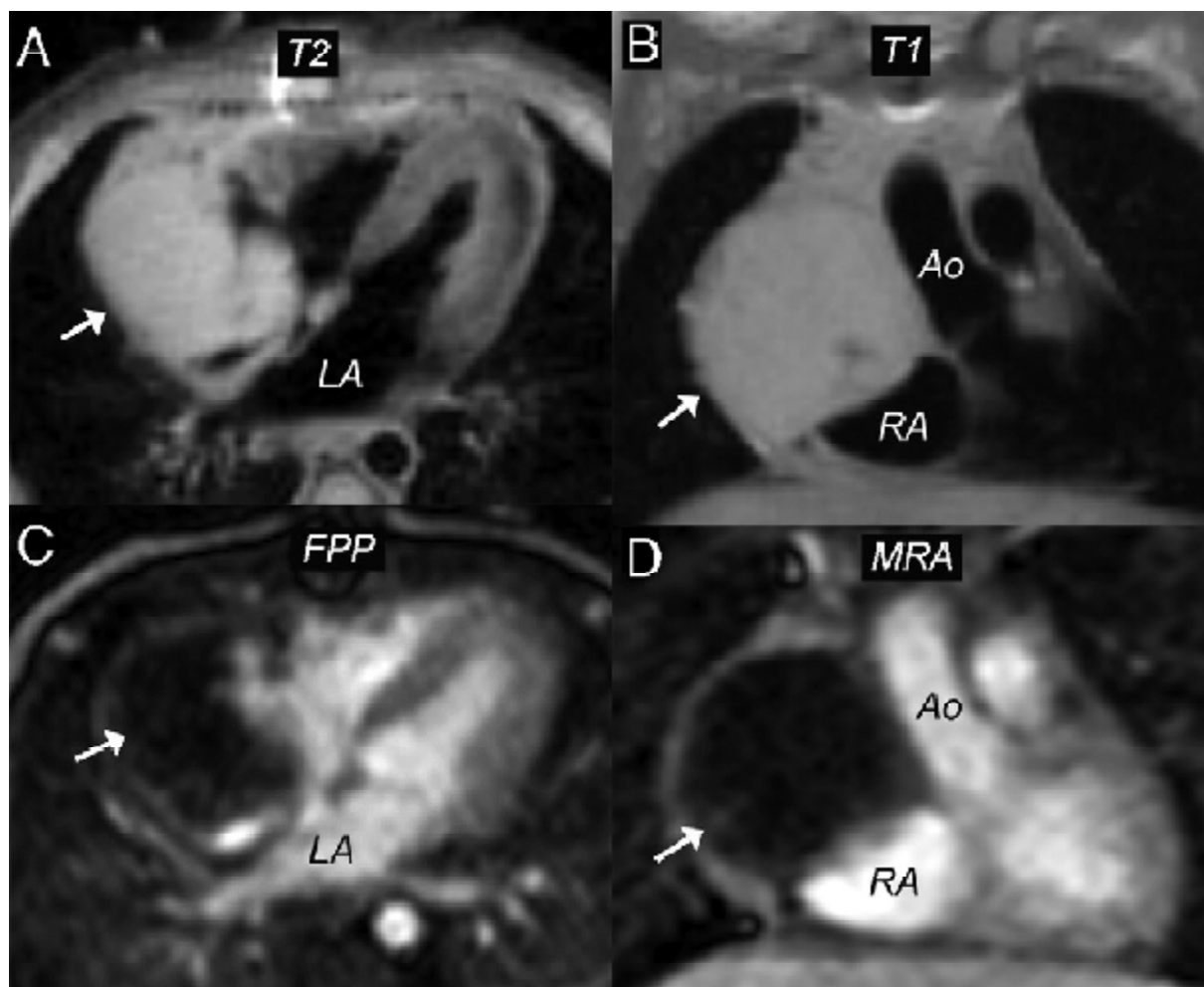


Image n° 33 : fibrome de l'oreillette droite : A : séquence en T2 hypersignal (LA : oreillette gauche), B : plan coronal séquence en isosignal T1(AO : aorte ,RA : oreillette droite) , C : séquence en hyposignal montrant une diminution voire absence de perfusion de la tumeur à l'exception des limites périphériques(FPP : première perfusion myocardique),D : persistance de signale hypointense indiquant une hypoperfusion de la tumeur (MRA : angiographie par résonance magnétique « contrast-enhanced magnetic resonance angiogram »).[96]

E. L'EEG :

Demandé dans le cadre du bilan qui permet d'évaluer les crises convulsives en rapport avec la STB, il montre souvent l'absence d'hypsarythmie typique mais plutôt la présence d'anomalies intercritiques focales ou multifocales (surtout temporales postérieures et occipitales). L'EEG critique peut montrer une décharge de pointes ou de polypointes temporales ; rolandiques ou occipitales avant l'apparition d'un spasme, suggérant là encore un début partiel. [30,60]

Dans notre série l'EEG qui a été réalisée chez 3 cas présentant des crises convulsives, est revenu dans la majorité des cas en faveur d'anomalies focales (temporales et frontales) ce qui rejoint les données citées si dessus.

F. L'échographie rénale :

Demandée aussi pour chercher les lésions associées à la STB, telles que l'angiomyolipomes rénaux, qui se présentent comme une tumeur arrondie bien circonscrite, homogène, bilatérale et multiple, hyperéchogène à composante grasseuse. Ou des kystes rénaux (moins de 20 % avant 2 ans) ou l'association éventuelle à une polykystose rénale (possibilité de syndrome des gènes contigus en cas de mutation de TSC2). [60]

Dans notre étude aucune anomalie n'a été détectée chez les patients qui ont bénéficié d'une échographie rénale.

G. Examen biologique : [98]

Demandé pour évaluer l'état général du patient et détecter un éventuel déséquilibre métabolique, ionique, ou de la coagulation, et aussi son état immunitaire.

Ionogramme sanguin :

Permet par le dosage plasmatique de différents paramètres biologiques d'évaluer la fonction rénale (l'urée et la créatinine), hépatique (transaminases, bilirubine, GGT), de détecter d'éventuel désordre métabolique (glycémie, HCO₃⁻) ou électrolytique (Na⁺, K⁺...).

NFS :

Reflète l'état immunitaire du patient et permet de dépister une infection, une anémie, une thrombopénie, une hémopathie ou une immunodépression.

TP_TCK :

Permet de nous renseigner sur l'état de la coagulation du patient, décisif dans le bilan préopératoire .le TP permet souvent d'évaluer la fonction hépatique.

Groupage sanguin et Rhésus :

Systématique en cas de besoin de transfusion, et au cours de la circulation extracorporelle.

Dans notre série 4 de nos malades, ont réalisé une numération formule sanguine, chez deux d'entre eux elle a révélé la présence d'une anémie microcytaire et une hyperleucocytose chez un seul cas, le bilan infectieux a été réalisé chez 3 cas ,2 seulement ont présenté une CRP élevée à plus de 40 mg/l.

V. Formes anatomopathologiques : [1, 2,3, 9,15,79,80,87,90]

Les tumeurs cardiaques sont rares chez l'enfant et le nourrisson, leur fréquence est estimée à environ 2 pour 10 000 autopsies. Les tumeurs bénignes prédominent largement (90 %) : rhabdomyomes, fibromes, myxomes, tératomes, hamartomes du tissu de conduction... Elles sont diagnostiquées souvent précocement, parfois même in utero. Les tumeurs malignes primitives sont beaucoup plus rares, ainsi que les cancers secondaires du cœur que l'on ne voit principalement que chez le grand enfant. [9]

A. Tumeurs cardiaques primitives

Les tumeurs primitives du cœur sont rares. Leur incidence varie de 0,001 % à 0,33 %. La fréquence relative des différents types de tumeurs cardiaques varie selon la nature du recrutement. Sur un effectif de 986 malades provenant de 8 séries chirurgicales, les myxomes représentaient 77 % des cas, suivis par les sarcomes (10 %), les fibromes (4 %), les lipomes (3 %), les angiomes (2 %), les rhabdomyomes (2 %), et les autres tumeurs (2 %). En revanche, avant l'âge de 16 ans, les rhabdomyomes représentaient 32 % des cas de l'Institut de Pathologie des Forces Armées Américaines, suivis par les fibromes (21 %), les sarcomes (18 %) et les myxomes (6 %). En fait, les tumeurs du cœur les plus fréquentes sont les métastases, qui ont une incidence 20 à 40 fois plus élevée que les tumeurs primitives cardiaques, avec une fréquence d'environ 3 % dans les séries autopsiques non sélectionnées, atteignant 12 % dans les autopsies de malades cancéreux. Elles peuvent être d'aspect nodulaire, situées à la surface de l'endocarde, ou moins bien limitées, atteignant l'épicarde et le myocarde ou encore diffuses, infiltrant massivement le myocarde comme au cours des leucémies et des lymphomes.

a. Les tumeurs cardiaques bénignes :

Les lésions primitives de l'enfant sont le plus souvent bénignes : Mc Allister* sur série autopsique en 1979 rapportait ainsi 91 % de lésions bénignes et Chan* et al*. en 1985 décrivaient 15 tumeurs bénignes sur 16 cas de TCP.

Elles représentent environ 75 % des tumeurs primitives cardiaques et sont largement dominées par le myxome. Les différents types de tumeurs se rencontrent à une fréquence variable en fonction de l'âge.

Chez le nourrisson, le rhabdomyome est la tumeur la plus fréquente (65%), suivie du tératome (18%) et du fibrome (12%), les autres tumeurs étant beaucoup plus rares (hémangiome, mésothéliome du nœud de Tawara, etc.) ;

Chez l'enfant de 1 à 16 ans le rhabdomyome représente près de la moitié des tumeurs, puis à fréquence égale, environ 15%, se rencontrent les myxome tératomes et fibromes, puis plus rarement, les hémangiomes mésothéliomes et hamartomes ;

Chez l'adulte de plus de 16 ans, le myxome est la tumeur largement prédominante (environ 50%) puis vient le lipome (20 %), principalement rencontré chez le sujet âgé, le fibroélastome papillaire (16 %) et plus rarement les fibromes, rhabdomyomes, hémangiomes, mésothéliomes tawariens, neurofibromes, lymphangiomes et *granular cell tumor* .

1. Rhabdomyome :

C'est la tumeur la plus fréquente chez l'enfant. Il s'agit d'une tumeur de localisation intramurale qui peut être unique ou multiple (Image n° : 34). Il est souvent associé dans ses formes multiples à une sclérose tubéreuse de Bourneville ainsi que des hamartomes cérébraux. Cette association est retrouvée dans 40 % des cas. à l'histologie, on voit des cellules musculaires striées disposées en lignées. On peut distinguer de grandes cellules rondes avec un Cytoplasme en travée linéaire fine, cellules appelées *spider cells* (Image n° : 35) qui ont été considérées comme des cellules dérivées de la lignée nodale. Il n'y a pas de mitose dans cette tumeur, ce

qui détermine bien son incapacité à l'évolution .Et grâce au phénomène de l'ubiquitination qui aide à faciliter le processus de dégradation des protéines cellulaires,29 cellules rhabdomyomateuses perdent leur potentiel mitotique après la naissance ,et 80% de cellules disparaissent à l'âge d'enfance ,cela explique le pouvoir régressif de ce type de tumeur[9] ;et puisque il y 'a une absence accrue d'expression de marqueurs de prolifération cellulaire le rhabdomyome et considéré comme un hamartome plus qu'une néoplasie. En microscopie électronique, on peut noter la présence de glycogène au sein des cardiomyocytes.



Image n° 34 : aspect macroscopique après autopsie ; présence d'une tumeur bien circonscrite au niveau du septum interventriculaire (flèche au niveau de VG). [15]

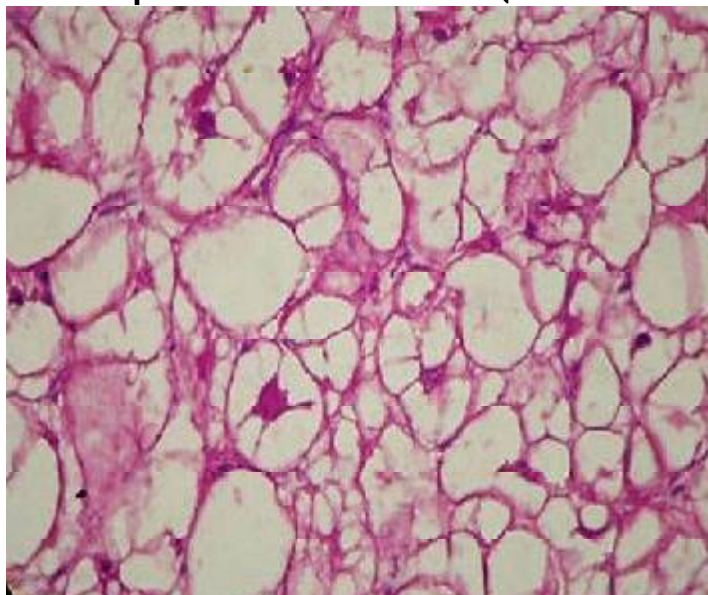


Image n° 35: aspect microscopique des cellules araignées (*spider cells*). [15]

2. Fibrome :

C'est la deuxième tumeur la plus fréquente chez l'enfant, et la première classée dans les séries chirurgicales.

Elle se développe dans le myocarde de l'épicarde vers l'endocarde. Elle n'est pas encapsulée et ses prolongations irrégulières infiltrent le myocarde avoisinant. La tumeur, souvent volumineuse, peut oblitérer la cavité ventriculaire, déformer le cœur et être responsable d'une dysfonction des valves auriculo-ventriculaire (Image n° :36). Les artères coronaires, en particulier l'interventriculaire antérieure, peuvent être déplacées et comprimées. Contrairement aux rhabdomyomes, le fibrome pourrait mais n'aurait pas tendance à involuer spontanément. À l'examen histologique, ce sont des proliférations de tissu conjonctif composées de cellules fusiformes arrangées en faisceaux mélangées avec des fibres élastiques et du collagène. Les figures mitotiques sont rares, les foyers de calcifications habituels. Leur présence sur la radiographie de thorax, chez l'adulte, est évocatrice. Chez l'enfant, la tumeur est riche en fibroblastes. Avec l'âge, les dépôts de collagène et de fibres élastiques augmentent et la composante cellulaire diminue.



Image n° 36: A : fibrome du ventricule gauche chez une fille au 16ème jour de sa naissance (aspect macroscopique) ; B : coloration à l'hématoxyline et à l'éosine montrant des cellules fusiformes arrangées en faisceaux se mélangeant avec les myocytes. [106]

3. Tératome intrapéricardique :

Les tératomes intrapéricardiques sont des tumeurs solides situées en avant et à gauche du massif cardiaque, dans la cavité péricardique. Ce sont des tumeurs essentiellement du nouveau-né et de l'enfant jeune.

Les tératomes ou dysembryomes sont des tumeurs dérivées des trois lignées germinales avec une composante ectodermique dominante. On peut y trouver toute une variété de tissus : cartilage ; muscle squelettique ; foie, tube digestif, pancréas, tissu glandulaire, endocrinien, neuroganglionnaire. Ils ont exceptionnellement un caractère malin, comportant des éléments immatures, mais peuvent dégénérer avec l'âge. On recherche une élévation des taux d'alpha-foetoprotéine et de β *human chorionic gonadotrophin*. Exceptionnellement, on a décrit des tératomes intracardiaques du septum interventriculaire à extension dans le ventricule droit. Les tératomes extracardiaques sont des tumeurs pédiatriques assez fréquentes, leur localisation intrapéricardique, en revanche, est plus rare. On a décrit l'association d'un tératome intrapéricardique et thoracique. Les tératomes intrapéricardiques sont habituellement des tumeurs volumineuses, encapsulées, d'aspect polykystique, localisées à droite, en avant et en haut du massif cardiaque. Elles sont attachées à la base des gros vaisseaux par un pédicule. Le plus souvent, elles sont détectées pendant la vie fœtale ou en période néonatale. Elles doivent être distinguées des malformations adénomatoïdes du poumon et des séquestrations pulmonaires. Un épanchement péricardique plus ou moins abondant est le mode de découverte habituel. La tumeur, inhomogène, faite de masses solides et kystiques, peut entraîner progressivement une anasarque par compression des structures cardiaques, du retour veineux et de la trachée. (Image n° : 37)



Image n° 37: tératome cardiaque, excisé chirurgicalement chez un nouveau né au 3^{ème} jour de vie, on remarque l'aspect irrégulier de la masse et la présence de formations kystiques de différentes tailles. [106]

4. Myxome :

C'est la tumeur la plus fréquente de l'adulte, soit environ 50 % de l'ensemble des tumeurs bénignes. Elle est à prédominance féminine et rare chez l'enfant. La tumeur est composée d'une matrice mucoïde polysaccharide éosinophile et de cellules polygonales stellaires, entourant souvent des chenaux vasculaires pouvant contenir de nombreux foyers hémorragiques, de nécrose, de dégénérescence kystique, des calcifications. Elles seraient dérivées de tissu neural endocardique ou du mésenchyme sous-endocardique avec potentiel de différenciation endothéliale. Leur différenciation neuroendocrine et endothéliale est suggérée par la production de cytokines similaires aux cellules endothéliales de la veine ombilicale, par les marqueurs de la protéine S100, la protéine PGP 9,5 et par une immunoréactivité positive pour l'enolase neuronale spécifique et le facteur endothélial de Von Willebrand. 75% des myxomes surviennent dans l'oreillette gauche, 20 % dans l'oreillette droite. Les myxomes du ventricule droit sont plus fréquents que ceux du ventricule gauche. Les myxomes valvulaires, exceptionnels, se retrouvent par ordre décroissant sur les valves tricuspide, puis mitrale, pulmonaire et aortique. Il y a 5 %

de myxomes multiples et 2,5 % de myxomes biauriculaires. On observe deux formes de myxomes : une forme polypoïde, gélatineuse, semi-transparente et une forme lisse arrondie. La tumeur classique, pédiculée, est attachée sur le versant gauche de la cloison inter-auriculaire près de la fosse ovale. Moins souvent, la base d'implantation est large. Elle se développe exclusivement à partir de l'endocarde. En période néonatale, les myxomes sont différents. Ils se présentent comme des masses compactes, créant le plus souvent un obstacle à l'éjection. Ces myxomes n'ont pas de tendance à emboliser. Des régressions spontanées sont rapportées. Les myxomes posséderaient un facteur de croissance endothélial susceptible d'induire, par stimulation de l'angiogenèse, une transformation maligne d'un myxome bénin.

(Image n° 38)

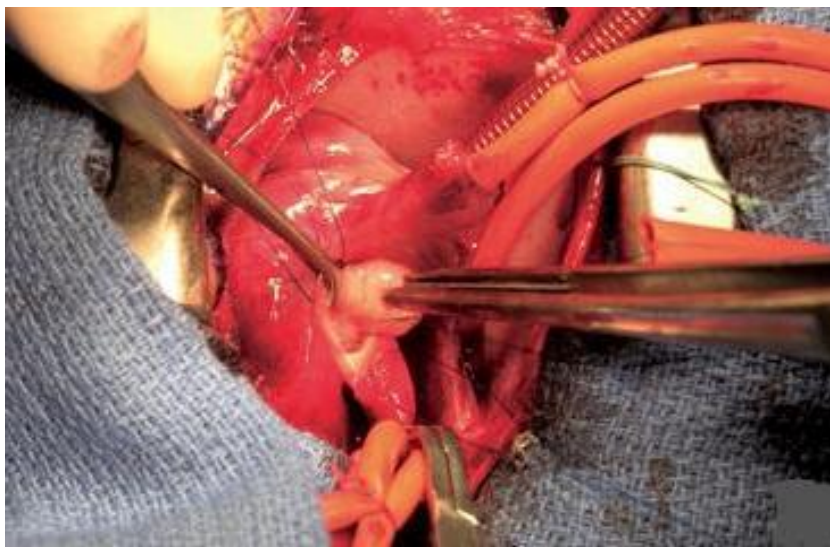


Image n°38 : Myxome sous-aortique. Bilan d'un souffle dépisté en maternité. Petite tumeur se prolabant dans les valves aortiques sans gradient significatif. Ablation chirurgicale. Image macroscopique peropératoire (Centre chirurgical Marie-Lannelongue). [9]

5. Fibroélastome papillaire :

C'est la deuxième tumeur bénigne par ordre de fréquence de l'adulte. Elle s'observe surtout chez l'homme âgé, mais quelques cas ont été rapportés chez l'enfant. C'est une tumeur pédiculée, avec un aspect typique d'anémone de mer parfois englobée dans une enveloppe lisse, translucide, gélatineuse. Isolée dans 90 % et faisant moins de 2 cm, elle présente une partie centrale constituée de collagène, avasculaire, entourée d'une membrane élastique et d'une simple couche d'endothélium en continuité avec l'endothélium de la valve (Images : 39-40). Elle se fixe de préférence sur les valves. Dans 95 % des cas, il s'agit des valves du cœur gauche. Par ordre de fréquence, on la retrouve sur les valves aortique, mitrale, tricuspide puis pulmonaire. La localisation aortique est deux fois plus fréquente que la localisation pulmonaire. Rare dans les cavités cardiaques, le fibroélastome prédomine dans le ventricule gauche. On le retrouve également sur le réseau de Chiari. La tumeur est ancrée sur le versant auriculaire des valves auriculoventriculaires et sur les deux versants des valves sigmoïdes, mais avec une prédilection pour le versant artériel.



Image n° 39: aspect d'un fibroélastome papillaire. [107]

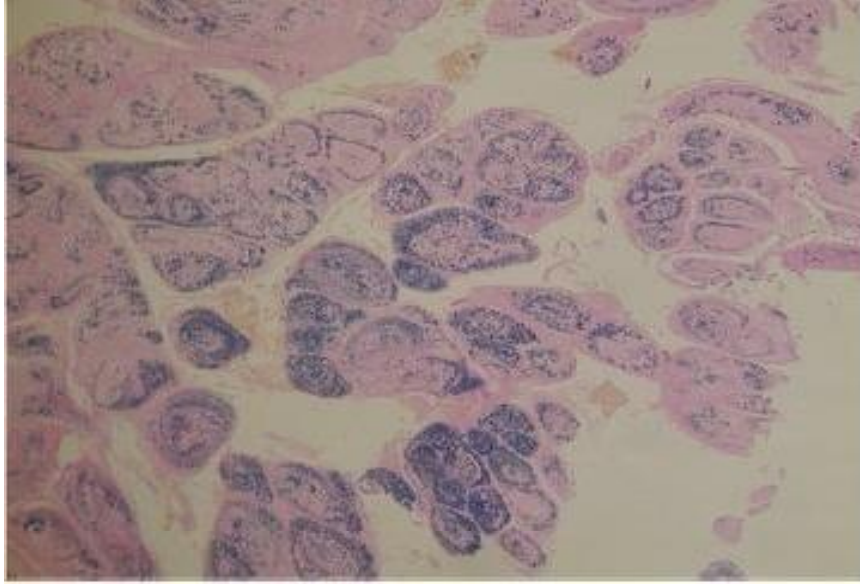


Image n° 40 : fibroélastome papillaire de la valve tricuspide aspect microscopique : présente une partie centrale constituée de collagène, entourée d'une membrane élastique et d'une simple couche d'endothélium.[106]

6. Hémangiome :

C'est une tumeur bénigne rare, qui s'observe à tout âge. Les hémangiomes cardiaques sont de même nature que les autres hémangiomes .La tumeur se compose de capillaires ou de lacunes, d'anastomoses artério-veineuses ou le plus souvent d'une combinaison de ces différents éléments. Au plan macroscopique, elle semble bien délimitée, bien qu'il n'y ait pas d'encapsulation distincte visible. On la rencontre dans n'importe quelle structure cardiaque, y compris le péricarde, mais elle se développe habituellement dans l'épicarde. Les hémangiomes intramuraux sont spongieux et mal circonscrits. L'évolution est imprévisible.

7. Lipomes :

Ce sont des tumeurs composées de cellules adipeuses que l'on observe plus spécifiquement chez l'adulte, mais que l'on peut voir à tout âge. Les tumeurs, habituellement uniques, peuvent être très petites ou très grandes, et multiples. Ce sont des masses graisseuses jaunes, lisses, à localisation le plus souvent épicaudique. On en trouve sur les valves cardiaques où elles peuvent simuler un

myxome ou une végétation. Dans le péricarde, elles apparaissent comme des kystes et sont responsables d'épanchements péricardiques. Les lipomes de l'endocarde et du myocarde sont habituellement encapsulés et petits.

8. Hamartome :

C'est une tumeur caractérisée par des cellules myocardiques matures hypertrophiées, désorganisées, du collagène dense et du tissu graisseux. C'est une des tumeurs bénignes les plus rares. Ce sont de petites tumeurs multiples de quelques millimètres caractérisées par leur absence d'encapsulation, mal délimitées, pouvant donner un aspect de cardiomyopathie hypertrophique focale. On peut les trouver dans les ventricules et les oreillettes.

9. Maladie de Behçet :

C'est une vascularite systémique responsable d'aphtose buccale, génitale, digestive, d'une atteinte oculaire pouvant entraîner une cécité, d'inflammations articulaires et méningées, de lésions cutanées sous forme d'érythème noueux, d'une angéite pulmonaire. Elle se complique de thromboses, d'embolies, d'anévrismes. Elle serait d'origine auto-immune et atteint surtout les hommes jeunes. Ses manifestations cardiaques sont peu connues. Elle peut donner des ulcérations des valves, des endocardites, un thrombus intracardiaque ressemblant à un myxome localisé habituellement dans les cavités droites.

b. Tumeurs malignes :

Les tumeurs cardiaques malignes primitives, provenant directement des tissus cardiaques, sont rares chez l'enfant. Elles sont plus fréquentes dans le cœur droit.

Les sarcomes sont les tumeurs malignes primitives les plus fréquentes du cœur. Il existe de nombreux types différents : angiosarcome, fibrosarcome, rhabdomyosarcome ...

Les lymphomes cardiaques primitifs sont excessivement rares. Ils sont souvent une complication d'un traitement immunosuppresseur. L'atteinte cardiaque est plus souvent secondaire à un envahissement contigu d'un lymphome malin.

Il n'existe pas de série pédiatrique publiée sur les tumeurs sarcomateuses du cœur. Les données suivantes ont été fournies par le Dr Oberlin à partir des données enregistrées entre 1984 et 2003 dans le cadre des études européennes sur les tumeurs mésenchymateuses de l'enfant (séries MMT 84, 89 et 95). Parmi les 3886 patients enregistrés, 6 avaient un sarcome primitif du cœur (0,15 %). Il s'agissait de 2 rhabdomyosarcomes, d'un angiosarcome, d'un synovial sarcome, d'un liposarcome et d'un sarcome à cellules fusiformes. A noter que les TCP représentent 0,1 % des rhabdomyosarcomes et 0,4 % des autres sarcomes. (Tableau : 15)

Tableau 15: Données des séries européennes des tumeurs mésoenchymateuses malignes de l'enfant (MMT) de 1984 à 1989. Les sarcomes d'histologie incertaine n'ont pas été pas comptabilisés. Données fournies par le Dr Oberlin. TCP : tumeurs cardiaques primitives. [11]

Série MMT	MMT 84	MMT 89	MMT 95	Total
Période d'inclusion	1984-1988	1989-1994	1995-2003	
Nombre total des patients	557	1349	1980	3886
Rhabdomyosarcomes embryonnaires(RMS) :				
Nombre total	395	794	1169	2358
Nombre des (TCP)	1(0,25%)	1(0,12%)	0	2 (0,085 %)
Sarcomes non-RMS :				
Nombre total	162	324	555	1041
Nombre de TCP (%)	1(0,61%)	1(0,31%)	2(0,36%)	4(0,38%)
Type histologique des TCP non-RMS	Sarcome à cellules fusiforme	Liposarcome	Angiosarcome Synovialosarcome	—
Survie :	2/2	0/2	1/2	3/6
Nombre de patients survivants				
Recul en fonction de l'histologie	RMS à 10 ans Sarcome à cellule fusiforme : 9 ans	—	Synovialosarcome : 6 ans	—

1. Sarcomes :

Ce sont des tumeurs mésoenchymateuses habituellement confinées au cœur ou au péricarde, les plus fréquents sont les angiosarcomes (37 % des cas), les sarcomes indifférenciés (24 %), les histiocytomes fibreux malins (15 %), les léiomyosarcomes (8 %) et les ostéosarcomes (5 %).

La majorité des angiosarcomes se développe dans l'oreillette droite, les autres sarcomes ayant plutôt une prédilection pour l'oreillette gauche. Un point d'appel clinique cardio-pulmonaire à type de dyspnée est le symptôme le plus fréquent. Les sarcomes peuvent métastaser aux poumons mais aussi aux ganglions, à l'os, au foie, et au cerveau.

ù Les angiosarcomes se développent habituellement dans l'oreillette droite et touchent le péricarde. En imagerie, il s'agit habituellement d'une masse prolabée dans une cavité cardiaque épargnant le septum interauriculaire.

La tumeur est habituellement hémorragique, nécrotique et souvent adhérente au péricarde. La TDM montre une masse hypodense, habituellement irrégulière ou nodulaire, naissant du bord libre de l'oreillette droite. La prise de contraste est hétérogène. Un autre aspect morphologique est une masse infiltrative diffuse s'étendant le long du péricarde. La TDM peut n'objectiver qu'un pseudo épaissement ou épanchement péricardique, l'IRM ayant une résolution en contraste supérieure pour affirmer l'existence de la tumeur.

ù Les sarcomes indifférenciés ont des manifestations cliniques pulmonaires, en rapport avec l'obstacle au retour veineux pulmonaire. En imagerie, il s'agit de masses de grande taille, irrégulières, de faible densité qui se développent dans les cavités ou de masses polypoïdes qui peuvent avoir un signal iso intense à celui du myocarde en IRM. L'infiltration tumorale du myocarde apparaît comme un épaissement irrégulier. Ces tumeurs peuvent avoir une tendance à envahir les valves.

- ü Le rhabdomyosarcome est une tumeur du muscle strié. Ils sont plus fréquents chez l'enfant. Ils peuvent se développer n'importe où dans le myocarde, mais ce sont les tumeurs ayant la plus grande propension à toucher les valves ou le péricarde. L'infiltration péricardique est plutôt nodulaire qu'en nappe comme dans l'angiosarcome. En imagerie, ces tumeurs sont habituellement homogènes, encore que des îlots de nécrose puissent être visualisés au sein de la tumeur.
- ü Les ostéosarcomes primitifs du cœur touchent habituellement l'oreillette gauche contrairement aux métastases qui touchent préférentiellement l'oreillette droite. Cliniquement, ils se manifestent par une insuffisance cardiaque congestive. En imagerie, ces tumeurs sont le siège de calcifications. Lorsqu'elles sont de petite taille, elles peuvent faussement faire évoquer le diagnostic de myxome.
- ü Les léiomyosarcomes sont des tumeurs ayant une différenciation musculaire lisse. Ils ont une prédilection pour l'oreillette gauche et surviennent plutôt chez des adultes jeunes. En imagerie, la TDM révèle une masse lobulée, irrégulière de faible densité, souvent sessile naissant en général de la paroi postérieure. L'envahissement des veines pulmonaires ou de la valve mitrale est fréquent. Les caractéristiques IRM sont non spécifiques.
- ü Les fibrosarcomes sont des tumeurs fibroblastiques qui touchent préférentiellement l'oreillette gauche. En imagerie, elles sont habituellement hétérogènes du fait d'une nécrose centrale. L'atteinte péricardique est fréquente, parfois unique. Elles sont habituellement de grande taille, pouvant oblitérer la totalité de la cavité.
- ü Les liposarcomes dont la richesse du contenu en lipoblastes est très rare, n'ont cependant pas de caractéristiques spécifiques en imagerie car ils contiennent peu ou pas de graisse macroscopique et n'ont donc pas une

densité graisseuse. Ils sont en général hétérogènes, avec des îlots de nécrose et d'hémorragie.

- ü Le lymphome est une entité cardiaque primitive discutée. Il existe cependant de véritables formes de lymphomes isolées au cœur. Il s'agit souvent de plusieurs masses développées dans l'oreillette droite. Le seul signe en imagerie est un épanchement ou un épaissement péricardique. Une masse myocardique est rarement visualisée. [109,110, 111] ; [Images : 41, 42]

Dans notre série, un seul cas de lymphome cardiaque a été diagnostiqué, siégeant au niveau de l'oreillette droite.

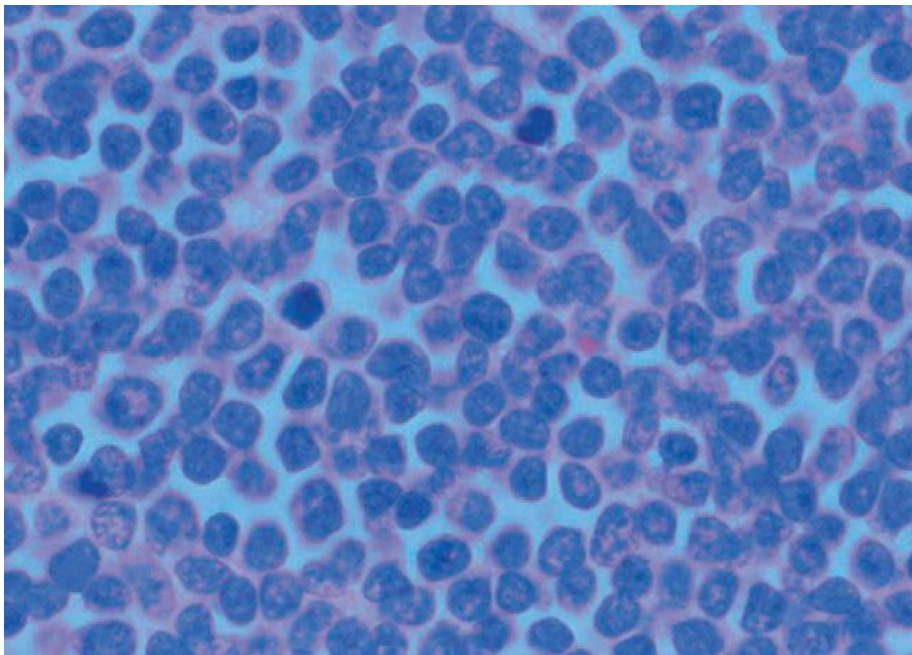


Image n° 41 : prolifération diffuse des cellules lymphoblastiques. [108]

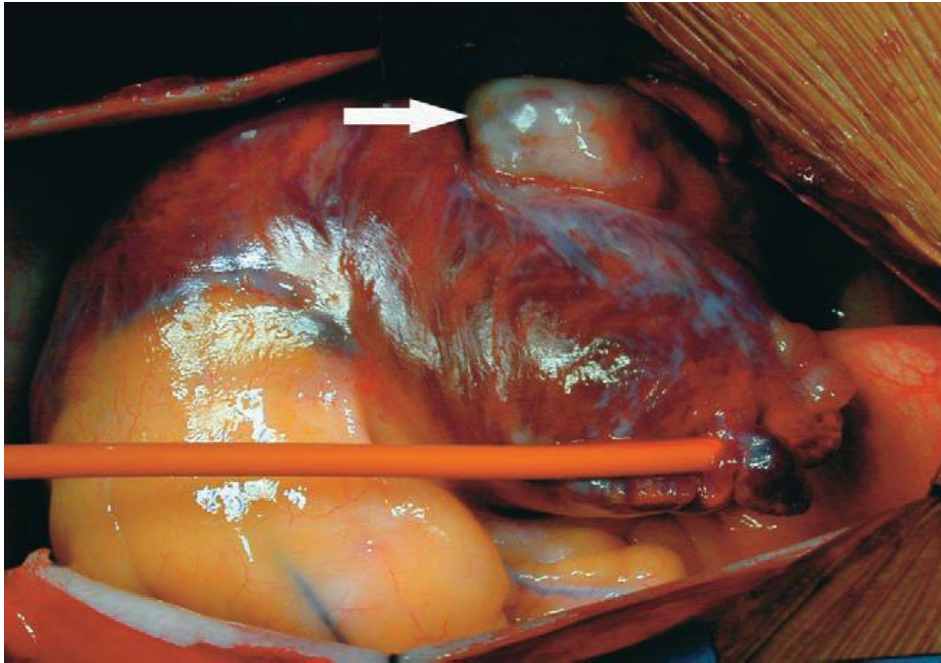


Image n°42: vue intrathoracique de l'oreillette droite ; la tumeur est indiquée par une flèche, elle a une localisation supérieure, la paroi auriculaire est mince et distendue révélant une masse hémorragique. [108]

B. Tumeurs malignes secondaires ou métastases :

Les tumeurs secondaires du cœur sont entre 40 et 100 fois plus fréquentes que les tumeurs primitives, elles représentent en général un stade très avancé de la maladie cancéreuse.

Le pronostic des tumeurs bénignes est excellent. En revanche, les tumeurs malignes survivent en moyenne un an après leur diagnostic du fait de difficultés du traitement chirurgical et de la présence d'une extension, locale ou à distance, fréquemment rencontrée au moment du diagnostic ([Tableau : 16](#))

Tableau 16: Tumeurs cardiaques : séries autopsiques parues dans la littérature par A. Riberi. [112]

auteur	origine	Cancer(n)	Tumeurs cardiaques	Tumeurs Cardiaques bénignes	Tumeurs Cardiaques Malignes	Tumeurs cardiaques secondaires	histologie	Tumeur primitive
De Loach 1941–1951 (2547)	Cancéro	980	137	NP	NP	137	Carcinome : 46 LNH, LA, LC: 51	LNH : 32 Poumon : 22 LA, LC : 15 Mélanome : 13 Sein : 10
De Loach : 1933–1955	Toute origine	10580	NP	NP	NP	511	NP	NP
Bisel 1948—1950 (500)	Cancéro	500	106	NP	NP	106	LA, LC : 109 LNH+MH : 69 Carcinomes : 304	LA, LC : 109 LNH+LH : 69 Poumon : 26 Sein : 15 Mélanome : 3 Autres : 4
Abraham 1981—1987 (3314)	Cardio Cancéro	806	95	NP	NP	95	NP	Poumon : 30 LNH, LH : 8 Sein : 13 Mélanome : 5 Estomac : 5

LNH : lymphome non Hodgkinien ; LH : lymphome d'Hodgkin ; LA : leucémie aiguë, LC : leucémie chronique ; NP : non publié ;
Cancéro : cancérologie ; Cardio : cardiologie

Les métastases peuvent se développer aux dépens du myocarde, plus rarement de l'endocarde même si elles font saillies à l'intérieur des cavités. Elles se manifestent sous forme de masses prenant le contraste de façon homogène ou hétérogène en cas de nécrose centrale. L'origine de ces métastases est dominée par l'extension locorégionale des cancers du poumon et du sein, plus rarement par des tumeurs à distance (rein et thyroïde), et par des localisations de tumeurs ubiquitaires (lymphomes, mélanomes). L'envahissement par des tumeurs de voisinage est exceptionnel (Image 43).

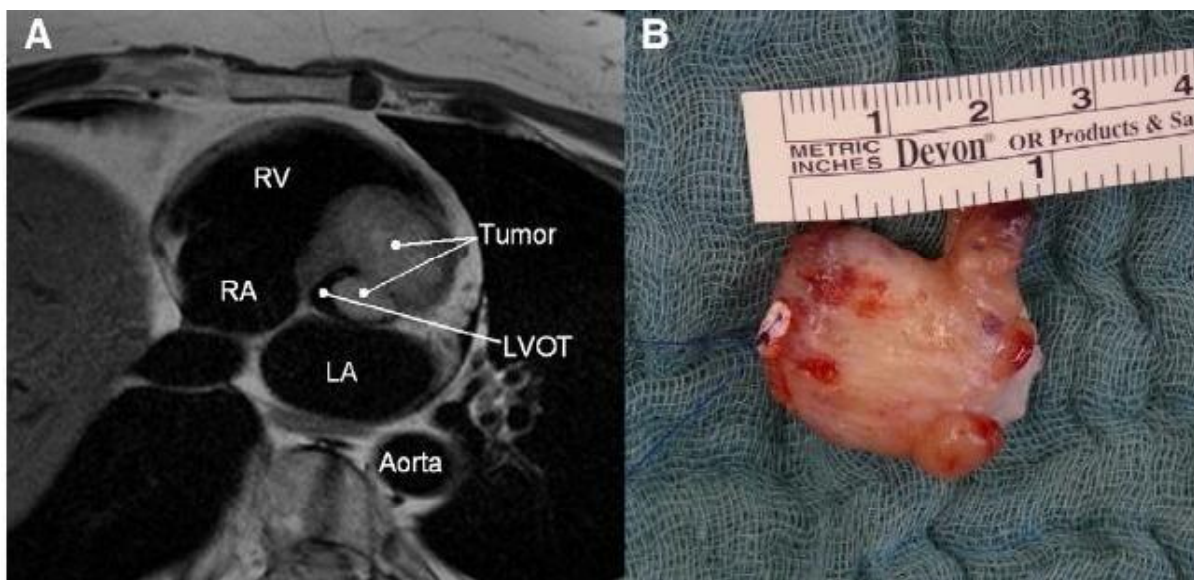


Image 43: A : séquence IRM en T2 montrant une tumeur à la sortie du tractus du ventricule gauche (LVOT : left ventricle outflow tract, LA : oreillette gauche, RV : ventricule droit, RA : oreillette droite) ; B : aspect en peropératoire de la masse tumorale qui se trouvait attachée à la valve aortique, l'histologie était en faveur d'une métastase cardiaque d'une tumeur des parties molles.[103]

VI. Diagnostic différentiel : [1,3]

Que ce soit de point de vue anatomo-pathologique, ou de point de vue clinique, les tumeurs cardiaques constituent un ensemble très polymorphe.

Leur traduction clinique se résume à quelques grands syndromes dominés par les signes d'obstruction valvulaire, les troubles du rythme et l'atteinte péricardique.

Ces signes ne sont toutefois qu'exceptionnellement pathognomoniques de tumeurs cardiaques. Le diagnostic de tumeur n'est en fait surtout évoqué qu'après la réalisation d'examen complémentaires, et le diagnostic différentiel peut encore se poser à ce stade : les images lacunaires découvertes à l'angiographie ou les échos anormaux découverts lors de l'examen ultra sonographique ne relèvent pas toujours d'une étiologie tumorale.

Les diagnostics différentiels doivent être recherchés en dehors de toute cardiopathie congénitale (tétralogie de Fallot, hypoplasie du ventricule gauche, transposition des grands vaisseaux, persistance du canal artériel, coarctation aortique etc.).

A. Masses cardiaques non kystiques non tumorales :

Elles correspondent à des embolies artérielles systémiques plus fréquentes à gauche : Thrombi.

Dans un contexte fébrile prédominant : Emboles septiques.

B. Masses kystiques :

Elles représentent des découvertes histologiques volumineuses car souvent bien tolérées : kystes bronchogéniques ; Kystes péricardiques ; Kystes hématiques ; Kystes hydatiques.

C. Cardiomyopathies hypertrophiques :

Elles peuvent être symétriques ou asymétriques, diagnostiquées par échographie.

D. Fibroélastose sous endocardique :

L'endocarde est recouvert d'un revêtement blanc nacré en région ventriculaire gauche, plus rarement en ventriculaire droit ou auriculaire. L'évolution est ponctuée par une insuffisance cardiaque gauche dans les premiers six mois entraînant inéluctablement un décès en deux à trois ans.

E. Glycogénose cardiaque de type Corie 2 (maladie de pompe) :

Elle se traduit par un déficit enzymatique en maltase acide (glucosidase lysosomiaux) avec hypotonie généralisée et cardiomégalie. Par infiltration glycogénique des cellules myocardiques.

F. Maladie de Friedrich :

C'est une hérédodégénérescence spinocérébelleuse qui se traduit par une atteinte radiculo-cordone postérieure, un syndrome cérébelleux, une cyphoscoliose, des pieds creux, une viscosité du regard (Babinski bilatéral, aréflexie achilléenne). L'atteinte cardiaque se traduira par une hypertrophie myocardique se myocardique avec dégénérescence nécrotique.

VII. Etude thérapeutique :

A. Traitement Medical : [3,1]

a. période anténatale

On note que dans notre série aucun traitement prénatal n'a été démarré, car aucun diagnostic anténatal n'a été posé.

1. Tachycardie hétérotope :

Le traitement se résume à la réduction des troubles du rythme en ayant soin de ne nuire ni à la mère ni à l'enfant en respectant les règles suivantes :

- Avoir une totale innocuité sans effet tératogène ;
- Passer la barrière placentaire ;
- Etre liposoluble et cardiosélectif sans accumulation hépatique ;
- Rester à un taux stable ;

En l'absence d'insuffisance cardiaque définie par l'état de la tolérance hémodynamique fœtale sous échographie (œdème, ascite, anasarque), le plus utilisé reste la DIGOXINE, en première intention et en monothérapie.

En cas d'échec ou d'insuffisance cardiaque, on prescrira d'autres antiarythmiques afin d'éviter l'anasarque foeto-placentaire (FLECAINE, AMIODARONE). (Tableaux : 17et 18)

Les tachycardies fonctionnelles par rythme réciproque semblent de meilleur pronostic qu'un flutter auriculaire qui ne sera circonscrit que par des manœuvres endocavitaires postnatales.

2. Bradycardie fœtale :

Il n'ya pas de traitement médical. C'est une surveillance attentive par une échocardiographie fœtale quotidienne et surveillance du rythme cardiaque fœtal

biquotidien qui déterminera la marche à suivre lors de la grossesse ainsi que les modalités d'accouchement et la prise en charge du nouveau né par une équipe spécialisée. Toute bradycardie inférieure à 45 bat/min entrainera une extraction par césarienne si le terme est compatible avec une viabilité spontanée.

On l'associera dès que possible à la pose d'une sonde d'entraînement électrosystolique.

3. La péricardiocentèse :

Elle représente un traitement palliatif pour tout tératome, dans le but d'attendre, dans de bonnes conditions, un acte curatif toujours chirurgical.

A ce jour, 46 cas de tératomes intrapéricardiques diagnostiqués en anténatal, ont été rapportés dans la littérature indexée en anglais et français. La thérapie prénatale la plus fréquemment retrouvée pour les formes symptomatiques (anasarque et suspicion de tamponnade cardiaque) reste la péricardiocentèse qui peut être unique ou répétée. Deux cas de thoracocentèse pour épanchement pleural important avec ou sans péricardiocentèse ont été rapportés.

Un traitement par laser a été rapporté par Liddle* et al*, à 25 semaines par destruction au laser sous contrôle échographique des vaisseaux nourriciers et perforation élective des parties kystiques de la tumeur avec naissance par césarienne à 35 SA et six jours d'un enfant bien portant à ce jour.

Bader* et al, ont publié un cas de drainage péricardique par shunt, l'insertion a été faite à un jour d'une péricardiocentèse à 24 SA et cinq jours sans amélioration du tableau d'anasarque et un accouchement prématuré à 25 SA et six jours et décès à 12 minutes de vie (images : 44, 45). [99]



Image 44: échocardiographie prénatale montrant une masse intrapéricardique latéralisée à droite avec épanchement évocatrice de tératome. [99]



Image n° 45 : le shunt péricardio-amniotique inséré : une extrémité intrapéricardique et l'autre dans la cavité amniotique.[99]

Pour l'épanchement péricardique, l'argument pour la pose d'un drain plutôt qu'une ponction, est la réalisation d'une seule procédure sans nécessité de répétition en cas de reconstitution, vu le risque d'accouchement prématuré induit. Le drainage pleural est une option à envisager s'il ya une association avec un épanchement pleural significatif. sur les trois cas de drainage par shunt péricardio-amniotique, deux se sont soldés par shunt péricardio-amniotique, deux se sont soldés par un décès fœtal ou néonatal, suggérant que le drainage, même s'il s'effectue correctement, ne peut lever la compression que transitoirement, et que la compression des structures cardio-vasculaires directement par la tumeur peut entraîner ou aggraver un hydrops fœtal et aboutir au décès.

L'âge gestationnel intervient pour beaucoup dans la décision de drainage : il semble raisonnable de réserver les gestes invasifs à des termes inférieurs à 28-29 SA avec anasarque en absence de maturation pulmonaire par corticoïdes.

Au delà du terme, une prise en charge post-natale après extraction est préférée. une abstention thérapeutique est justifiée en l'absence d'anasarque fœtale ou de signes de compression cardiaque (plus de la moitié des cas dans la littérature n'ont nécessité aucune thérapeutique in utero).

Pour les autres tumeurs, sa nécessité marque un échec thérapeutique médical et le début d'une prise en charge chirurgicale du fait de la récurrence de l'épanchement.

Tableau 17 : les médicaments digitalo–diurétiques .[3]

Dénomination commune	Nom de spécialité	présentation	Posologie par 24h	Propriétés	Effets secondaires	surveillance
DIGOXINE	Digoxine Nativelle	Ampoule pedia. IV ou IM : 1 ml= 50µg Soluté oral : 1 ml=50µg	Nouveau-nés : Dose d'attaque : 15µg/kg Dose d'entretien 10µg/kg	Inotrope+ Diminution F.C.	Intolérance digestive. Cupule digital. Tb rythme	Digoxinémie : N : 0,7–2,7µg/l ECG Réduction Si insuffisance hépatique ou rénale
FUROSEMIDE	Lasilix	IV ou IM Ampoules de 20 à 40 mg	1 mg/kg Maxi : 5mg/kg	Salidiurétique	Hypokaliémie	kaliémie
SPIRONOLACTONE	Aldactone	Comp : 100mg	2–3 mg/kg	Antagoniste de l'aldostérone. Faiblement natriurétique Epargne K.	Intolérance digestive Eruption Gynécomastie	

IV : intraveineux , IM :intramusculaire, N :normale.

Tableau 18 : médicaments inotropes non digitaliques et vasodilatateurs.[3]

Dénomination commune	Nom de spécialité	présentation	Posologie Par 24h	propriétés	Effets secondaire	surveillance
Amines vasopressives :						
Dopamine	Dopamine solution	Pour perfusion : 50mg/5ml 50mg/10ml	2-20/mg/kg/mn	Inotrope+Aug.flux rénal	Tachycardie Vasoconstriction. périphérique	Monitoring cardiaque. TA en continu
Dobutamine	Dobutrex	250mg/20ml	5-20µg/kg/mn	Inotrope+diminution de RP et pré et post-charge	tachycardie	Monitoring cardiaque
Inhibiteurs de la phosphodiesterase :						
AMRINOME ENOXIMONE	Inocore Perfane	IV : 100mg/20ml	Bolus : 1 mg/kg en 10 mn Entretien : 7/5µmg/kg/mn	Inotrope+VD périphérique	Tachycardie Tb rythme thrombopénie	Créatinémie Monitoring Cardiaque. TA en continu
Vasodilatateurs :						
TRINITRINE	Lénitral	IV : 3mg/2ml IV : 15mg/10ml	Perf. Continue : 2-3mg/h	VD veineux Diminution du pré charge	Hypotension	Monitoring cardiaque TA en continu
DINITRATE ISOSORBIDE	Risordan	Comp : 5, 10,20mg	3mg/kg	VD veineux diminution pré charge	Hypotension Méth-Hb	TA-FC
DIHIDRALAZINE	Nepressol	Comprimé : 25mg	0,5-1 mg/kg	VD artérielle	tachycardie	TA-FC
CAPTOPRIL	LOPRIL		0,2-0,5mg/kg	Inhibiteur d'EC Diminution des résist.systém. Diminution de rétent.hydro-Na	Hypotension Hyperkaliémie Eruption, toux Diminution filtr.glomérulaire	TA-FC Kaliémie

b. période postnatale :

Commence par un traitement symptomatique :

- De l'insuffisance cardiaque ;
- Des troubles de rythme ;
- Du collapsus ;

1. Insuffisance cardiaque : (voir tableau 17et 18)

On emploie toujours l'association digitalo-diurétique (DIGOXINE-FUROSEMIDE) et de plus en plus les inhibiteurs de l'enzyme de conversion pour leur double effet vasodilatateur artériel (diminution des résistances périphériques) et réducteur de la charge hydrosodée.

2. Troubles du rythme :

La grande majorité des antiarythmiques a été utilisée avec succès. Chaque pays a ses propres habitudes (DIGOXINE, AMIODARONE, FLECAINE, bêtabloquant, VERAPAMIL, etc.).

Dans notre étude Les antiarythmiques ont été utilisés chez 3 patients, les bêtabloquants étaient les plus recommandés :

Propranolol : Avlocardyl* : 1mg/kg/j (CP 40 mg sécable) [observation n1]
: 50mg/m²/j (observation n4)

La bradycardie permanente ou le flutter auriculaire avec une insuffisance cardiaque clinique nécessitent la pose d'une sonde endocavitaire.

3. Collapsus :

Les amines vasopressives (DOPAMINE, DOBUTREX) sont employées ainsi que les inhibiteurs de la phosphodiesterase (AMRINOME-EXOXINOME) en réanimation cardiaque.

4. Les traitements adjuvants :

Une bonne ventilation est nécessaire sous oxygénothérapie simple ou ventilation assistée à pression positive expiratoire en cas d'insuffisance cardiaque

majeure ou de collapsus. Une restriction hydrique est nécessaire en cas d'insuffisance cardiaque (60 ml/kg d'apport hydrique est souhaitable).

5. Traitement des signes cliniques en rapport avec la STB : [60,100]

Il n'existe pas, actuellement, de traitement spécifique pour la maladie. Cependant, divers traitements symptomatiques permettent de prendre en charge séparément chaque manifestation et complication.

Les crises épileptiques peuvent être difficiles à traiter. De nombreux médicaments antiépileptiques sont disponibles. Ils seront choisis en fonction du type d'épilepsie et de l'âge du malade. Cependant, il n'est pas toujours facile de trouver le juste équilibre permettant de contrôler les crises et d'éviter les effets indésirables du traitement antiépileptique (somnolence ou aggravation des troubles du comportement). Le traitement chirurgical de certaines lésions cérébrales localisées, à l'origine de crises épileptiques, est parfois possible.

Le traitement fait appel aux antiépileptiques. Le valproate de sodium reste l'antiépileptique de première intention préconisé aussi bien dans le traitement des crises focales que des crises généralisées. Dans les crises focales, la carbamazépine peut être essayée en monothérapie ou bithérapie.

La phénytoïne et les benzodiazépines peuvent être utilisés en cas de crises toniques notamment dans le syndrome de Lennox-Gastaut.

Les crises atoniques du syndrome de Lennox-Gastaut semblent être bien contrôlées par le felbamate.

Les spasmes infantiles sont souvent résistants aux antiépileptiques classiques et répondent à la corticothérapie ou encore au vigabatrin. Cet antiépileptique trouve en effet sa meilleure indication dans le syndrome de West secondaire à la STB avec plus de 90% de bons résultats (Curatolo P2004). Il est préconisé à des posologies quotidiennes allant de 100 à 150 mg/kg réparties en deux à trois prises et pour des durées allant de 6 mois à 2 ans.

Dans notre série on a remarqué que :

Le valproate du sodium est le traitement de première intention dans les crises généralisées et focales.

L'association des benzodiazépines ou du phénobarbital avec du valproate du sodium en cas de persistance ou non amélioration des crises été aussi fréquente dans notre série.

Le vigabatrin est utilisé dans le cas des spasmes du nourrisson.

B. Traitement chirurgical

Il doit être immédiat pour certains dès le diagnostic et doit répondre à trois critères essentiels résumé par primum non nocere :

Préserver le jeu valvulaire (pilier, cordage, tissu conducteur) ;

Garder un volume ventriculaire correct ;

Etre le moins délabrant possible.

Une étude faite par Massimo A. Padalino du département de la chirurgie cardio-vasculaire infantile en Italie colligé entre 1986 et 2003 rapporte l'expérience du service avec le traitement chirurgical des tumeurs cardiaques primitives chez 8 enfants, le diagnostic de tumeur cardiaque à été posé grâce à l'échocardiographie. les données du suivi ont été recueillies grâce à leurs visites cliniques régulières auprès de leurs médecins traitants. [101]

L'âge moyen des cas opérés était de 78 jours (allant de 5 jours de vie à 6,7 ans), 6 patients sur 8 soit 75% avaient un âge inférieur à 5 mois. Toutes les masses réséquées ont été envoyées pour étude macroscopique et pour faire le diagnostic histologique de caractérisation. (Tableau : 19)

Tableau 19 : données cliniques et chirurgicales d'après Massimo A. Padalino (Faculté de médecine de Padova ; Italie. 2004)

Patient no.	Sex	Age	Presenting				Minimal									
			Weight (kg)	symptoms/signs	Fetal 2D-echo	C/T ECG index	Site	Surgery	CPB (min)	ACC (min)	temperature (°C)	Ventilation (h)	ICU (d)	Hospital (d)	Follow-up (mo)	
1	M	6.7 y	25.3	Cerebral stroke	N	SR	0.6	LA	Excision	68	49	25	5	1	11	Alive (190)
2	F	42 d	2.9	CHF	Y	SR	0.56	LV	HTX	100	80	25	144	31	33	Dead (38)
3	M	5 d	3.0	Arrhythmia	Y	PSVT	0.73	RA	Excision + RA plasty	39	15	19	10	1	8	Alive (86)
4	F	127 d	5.7	CHF	N	SR	0.52	RV	Excision + RV plasty	110		19	18	3	12	Alive (80)
5	M	114 d	6.1	Loud systolic murmur	N	SR	0.5	RVOT	Excision	32	-	32	8	1	6	Alive (76)
6	F	12 d	2.6	Pericardial effusion	Y	SR	0.73	Extra-cardiac	Excision	-	-	-	8	1	12	Alive (45)
7	F	2.7 y	9.9	CHF	N	SR	0.6	LA	Excision	60	34	26	19	1	8	Alive (36)
8	F	6 d	3.4	Loud systolic murmur	N	SR	0.53	RV	Excision	63	-	32	6	1	8	Alive (3)

ACC, Aortic crossclamping (clapage de la crosse de l'aorte); CHF : congestive Heart failure (l'insuffisance cardiaque congestive); CPB, cardiopulmonary bypass (circulation extracorporelle); C/T : cardiothoracic index (index cardiothoracique); 2D-echo : 2-dimensional echocardiography ((échocardiographie bidimensionnelle); ECG : electrocardiogram; F : female (féminin); HTX : Heart transplantation (transplantation cardiaque); ICU, intensive care unit (unité de soin intensif); LA, left atrium (oreillette gauche); LV : left ventricle (ventricule gauche); M, male (masculin); PSVT, paroxysmal supraventricular tachycardia (tachycardie supraventriculaires paroxystique); RA, right atrium (oreillette droite); RV, right ventricle (ventricule droit); RVOT, right ventricular outflow tract (voie d'éjection du ventricule); SR : sinus rythme (rythme sinusal).[101]

Une biopsie chirurgicale du myocarde préopératoire a été réalisée chez le patient n°4, l'examen chirurgical de la masse tumorale en peropératoire a été réalisé chez le patient n°8. L'intervention chirurgicale consistait à faire une exérèse totale de la masse chez 7 patients, tandis que la transplantation cardiaque était le choix pour un seul patient (patient n°2).la circulation extracorporelle se faisait chez tous les cas à part le patient n°6.

Au terme de cette étude on a conclu que : La résection chirurgicale des tumeurs cardiaques semble être sans risque est techniquement réalisable. Même dans la petite enfance la chirurgie est généralement définitive et le risque de reprendre l'intervention est loin d'être posé ; la seule indication d'une chirurgie conservatrice est une invasion du myocarde par la masse tumorale, dans ce cas la seule possibilité thérapeutique curative reste la transplantation cardiaque.

Ainsi les tumeurs cardiaques primitives qui sont candidates à la résection chirurgicale même dans les premiers jours de vie sont généralement de bons pronostics vu la rapidité de la reprise de la fonction cardiaque normale en postopératoire, et aussi grâce à la chirurgie on peut prévenir certaines complications potentiellement mortelles chez l'enfant.

Malgré la gravité de certains symptômes cliniques en période néonatale, les résultats du suivi à moyen terme restent encourageants.

Le traitement chirurgical doit être une option devant chaque tumeur cardiaque symptomatique, car bien qu'elles peuvent être souvent bénignes leur retentissement à postériori sur l'état hémodynamique reste souvent « malin ». [3, 1, 101, 102,103, 104,15]

Dans notre étude le traitement chirurgical a été indiqué chez un seul cas. (cas du lymphome cardiaque, observation n°6).

A. Techniques chirurgicales :

La voie classique est la sternotomie médiane puis, suivant la localisation tumorale, le chirurgien pratiquera une atriotomie ou une ventriculotomie exploratrice droite ou gauche.

La plupart des tumeurs selon SKILINGTON* peuvent être excisées par atriotomie droite en incisant le septum inter-auriculaire pour accéder à l'oreillette gauche (image 46).

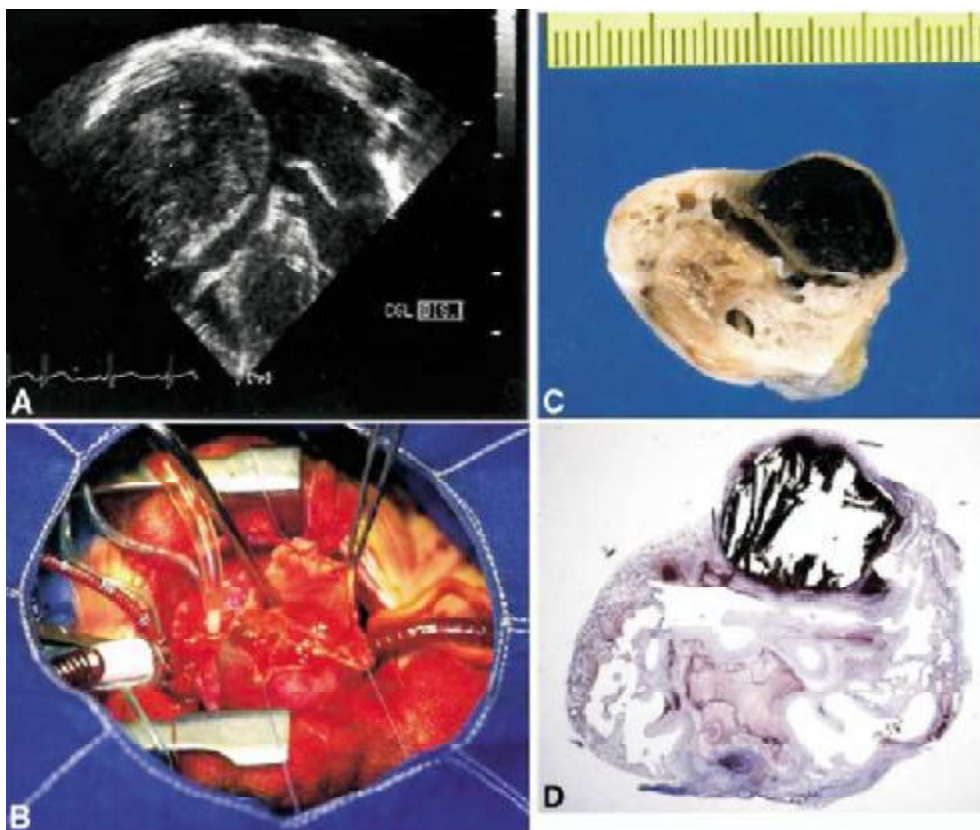


Image n° 46: nouveau-né au 5^{ème} jour de vie présentant une masse cardiaque diagnostiquée en prénatal, A : échographie bidimensionnelle sou-costale réalisée en postnatal avant l'opération montrant les quatre cavités cardiaques avec présence d'une masse hétérogène dans la cavité auriculaire droite, B : vue chirurgicale en peropératoire de la masse après une atriotomie droite standard l'aspect était d'une tumeur rougeâtre sessile faisant (32-28-26 mm) occupant toute la cavité auriculaire droite ,la lésion était facilement résécable à partir de la fosse ovale, C :pièce de résection chirurgicale de la masse auriculaire avec multiples espaces vasculaires remplis de sang, D :image correspondante à une vue panoramique histologique (trichrome Azan fois 3).[101]

Pour MILNER* et CORNO*, la voie de choix reste la ventriculotomie. Avant ouverture des cavités cardiaques, un clampage aortique intermittent d'une durée de quinze minutes paraît souhaitable afin d'éviter les risques d'embolisation tumorale dans la circulation générale. Toute perte de substance peut être remplacée par du péricarde, un patch de dacron (image : 47), de teflon (image : 48) ou d'une plastic dure-mérienne. On vérifiera la présence d'éventuelles lésions malformatives dysplasiques associées (STB).



Image N° 47: Vue peropératoire montrant la fermeture du septum ventriculaire après rupture à cause d'un traumatisme thoracique utilisant un patch de Dacron par une ventriculotomie gauche. [113]

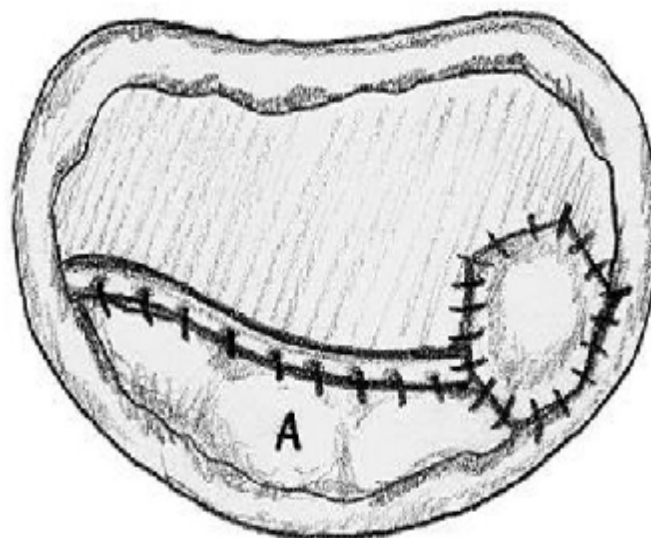


Image n° 48: Illustration de la transposition postérieure du feuillet antérieur et renfort de la paroi postérieure du ventricule gauche avec un Teflon patch. [114]

B. Technique de réanimation cardiaque :

La chirurgie à cœur ouvert utilise comme technique, la circulation extra-corporelle (CEC). Celle-ci consiste en une double hypothermie par refroidissement superficiel du sujet suivi d'un refroidissement profond afin de maintenir une protection cérébrale efficace. C'est une hypothermie profonde maintenue entre 20° à 25 degré Celsius.

L'arrêt circulatoire est obtenu par des solutions cardiologiques froides. Ces trois éléments : circulation extracorporelle, drogues cardiologiques, hypothermie permettent une bonne sécurité chirurgicale.

C. Les suites opératoires :

Elles consistent en la surveillance d'un syndrome de bas débit corrigé par les drogues inotropes positives et de la ventilation associée vue plus haut.

Ses suites sont de plus en plus favorables et liées aux progrès constants de la réanimation cardiaque.

La guérison post-opératoire semble excellente dans 90% des cas. Un recul de cinq ans permet d'affirmer une guérison totale sans récurrence.

Depuis dix ans, il semble que la mortalité post-opératoire décroisse du fait du dépistage tumoral précoce, de la qualité des interventions avec une équipe pluridisciplinaire et du suivi post-opératoire.

D. La chirurgie fœtale :

Il n'existe aucun cas actuel de tumeur cardiaque opérée in utero. La tendance actuelle consiste à aider le fœtus in utero sans l'opérer en poursuivant la grossesse le plus près possible de son terme.

Ce sera sûrement une méthode d'avenir avec le développement des techniques d'imagerie prénatale et de réanimation cardiaque (oxyde nitrique qui lève les résistances artérielles pulmonaires), elle ne mettra pas en jeu le pronostic vital de la mère et du fœtus et devra avoir une meilleure incidence que l'actuelle chirurgie néonatale.

Un exemple intéressant pourrait être une tumeur cardiaque sténosante aortique ou pulmonaire excisée in utero afin de retarder ou de stopper l'échéance d'une hypoplasie ventriculaire toujours mortelle pour un nouveau né (méthode par cathétérisme veineux ombilical comme la manœuvre de Rashkind pour la restriction de la valve du foramen ovale). [3, 1, 101, 102,103, 104,15]

VIII. Evolution et indications selon la nature histologique des tumeurs : [3,15]

A. Formes évolutives [2]

L'évolution spontanée des tumeurs bénignes cardiaques infantiles se fait souvent vers la défaillance cardiaque et parfois vers la mort subite par troubles du rythme. Il est cependant décrit des régressions spontanées avec involution totale des tumeurs, surtout en cas de rhabdomyome, rarement en cas de fibrome ou d'hémangiome (traitements stéroïdes). A contrario, certaines tumeurs, telles que les rhabdomyomes peuvent s'aggraver en augmentant de volume sous l'effet d'un traitement à l'ACTH -adrenocorticotrophic hormone- (prescrit dans le cadre d'une encéphalopathie convulsivante de la sclérose tubéreuse de Bourneville).

Exceptionnellement, certaines tumeurs bénignes peuvent dégénérer à long terme, ce qui justifie une surveillance très prolongée, surtout si l'exérèse chirurgicale n'a pas été complète. (Tableau 20)

B. Rhabdomyome :

L'évolution spontanée des rhabdomyome semble réservée.

Selon BIGELOW*, ces tumeurs sont cause de mortalité dans 40% des cas avant six mois et 90% avant un an.

Sur soixante trois cas colligés par HAYTEFORT, soixante et un sont décédés et pour deux survivants, l'évolution fut favorable.

Toujours dans cette série, six furent opérés et cinq décédèrent ; le seul survivant ne fit l'objet que d'une biopsie et la régression spontanée fut complète six ans plus tard (cas de KHATTAR). En confrontant les cas d'HAUTEFORT et de GUITIERREZ DE LOMA seulement 9 cas sur 69 cas (13%) ont subi une opération avec 5 survivants entre 1970-1980 dont deux biopsies.

Pour de nombreux auteurs comme SMYTHE ou FAROOKI le traitement médical paraît souhaitable excepté dans trois conditions :

- ü EN CAS D'OBSTRUCTION ;
- ü EN CAS D'ARYTHMIE rebelle au traitement médical ;
- ü OU DE SIEGE ATRIAL.

En effet selon FAROOKI dans ces trois cas, la mortalité semble importante et la régression plus lente ou absente. On considère que la chirurgie doit être entreprise quand la tumeur est unique, obstructive intracavitaire, ventriculaire ou se complique d'une compression du tissu de conduction. la chirurgie peut être partielle mais salvatrice. Elle doit être entreprise rapidement afin d'éviter un déplacement significatif des structures cardiaques avoisinant la tumeur. La sclérose tubéreuse de Bourneville n'est pas un frein à cette chirurgie en raison des formes frustes

possibles. Le traitement chirurgical s'est amélioré avec les années et semble de meilleur pronostic actuellement.

Récemment une nouvelle thérapie semble être capable d'aider à activer la régression spontanée du rhabdomyome, il s'agit de recevoir « l'évérolimus » qui ouvre une nouvelle perspective thérapeutique et cela par l'inhibition de mTOR «mammalian target of rapamycin » (cible mammalienne de la rapamycine). [15]

C. Tératome :

Son pronostic est sombre en dehors de toute chirurgie et se termine toujours par une détresse cardio-respiratoire avec tamponnade. La chirurgie pratiquée est hautement bénéfique.

La dissection tumorale après ponction péricardique entraîne une guérison complète et définitive. Sa principale difficulté est représentée par sa base d'implantation sur les gros vaisseaux aortique ou pulmonaire. Il faut donc éviter l'exérèse complète du pédicule pour ne pas meurtrir l'aorte notamment source d'hémorragie cataclysmique postopératoire. L'évolution à court et à long terme est excellente.

D. Fibrome :

Elle semble l'archétype de la tumeur à opérer car elle est unique nodulaire et en cas d'exérèse partielle, elle reste capable d'involution. Son pronostic reste malgré tout sombre quelque soit le traitement. Sur 9 cas opérés un seul a survécu (RUSSEL*).

Selon DELVINCOURT* sur seize cas de nouveau nés opérés ou traités médicalement tous sont décédés sauf deux cas : celui de WEDEMEYER a été opéré avec succès et décéda d'une virose le mois suivant et le cas vu précédemment de RUSSEL*.

Le pronostic semble s'améliorer avec l'âge sauf pour les tumeurs massives de la région du septum interventriculaire entraînant une insuffisance cardiaque majeure par envahissement intracavitaire ou tachycardie ventriculaire.

Selon BROCHARD*, la fréquence de mort subite est importante au cours des trois premières années (30%). Ceci est probablement dû à sa localisation septale et sa difficulté d'exérèse conjointe. (Image n°49) [104]

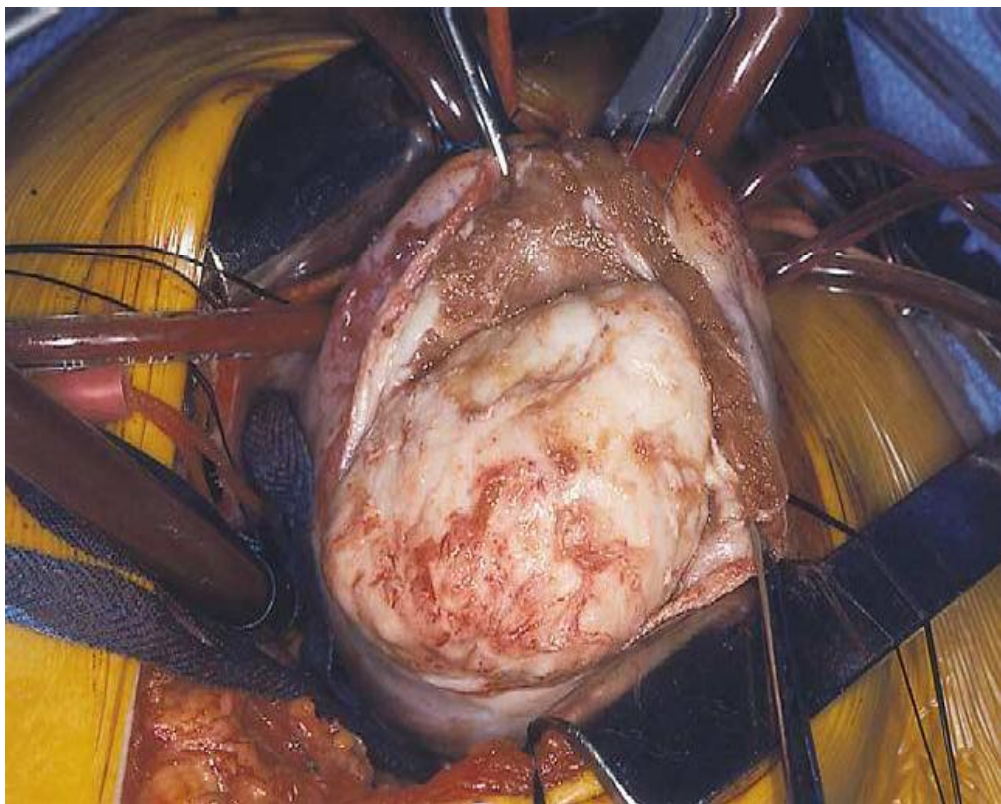


Image n° 49 : Dissection d'un fibrome ventriculaire. [104]

E. Myxome :

C'est une tumeur rare en période néonatale et de pronostic spontané réservé en raison du principal risque d'embolisation fréquente que présente cette tumeur friable d'où son caractère chirurgical. Elle semble de meilleur pronostic que le fibrome de par son siège auriculaire.

On pratique une double atriotomie afin de vérifier sa base d'implantation ainsi qu'un clampage aortique afin d'éviter tout risque d'embolisation.

Les myxomes sont excisés largement et en masse, en évitant toute fragmentation ; un contrôle peropératoire soigneux doit rechercher des tumeurs multiples dans les différentes cavités cardiaques.

F. Hamartomes de tissu de conduction :

Les hamartomes du tissu de conduction ont bénéficié récemment de chirurgie d'exérèse avec cryoablation, après cartographie électrophysiologique pré- et peropératoire ; les résultats sont encourageants car ils semblent prévenir des récurrences de tachycardie ventriculaire.

L'indication opératoire est évidente pour les tumeurs bénignes qui mettent en jeu le pronostic vital. Les opinions peuvent varier pour les autres cas. L'ablation par radiofréquence d'un foyer arythmogène reste d'application limitée, la plupart des tumeurs étant découvertes chez le petit enfant, âge auquel cette technique comporte des risques élevés et une irradiation trop importante. L'aspect macroscopique peropératoire de la tumeur ne permet pas toujours de spécifier sa nature, bénigne ou maligne, et peut nécessiter un contrôle anatomopathologique extemporané. Il est généralement admis que toutes les tumeurs valvulaires doivent être opérées du fait de leur risque embolique et de dysfonction valvulaire. Le pronostic des tumeurs malignes est très péjoratif, mais une chirurgie extensive combinée à un traitement adjuvant semble susceptible d'améliorer la survie. Des transplantations cardiaques ont été réalisées. [9]

Tableau 20: Evolution des tumeurs après chirurgie (revue de la littérature première date de découverte en période néonatale jusqu'a 1993) par BELLOT Marc [3]

Tumeurs	Opéré	Vivant	Mortalité post-opératoire
69 rhabdomyome (GUTTIEREZ+ BATISSE) 1959-1978	12	3 (2 biopsies) (1 résection)	75%
27 rhabdomyome (ALLARY) 1978-1987	10	6	40%
82 rhabdomyomes 1987-1993	21	16	23%
27 fibromes 1924-1993	9	1	89%
40 tératomes 1935-1993	23	23	0%
17 myxomes 1908-1993	5	3	40%
10 hémangiomes 1914-1993	5	5	0%

IX. Pronostic :

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 plutôt tenir au fait que dans certains cas ces tumeurs ont une origine multifocale.

En ce qui concerne les tumeurs primitives malignes du cœur, leur pronostic est très sombre. La médiane de vie après le diagnostic est de 11 mois.

Quant aux tumeurs secondaires du cœur, elles représentent souvent un stade terminal de la maladie. Le traitement chirurgical vise à traiter l'obstruction des gros vaisseaux et de la cavité cardiaque par la tumeur chez des patients jeunes. Il n'est en aucun cas curatif. [8]

X. Tumeurs cardiaques et conseil génétique :[105]

Le conseil génétique peut déboucher sur un diagnostic prénatal s'il est possible, mais aussi parfois sur une proposition de procréation médicalement assistée avec donneur, voire une adoption. Il doit délivrer une information la plus précise possible et proposer la meilleure prise en charge possible. Son but est d'informer le couple sur l'estimation du risque, sur l'évolution de la recherche et les méthodes d'analyse génétique. Le conseil génétique permet d'expliquer, avec une formulation adaptée à l'interlocuteur, le mode de transmission et le type d'analyse effectuée ainsi que ses résultats et leurs conséquences, afin de lui permettre de bien comprendre la situation dans le dessein de prendre les décisions qui lui conviennent le mieux.

Par ailleurs, il permet d'informer le couple sur l'état actuel du diagnostic prénatal pour les grossesses suivantes, et quand celui-ci est possible, il précise le type de prélèvement, la fiabilité des résultats, les avantages et les inconvénients des examens à effectuer.

Le conseil génétique doit se situer en dehors de la situation d'urgence qu'est la découverte systématique d'une anomalie fœtale au cours d'une échographie morphologique sans antécédents particuliers.

Le diagnostic prénatal de certaines anomalies cardiaques indique, dans certaines situations, la recherche d'une maladie causale qui s'associe avec une fréquence significative à cette anomalie. Certaines situations sont fréquemment rencontrées, d'autres plus rarement.

A. Cas particulier des rhabdomyomes et de la STB :

Le conseil génétique à prodiguer est difficile puisqu'il s'agit là d'une affection à transmission selon le mode autosomique dominant à expression variable avec un taux de mutation de près de 80%. Dans les formes transmises la récurrence dans la fratrie est de 50%.

Le gène de la STB est situé au niveau de la partie distale du bras long du chromosome 9.

Diverses explications ont été avancées pour expliquer les nombreuses formes mutagènes ; ainsi pour HALL* en 1987, la grande variabilité de la pénétrance de la maladie serait expliquée par l'existence d'une mosaïque des gonades parentales pour le gène mutant. Une autre explication du grand polymorphisme clinique peut être une expressivité très variable de l'affection.

Le problème est donc de savoir si l'on est devant une mutation ou si les parents sont porteurs d'une forme inapparente de la maladie.

L'enquête génétique doit donc être menée de la façon la plus complète possible chez les parents et la fratrie avec pour cela, un examen clinique complet, un examen de la peau en lumière de WOOD, un examen ophtalmique et une échocardiographie, avec éventuellement une échographie rénale, un électroencéphalogramme, et pour de nombreux auteurs, un scanner cérébral et même une IRM. La découverte par la biopsie cutanée de foyer de dysplasie à histologie typique peut aussi représenter un marqueur morphologique utile de la STB

Le conseil génétique permet de faire un diagnostic prénatal pré-symptomatique. Cependant, seules 10% des familles atteintes de STB souhaitent un diagnostic anténatal.

B. Cas particulier des myxomes cardiaques et du syndrome de Carney* :

Le conseil génétique est difficile à prodiguer ; la transmission serait de type autosomique dominant. Dans tous les cas, l'examen de la famille au premier degré des patients atteints de syndrome de Carney(maladie génétique caractérisée par l'association d'anomalies pigmentaires de la peau, de myxome, de tumeurs ou de dysfonctionnement des tumeurs endocrines et des schwannomes).doit comprendre un examen clinique complet avec étude de la peau en lumière naturelle et sous ultra-violets ainsi que l'examen des testicules et de la thyroïde. Une échocardiographie doit toujours être pratiquée, ainsi que l'étude de la fonction surrénalienne. Dans le cas particulier de syndrome de Carney, le problème du conseil génétique se pose de façon moins aiguë qu'avec la STB puisque les enfants atteints de STB sont majoritairement bien plus jeunes que ceux présentant un syndrome de Carney.

C. Syndrome de Gorlin et fibrome cardiaque :

Dans environ 3% des cas atteints du syndrome de Gorlin le fibrome cardiaque peut être associé, cela est dû éventuellement à la mutation de la lignée germinale du gène PTCHI, du chromosome 9q 22.3. Ce qui rend une enquête génétique préférable pour dépister ce type de tumeurs cardiaques au sein de la population porteuse de ce syndrome.

D. Trisomies 21, 24, 13,18 et le rhabdomyome ventriculaire :

Il était rapporté mais dans des cas très rares, l'association entre les trisomies 21, 24, 13,18 et le rhabdomyome ventriculaire. Ce qui nous incite plus à détailler le profil historique familial, et de proposer le conseil génétique.

Dans notre série un seul cas de trisomie 21 a été noté qui présentait à l'échocardiographie une image au dépend de la valve tricuspide correspondant fort probablement à un rhabdomyome ce qui rejoint les cas de la littérature.

Toute future mère ayant des collatéraux porteurs d'une scléreuse tubéreuse de Bourneville, d'un syndrome de Gorlin*, de myxome familial, d'antécédents de trisomie 13, 21,18, fera l'objet d'une enquête génétique familiale et d'une surveillance attentive de sa grossesse permettant parfois la reconnaissance fortuite d'une tumeur cardiaque. Dans la revue de la littérature, seulement 4% des patients ont été dépistés par le biais du conseil génétique.

A l'avenir, il est probable que les études de génétique moléculaire aideront à définir le déterminisme génétique propre à une affection et aussi de préciser si l'on est en présence d'une forme familiale.

CONCLUSION

Les tumeurs cardiaques de l'enfant sont rares. La plupart sont bénignes et découvertes chez des enfants de moins de 1 an. Les rhabdomyomes sont de loin les plus fréquents, suivis des fibromes, des tératomes intrapéricardiques, des myxomes, des hémangiomes. Les rhabdomyomes évoquent une association avec la sclérose tubéreuse de Bourneville. Le myxome, tumeur la plus fréquente de l'adulte, est plus rare chez l'enfant. Les tumeurs cardiaques sont le plus souvent asymptomatiques et de découverte fortuite. L'échographie est l'examen de base du diagnostic. Il permet leur dépistage dès le stade fœtal. Les caractéristiques et l'aspect échocardiographique de la tumeur permettent de poser un diagnostic de présomption mais seul l'examen histopathologique permet un diagnostic de certitude. Les nouvelles techniques d'imagerie apportent des renseignements supplémentaires mais ne sont pas nécessairement indispensables. Certaines tumeurs ont un potentiel involutif. L'abstention chirurgicale est habituelle, sauf en cas d'obstacle hémodynamique sévère ou de troubles du rythme mettant en jeu le pronostic vital. Les tumeurs cardiaques malignes primitives proviennent directement des tissus cardiaques. Les tumeurs secondaires sont des métastases ou des extensions par la veine cave à l'oreillette droite de tumeurs abdominales ou pelviennes. Les métastases se font directement à partir de structures thoraciques contiguës, ou atteignent le cœur par voie hématogène ou lymphatique. Les tumeurs secondaires sont de pronostic sombre, même en association à d'autres thérapeutiques anticancéreuses. Certaines tumeurs font partie d'un syndrome qui permet de définir leur nature.

RESUME

RESUME

Notre étude a porté sur l'analyse de 7 observations intéressantes des enfants atteints de tumeurs cardiaques vus entre février 2003 et avril 2012 au sein du service de pédiatrie de l'hôpital mère-enfant au CHU Hassan II de Fès ; à travers ces données, on a essayé de rapporter l'expérience du service et de mettre le point sur la pathologie avec ses aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques ainsi qu'évolutifs. L'âge de nos patients varie entre 28 jours et 5 ans avec une moyenne d'âge de 22 mois et avec une prédominance masculine (sex-ratio : 1,34), la consanguinité était présente chez 42,8% des malades.

Les signes respiratoires ont présidé le tableau clinique dans la majorité des cas, une détresse respiratoire associée parfois à une cyanose étaient les signes les plus remarquables, les signes neurologiques en rapport avec la sclérose tubéreuse de Bourneville se voyaient chez 4 patients sur 7 ayant un rhabdomyome cardiaque. L'échographie cardiaque était l'examen clé qui permet de porter le diagnostic positif dans tous les cas étudiés, la totalité des patients ont présenté un rhabdomyome cardiaque à l'exception d'un seul cas où l'échographie a pu mettre en évidence un lymphome cardiaque. La localisation des tumeurs sur la paroi cardiaque était variable, elles se situaient fréquemment au niveau du septum inter-ventriculaire et des cavités droites du cœur.

Le traitement médical consistait surtout à réguler les troubles du rythme et à éviter les complications, les bêta-bloquants présentaient le traitement de choix des manifestations cardiaques, le traitement chirurgical était indiqué et nécessaire chez un seul cas, mais malheureusement ni les conditions ni les moyens ni le pronostic ont pu permettre un tel acte. L'évolution est marquée par deux décès suite à une

détresse respiratoire sévère, Le suivi échographique et clinique chez 5 cas n'a montré aucun retentissement grave sur leur état hémodynamique. Une régression nette des dimensions de la tumeur était observée chez 4 patients au cours du suivi, alors qu'elle a disparu complètement chez un cas après un an de suivi échographique par Pr Atmani. Sous anti-arythmiques un patient a bien répondu au traitement, voire même on a parvenu à arrêter le bétabloquant chez lui.

ABSTRACT

Our study analyse seven observations of children with cardiac tumors seen between February 2003 and April 2012 in the service of pediatric cardiology at the University Hospital of Fez, through the data, we try to bring the experience of the service and to review the pathology with its all epidemiological, clinical, paracnillical ,therapeutic and dynamically evolving aspects.

The age of the patients ranged from 28 days to 5 years with an average age of 22 months, a male predominance was detected in our series (sex ratio: 1.34) , consanguinity was present in 42.8 % of patients.

Respiratory signs chaired the clinical picture in the majority of cases , respiratory distress sometimes associated with cyanosis were the most noticeable signs, neurological signs related to the tuberous sclerosis found themselves in 4 of 7 patients with rhabdomyoma heart. Echocardiography was the key examination that allows having a positive diagnosis in all cases studied; all patients had a cardiac rhabdomyoma with the exception of one case where ultrasound could highlight a cardiac lymphoma. Tumors localization on the heart wall was variable; they often were at the level of the interventricular septum and right cavities of the heart.

The medical treatment consisted mainly regulate arrhythmias and prevent complications, beta-blockers were the treatment of choice for cardiac events , surgical treatment was appropriate and necessary in one case , but unfortunately neither the conditions or the means or the prognosis could allow such an act.

The evolution was marked by two deaths from severe respiratory distress, Ultrasound and clinical follow-up in 5 patients showed no serious impact on their hemodynamic status. A clear regression of tumor size was observed in 4 patients

during follow-up, the tumor disappeared completely in one case after one year of ultrasound monitoring made by Pr Atmani. Under anti-arrhythmic a patient has responded positively and totally to treatment and even we were able to stop the beta-blocker once and for all.

خلاصة

تتمحور دراستنا حول تحليل ، ومناقشة سبعة ملفات طبية متعلقة بأورام القلب ، المكتشفة لدى أطفال تم تشخيص هذا المرض لديهم أثناء ولوجهم إلى الوحدة المتخصصة في أمراض القلب لدى الأطفال بالمركز الإستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس، وذلك خلال الفترة المتراوحة بين فبراير 2003 و أبريل 2012 .

انطلاقا من هذه البيانات ، واعتمادا على تجربة المتخصصين في هذا المجال ، حاولنا تسليط الضوء على مختلف جوانب هذا المرض بدءا من الحالة الوبائية والسريية ثم الإختبارية فالعلاجية . وكذلك المراحل التطورية لأورام القلب .

تتراوح أعمار المرضى بين 28 يوما و 5 سنوات بمتوسط عمر يناهز 22 شهرا، وقد لاحظنا أن نسبة الذكور تغطي على نسبة الإناث بمعدل 1,34 ذكر لكل أنثى واحدة . كما لاحظنا وجود قرابة دموية لدى 42,8% من الحالات.

علامات اضطرابات التنفس تترأس الصورة السريرية في معظم الحالات ، وقد تبين لنا من خلال الدراسة أن ضيق التنفس المصحوب في بعض الأحيان بزرقاة يشكلان العلامة الأكثر لفتنا للانتباه ، في حين أن الأعراض العصبية المتعلقة بالتصلب الحدي لبورنفيل لوحظت عند أربعة مرضى من أصل سبعة تم تشخيص أورام العضل القلبي لديهم .

يشكل تخطيط صدى القلب وسيلة التشخيص الرئيسية والفعالة في كل الحالات التي تمت معاينتها. وقد تمكنا بفضل هذا التخطيط من اكتشاف وجود ورم العضل القلبي لدى كل مرضانا باستثناء طفلة واحدة، تم تشخيص ورم العقد الليمفاوي لديها . وغالبا ما كانت هذه الأورام متواجدة على مستوى الحاجز بين البطينين و التجاوبف اليمنى للقلب .

ارتكز العلاج السريي في الأساس على تنظيم اضطرابات القلب و منع حدوث مضاعفات . و كانت - حاصرات بيتا - العلاج الأمثل لمثل هذه الاضطرابات . أما العلاج الجراحي فقد بات ضروريا لدى حالة واحدة، لكن لم تتمكن للأسف من البدء في العملية نظرا للتطورات الخطيرة التي عانى منها المريض والتي لم تسمح لنا بالجوء إلى هذا الخيار في النهاية.

التطور التلقائي لدى مرضانا أدى إلى وفاة حالتين نتيجة ضيق حاد في التنفس. أما المتابعة السريرية و المراقبة بالموجات الصوتية فلم تظهر أي تأثير خطير على الوضع الجسماني للمرضى . ولوحظ تراجع واضح في حجم الورم لدى أربعة حالات خلال فترة المتابعة، في حين اختفى الورم تماما عند حالة واحدة بعد عام من المراقبة. وقد استجاب مريض واحد للعلاج ب - حاصرات بيتا - بشكل كامل، مع الاستغناء عن العلاج بالأدوية تماما بعد أن أظهر تحسنا جد ملحوظ.

REFERENCES

- [1] Martine veinante, faculté de médecine et de pharmacie de Besançon, France, thèse « les tumeurs cardiaques chez l'enfant » année 1994- N°94-050.
- [2] Bernard De Geeter : Ancien chef de clinique, cardiologie pédiatrique et foétale, Daniel Stagé : Chef de service, centre hospitalier, service, d'anatomie pathologique, « tumeur du cœur chez l'enfant », cardiologie 11-041-V-10 ,2011 .
- [3] Bellot Marc, faculté de médecine et de pharmacie de Rouen, thèse « les tumeurs cardiaques bénignes à révélation foétale et néonatale à propos de quatre observations et revue de la littérature, année 1993/1994 N°32 (1).
- [4] L. de Pontual, S. Lyonnet, J. Amiel, Réseau INCa-DHOS ALK et neuroblastomes, « Anomalies de développement et prédisposition aux tumeurs de l'enfant, Archives de Pédiatrie » 2010;17:1220-1227.
- [5] Steele JR, Wellemeyer AS, et al. Childhood cancer research network: a North American Pediatric Cancer Registry. Cancer Epidemiol Biomarkers Prev 2006;15:1241-2.
- [6] Y. Dulac, G. Platb, A. Taktak, R. Bassil, A. Zabalawi, S. Paranon, P. Rumeau.M.-O. Marcouxb, P. Acar. « Volumineuse tumeur cardiaque révélée par un trouble du rythme ventriculaire chez un nourrisson de 18 mois ». 13 (2006) 1416-1419
- [7] Freedom RM, Lee KJ, MacDonald C, et al. Selected aspects of cardiac tumors in infancy and childhood. Pediatr Cardiol 2000;21:299-316.

- [8] G.Moskovitch, V.Chabbert,G, G, G. Escourrou, L. Desloques, P. Otaï, Y. Glock, H. Rousseau, « Tumeurs cardiaques : aspects en scanner et en imagerie par résonance magnétique », Service de radiologie générale, Centre hospitalier universitaire Rangueil, 2010;91;857-77.
- [9] C. Francart Praticien hospitalier, A. Richard, « Tumeurs du coeur chez l'enfant », Service des maladies cardiovasculaires infantiles et congénitales, Hôpital cardiologique, 11-940-I-50, 2007.
- [10] McAllister H.A., Fenoglio J.J. Tumors of the cardiovascular system. *Atlas of tumor pathology*, 2nd Series, Fascicle 15 Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology (1978).
- [11] B. Fresneau, O. Oberlin, L. Brugières, D. Valteau-Couanet, C. Patte, « Les tumeurs cardiaques primitives malignes de l'enfant et de l'adolescent », Service d'oncologie pédiatrique, institut Gustave-Roussy, V 17,5, 495-501,2010.
- [12] C. Berger , B. Trombert-Paviot, N. Mitton , D. Frappaz , C. Galambrun , D. Plantaz ,S. Dupuis , Y. Bertrand , N. Philippe , M. Schell , P. Marec-Bérard, C. Bergeron ,C. Armari-Alla , A. Pagnier , J.L. Stephan , F. Freycon, « Les cancers de l'enfant de la région Rhône-Alpes :incidence et survie », 1987-1999, 13 (2006) 121-129.
- [13] Allen Burke, Renu Virmani, « Pediatric heart tumors », CVPath Institute, Gaithersburg, USA, 17 (2008) 193-198.

- [14] Gurney JG, Davis S, Severson RK, et al. Trends in cancer incidence among children in the U.S. *Cancer* 1996;78:532-41.
- [15] O.P. Yadava C.E.O. & Chief Cardiac Surgeon, « Cardiac tumours in infancy », National Heart Institute, New Delhi, India, 64 (2012) 492, 496.
- [16] Orhan U, Dirk GW, Gordon MV, et al. Cardiac tumours in children. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:11.
- [17] Holley DG, Martin GR, Brenner JI. Diagnosis and management of foetal cardiac tumours: a multi center experience and review of published reports. *J Am Coll. Cardiol.* 1995;26:516e520.
- [18] Beghetti M, Gow RM, Haney I, et al. Paediatric primary benign, cardiac tumours: a 15 year review. *Am Heart J.* 1997;134:1107e1114.
- [19] F. Paraf « Pathologie des tumeurs primitives du cœur », Service d'Anatomie Pathologique, Centre Hospitalier Régional Universitaire Dupuytren, *Annales de Pathologie* 19, N° 3 p212 - juin 1999.
- [20] Blondeau P. Primary cardiac tumors-French studies of 533 cases. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990 ; 38 Suppl 2 : 192-5.
- [21] Weber H.S., Kleinman C.S., Hellenbrand W.E., Kopf G.S., Copel J. Development of a benign intrapericardial tumor between 20 and 40 weeks of gestation *Pediatr. Cardiol.* 1988 ; 9 : 153-156.

- [22] Shinfeld A., Katsumata T., Westaby S. Recurrent cardiac myxoma: seeding or multifocal disease, *Ann. Thorac. Surg.* 1998 ; 66 : 285-288.
- [23] F CECCHI, A ZUPPIROLI, A MANETTI, « Transient asymmetric ventricular septal hypertrophy in the newborn unassociated with maternal diabetes », From the Cardiology Service, S Luca, Careggi, Florence, Italy ; 1984; 52: 228-9.
- [24] Kobayashi N, Furukawa T, Takatsu T. Congenital anomalies in children with malignancy. *Paediatr Univ Tokyo* 1968;16:31-7.
- [25] Altmann AE, Halliday JL, Giles GG. Associations between congenital malformations and childhood cancer. A register-based case-control study. *Br J Cancer* 1998;78:1244-9.
- [26] Herman TE, Siegel MJ, McAlister WH Cardiac tumor in Gorlin syndrome. *Pediatr Radiol* 1991 ; 12 : 234-235.
- [27] Jones KL, Wolf PL, Jensen P, Dittrich H, Benirschke K, Bloor C The Gorlin syndrome : a genetically determined disorder associated with cardiac tumor. *AHeart, J* 1986 ; 111 : 1013-1015.
- [28] M. Charif D'Ouazzane, I. Gueroui, K. Betaich, R. Bennani, Z. Touati, L. Haddour, M. Cherti, « Un rhabdomyome cardiaque évoquant le diagnostic anténatal d'une sclérose tubéreuse de Bourneville », Service de cardiologie B, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc ANCAAN-694; No. Of P3 15 avril 2012.

- [29] T. Perez, L. Christiaens, D. Bonneau, A. Nassimi, D. Oriot, Hamartomes cardiaques de la sclérose tubéreuse de Bourneville : diagnostic échographique périnatal et évolution spontanée, 10 (2003) 126-129.
- [30] A. Riquet, J.-M. Cuisset, J.-C. Cuvellier, S. Joriot, F. Petit, L. Vallée, « Spécificités de la sclérose tubéreuse de Bourneville chez l'enfant », Volume 17, numéro 9, pages 1338-1345 (septembre 2010).
- [31] CHITAYAT D, MC GLILLIVRAY B C, DIAMANT S ; role of the prenatal detection of the cardiac tumors in the diagnosis of tuberous sclerossis-report of tow cases, prenatal diagnosis 1988 8 577-584.
- [32] J.SAADA1, L. FERMONT, A. BENACHI, « Tumeurs cardiaques fœtales », Maternité, Hôpital Necker-Enfants Malades, PARIS. Service de Cardiologie Pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants Malades, PARIS. 2005 ; 25, 9, 977
- [33] ISAACS H. Fetal and neonatal cardiac tumors. *Pediatr Cardiol*, 2004; 25: 252-73.
- [34] GAIACOIA G, Fetal rahbdomyoma : a prenatal echographic marker of tuberos scmerosis american J ; perinatology 1992, vol 9 n2 111-114.
- [35] Birnbaum SE, Mc Gahan JP, Janos GG, Meyers M Fetal tachycardia and intramyocardial tumors. *J Am Coll. Cardiol* 1985 ; 6 : 1358-1361.

- [36] De Geeter B, Kretz JG, Nisand I, Eisenmann B, Kieny MT, Kieny R Intrapericardial teratoma in a newborn infant : use of Fetal echocardiography, a new approach for early diagnosis and treatment. *Ann Thorac Surg* 1983 ; 35 : 664-666.
- [37] Gharagozloo F, Porter CJ, Tazelaar HD, Danielson GK Multiple myocardial hamartomas causing ventricular tachycardia in young children : combined surgical modification and medical treatment. *Mayo Clin Proc* 1994 ; 69 : 262-267.
- [38] Groves AM, Fagg NL, Cook AC, Allan LD Cardiac tumours in intrauterine life. *Arch Dis Child* 1992 ; 67 : 1189-1192.
- [39] Holley DG, Martin GR, Brenner JI, Fyfe DA, Huhta JC, Kleinman CS, et al. Diagnosis and management of fetal cardiac tumors : a multicenter experience and review of published reports. *J Am Coll. Cardiol* 1995 ; 26 : 516-520.
- [40] SCURRY J, WATKINS A, ACTION C, tachyarrhythmia, cardiac rhabdomyoma and fetal hydrops in a premature infant with tuberous sclerosis, *J.pediatr child health* 1992 28 206-262.
- [41] GEVA, SANTINI F, PEAR W, cardiac rhabdomyoma rare cause of fetal death chest 1991-99-139-142.
- [42] DE LEON G, ZAERI N, FOLEY C, olfactory hamartomas in a tuberous sclerosis, *J.neurological science* 1988 87 187-149.

- [43] GROVES A, FAGG NL K, COOK A, cardiac tumors in intrauterine life, Arch of diseases in childhould 1992-67 1189-1192.
- [44] Hwa J, Ward C, Nunn G, Cooper S, Lau KC, Sholler G Primary intraventricular cardiac tumors in children : contemporary diagnostic and management options. *Pediatr Cardiol* 1994 ; 15 : 233-237.
- [45] Butto F Massive cardiac tumor presenting as severe cyanosis in a newborn. *Pediatr. Cardiol* 1994 ; 15 : 103-105.
- [46] BATISSE A .CARONE M.tumeurs du cœur du nouveau né.journées pédiaterie parisienne 1978 297 307.
- [47] ARIZA S. CASTILLO CAMACHO JA. DE LA ROSA A. Tumors cardiacos congénitos estudio de tres casos.1989 45 135 137
- [48] HAUTFORT V. tumeurs du cœur chez le nouveau né, thèse Med paris ouest 1980 N°53.
- [49] HAYASHI Y, YOSHIMORA K, NAKAE Y. néonatal tuberous sclerososis with heart and brain tumors acta Paediatr jpn 1990 32 571- 574.
- [50] MAC ALLISTER H A, FENOGOLIO J. tumors of the cardiovascular system atlas of tumors pathology, edit armed forces Institute of pathology (Washington) second series fasc N°15 0 131 1978.

- [51] HOUOT B. le tératome intrapéricardique chez le nourrisson à propos d'un diagnostic anténatal thèse med 1986Nante N°3523.
- [52] BIGLOW N H, KLINGER S, WRITH AW, primary tumors of the heart in infancy and early childhood, Cancer 1990 7 549 563.
- [53] LYMBURNER RM .tumor of the heart histological and clinical study Canada med.Assm J.1934 30 368 373.
- [54] ENDO A , Ohtahara A,Kinugawa T,Nawada T,Fujimoto Y,Mashibah , et al clinical incidence of primary cardiac tumors, J cardiol 1996.
- [55] Burk AP, Cowen, Virmani R, « primary sarcome of the heart », Cancer 1992, 69 :387 95
- [56] Donsbeck AV, Rchere D, Coindre JM, Legall F, Cordier JF, primary cardiac sarcomas and immunohistochemical and grading study, with long term follow up of 24 cases, histopathology 1999, 34,295, 304.
- [57] A landolsi ben Ammou, L, Ben Fatma, L Kallel, O Gharbi, E Baati, le sarcome primitif du cœur revue de la littérature illustrée par trois cas, 53(2003) ,370 374.
- [58] HANI AMAD, M.D., FRCPC, et HOWARD LEONG-POI, M.D., FRCPC, {Les tumeurs cardiaques primaires}, université de Toronto, 2006 volume X I, numéro 9.

- [59] Rosenquist GC, Krovetz LJ, Haller JA, Simon AL, Bannayan GA Acquired right ventricular outflow obstruction in a child with neurofibromatosis. *Am Heart J* 1970 ; 79 : 103-108.
- [60] M EDDASSI Nourdine, Pr CHAWKI sana, scléreuse tubéreuse de Bourneville « thèse », service de pédiatrie CHU HASSAN II FES ,2008 N° 54
- [61] L. Haddour, N. Haddour, N. Doghmi, M. Cherti, E.G. Benmimoun, M. Arharbi, Sclérose tubéreuse de Bourneville et tumeur cardiaque (à propos d'un cas), Service de cardiologie BCH, 12, Ibn Sina Rabat, Maroc, 52 (2003) 386-388.
- [62] M.Charif D'Ouazzane, I. Gueroui, K. Betaich, R. Bennani, Z. Touati, L. Haddour, M. Cherti ; « Un rhabdomyome cardiaque évoquant le diagnostic anténatal d'une sclérose tubéreuse de Bourneville ». *Service de cardiologie B, CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc*, -694; No. of Pages 3, 2012.
- [63] T. Perez, L. Christiaens, D. Bonneau c, A. Nassimi, D. Oriot, Hamartomes cardiaques de la sclérose tubéreuse de Bourneville : diagnostic échographique périnatal et évolution spontanée, 10 (2003) 126-129.
- [64] Chateil JF, Brun M, Diard F, Durand C. Radiologie numérisée du poumon chez l'enfant. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiodiagnostic - Coeur-poumon, 32-330-A-10, 32-330-A-20, 1988 : 5p.

- [65] Coussement A. Poumon normal. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiodiagnostic- Coeur-poumon, 32-330-A-10, 1998 : 20p.
- [66] Devred P.H., Panuel M., Raybaud C.H. *Radiopédiatrie*. Collection d'imagerie radiologique Paris: Masson (1997). 119-151.
- [67] A.-M. Rossignol: Praticien hospitalier, C. Durand: Praticien hospitalier, S. Douchin: Praticien hospitalier. « Normalité de l'examen clinique, électrocardiographique et radiologique de l'enfant », [11-940-A-30] ,2010.
- [68] Adam E.J., Ignotus P.L. Sonography of the thymus in healthy children: frequency of visualization, size, and appearance *AJR Am. J. Roentgenol.* 1993 ; 29 : 153-155.
- [69] Ben-Ami T.E., O'Donovan J.C., Yousefzadeh D.K. Sonography of the chest in children *Radiol. Clin. North Am.* 1993 ; 31 : 517-531.
- [70] Coussement A.M., Gooding C.A. Objective radiographic assessment of pulmonary vascularity in children *Radiology* 1973 ; 109 : 649-654.
- [71] BERTOLINI P, MEISNER H, PEAK U .special consideration on primary cardiac tumors in infancy and childhood *Cancer* 1990 38 164 167.
- [72] BALAYSAT G. DAVID N. LELUYER B. TRON PH. CHABROLLE JP. Les tumeurs cardiaques néonatales, à propos de deux observations *Ann pediatri (Paris)* 1986 33 n6, 483 486.

- [73] GREEN E, TABER H, rhabdomyoma of the heart, preoperative diagnosis and open operation circulation 1959 vol 20 p704.
- [74] AKAGI T, TOYODA O, RIKITAKE N, MIKASIMA T, cardiac rhabdomyoma in newborn infant the kurume medical J 1987 32 91 95.
- [75] ARIZA S, CASTLLO CAMACHO JA, DE LA ROSA A, tumores cardiacos Revu esp cardiol 1997 30 n5 567 579.
- [76] KEARNEY DL, TITUS JL, HAWKINS EP, pathologic feature of myocardial hamartomas causing childhood tachyarrhythmias circulation 1987 75 4 705 710.
- [77] Kimberley A Myers FRCPC1, Kenny K Wong FRCPC2, Marion Tipple FRCPC1, Shubhayan Sanatani FRCPC, « Benign cardiac tumours, malignant arrhythmias », Vol 26 No 2 ,2010.
- [78] JP Laissy, P Fernandez, E Mousseaux, JN Dacher, et D Crochet, Tumeurs cardiaques, J Radiol 2004;85:363-9.
- [79] PINLOU E, CHOUSSAT A, « tumeur du cœur chez le nouveau né : difficultés diagnostiques échographiques et anatomopathologique », N° 470651, P 47, 1993.
- [80] F. Prunier, W. Abi Khalil. « Tumeurs cardiopéricardiques ». [11-014-D-10] 2010.

- [81] LOIRE R. Les myxomes intra cardiaques, *médicorama* 1990 ,288 :3-368.
- [82] LUND JT. EHMAN RL. JULSRUD PR. Et al, cardiac masses assessment by MR imaging, *Am J Roetgenol* 1989 152 469 473.
- [83] ENGBERDING R. ERBEL R. KASPER W et al, Diagnosis of heart tumors by transoesophageal Echocardiography. A European multicenter Study. *Circulation* 1997 80 474.
- [84] ALLAN LD. JOSEPH MC. TYNAN M. clinical value of Echocardiographic colour image processing in tow cases of primary cardiac tumor, *BR HEART J.* 1993 154 156.
- [85] PERNOT C, ADMANT P. Tumeurs cardio-péricardique, *211028 A10* 1991 7p.
- [86] LABORDE F. ABDELMAGUID I. BICAL O. LECOMPTE Y. HAZAN E. NEVEUX JY. Tumeur du cœur chez le nouveau né traitement chirurgical et résultats, a propos de 8 observation. *Ann.pédiatr.* 1999 30 10 :769 771.
- [87] Gayathri P. Amonkar, Bhuvaneshvari M. Kandalkar, Meenakshi Balasubramanian, « Cardiac rhabdomyoma », 18 (2009) 313–314.
- [88] Nadia Benyounes, Martine Fohlen, Jean-Michel Devys, Olivier Delalande, Jean-Marie Moures, Ariel Cohen, « Cardiac rhabdomyomas in tuberous sclerosis Patients: A case report and review of the literature », (2012) 105, 442—445.

- [89] R. Denguir, M. Dhiab, I. Meddeb, N. Hermi, I. Khanfir, R. Ben Romdhane, A. Khayati, N. Gharsallah, A. Abid, Les myxomes cardiaques. Prise en charge chirurgicale. À propos de 20 cas, 55 (2006) 49–54.
- [90] A. Lepillier, A. Chaib, W. Bougouin, J. Joffre, E. Durand, S. Salvi, P. Bruneval, N. Danchin, Volumineux myxome de l'oreillette droite révélé par une insuffisance cardiaque congestive, 59 (2010) 37–39.
- [91] S. Bendahmane, M. Aithoussa, S. Zaimi, Y. Elbakkali, F.-A. Wahid, A. Boulahya, A. El Kirat, Énorme myxome des cavités cardiaques droites révélé par une insuffisance cardiaque globale, 52 (2003) 129–131.
- [92] STEINK WE. PERRY LW. GOLD HR. Et al, left atrial myxoma in a child Pediatric 1992 49 5 80.
- [93] RIGGS T, PAUL MH, DE LEON S, ILBAWI M, two dimensional echocardiographie in evaluation of right atrial masses five cases in pediatric patients. Am cardiol 1981 48 961 966.
- [94] Aneesh Pakala, Raghav Gupta, and Ralph Lazzara, Primary Pericardial Sarcoma: A Case Report and a Brief Review, 10.4061/ 2011 /853 078.
- [95] G. Moskovitch, V. Chabbert, G. Escourrou, L. Desloques, P. Otal, Y. Glock, H. Rousseau, les tumeurs cardiaques aspect en scanner et en imagerie par resonance magnétique, 32 15 G 10 2011.

- [96] Rebecca S. Beroukhim, MD, Characterization of Cardiac Tumors in Children by Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging. 58, No. 10, 2011.
- [97] Kiaffas MG, Danias PG, Kaklamanis L, Rammos S. Fatal cardiac arrest due to an unusual fibroma of the pulmonary valve. *Pediatr Cardiol* 2009;30:536 -9.
- [98] KHARRAJI Abdessamad, thèse : les tumeurs cardiaques malignes experience du service de CCVB Hôpital IBN-SINA RABAT à propos de deux cas. N°95 13129 2011.
- [99] L. OULDAMER, A.WAGNER, J POTON, J POINSOT, F PERROTIN, prise en charge prénatale d'un tératome péricardique par drainage péricardio-amniotique présentation d'un cas, 2012 41 92 95.
- [100] Encyclopédie Orphanet Grand Public, La sclérose tubéreuse de Bourneville, avril 2007 P 7.
- [101] Massimo A. Padalino, MD, Cristina Basso, MD, PhD, Ornella Milanese, MD, Vladimiro L. Vida, MD, Giorgio Svaluto Moreolo, MD, Gaetano Thiene, MD, b and Giovanni Stellin, MDa, Surgically treated primary cardiac tumors in early infancy and childhood. 10.1016. 2004 .10.020.
- [102] Jin-Tao Tian, Lik-Cheung Cheng and Tak-Cheung Yung, Multiple Cardiac Inflammatory Myofibroblastique Tumors in the Right Ventricle in an Infant, *Ann Thorac Surg* 2006;82:1531-1535

- [103] Thomas Streckera, Johannes Röscha, Michael Weyanda, Abbas Agaimy, « Primary and metastatic cardiac tumors: imaging characteristics, surgical treatment, and histopathological spectrum: a 10-year-experience at a German heart center », 21 (2012) 436–443
- [104] John M. Cho, MD, Gordon K. Danielson, MD, Francisco J. Puga, MD, Joseph A. Dearani, MD, Christopher G. A. McGregor, MD, Henry D. Tazelaar, MD, and Donald J. Hagler, MD. « Surgical Resection of Ventricular Cardiac Fibromas: Early and Late Results. » 2003;76:1929 –34.
- [105] M. Kassis, F. Galacteros, C. Ferec, M. Delpech, Place du conseil génétique en médecine fœtale Role of the genetic advice in foetal medicine, 2 (2005) 116–150.
- [106] Junaid Patel, Mary N. Sheppard, « Pathological study of primary cardiac and pericardial tumours in a specialist UK Centre: surgical and autopsy series », 19 (2010) 343–352.
- [107] unité de chirurgie cardiaque, Jaque cartier, « les tumeurs du cœur »,1, 30, 2006.
- [108] Deepa Bassia, Benjamin J. Lentznerb, Ralph S. Moscac, Bachir Alobeida, « Primary cardiac precursor B lymphoblastic lymphoma in a child A case report and review of the literature », 13 (2004) 116– 119.

- [109] Carlos E. Miguel , Reinaldo B. Bestetti, Primary cardiac lymphoma, 149 (2011) 358–363.
- [110] Shu-Ching Hsueh^{1,3}, Ming-Teng Chung⁴, Richard Fang¹, Ming-Chon Hsiung², Mason-Shing Young², Hsu-Feng Lu, Primary Cardiac Lymphoma, 2006 • Vol 69 • No 4.
- [111] Nako Shinohara, DVM , John M. MacGregor, DVM, Anthony Calo, DVM , John E. Rush, DVM, MS, Dipl ACVIM (Cardiology), Dipl ACVECC a, Dominique G. Penninck, DVM, Dipl ACVR ,Joyce S. Knoll, DVM, PhD, Dipl ACVP ; .2005.02.004.
- [112] A. Riberi , V. Gariboldi, D. Grisoli, F. Collart ; Les tumeurs cardiaques ; 2009.12.012
- [113] Franck Thuny, Alexis Jacquier, Alberto Riberi, Jean-François Avierinos, Sébastien Renard, Frédéric Collart, Xavier Luanika, Jean-Michel Bartoli, Dominique Métras and Gilbert Habib. 'Ventricular Septal Rupture After a Nonpenetrating Chest Trauma : Findings From Real-Time Three-Dimensional Echocardiography and Cardiac Magnetic Resonance'. 2005;112:339-340.
- [114] Onur S. Goksel, Kaan Inan, Tolga Tatar, Alper Ucak, Gokhan Arslan, Melih Us, Ahmet T. Yilmaz, Mitral Valve Replacement with Bileaflet Preservation for Complex Annular Calcification, 11 (1), 2008.
- [115] Stéphanie Christen-Zaech, Maxime Vernez, Des taches blanches sur la peau, Revu Med Suisse 2010;6:1308-1309