

PLAN

INTRODUCTION

MATERIEL ET METHODES

RESULTATS

I-Données épidémiologiques

II-Données cliniques

III-Echocardiographie transthoracique

IV-Echocardiographie transoesophagienne

V- Tomodensitométrie cardiaque

VI- Imagerie par résonance magnétique cardiaque

VII- Cathétérisme cardiaque

VIII- Autres examens complémentaires

IX- Traitement

X- Evolution

DISCUSSION

I- Les tumeurs cardiaques primitives

A- Tumeurs Bénignes

B- Tumeurs Malignes

II- Les tumeurs cardiaques secondaires

INTRODUCTION

Les tumeurs cardiopéricardiques primitives représentent une entité clinique rare. Leur incidence, dans les principales études autopsiques, varie entre 0,0017% à 0,28%, soit une incidence moyenne de 0,02% dans une population non sélectionnée [1]. Environ 75% de ces tumeurs sont bénignes et sont largement dominées par le myxome (50%). Les différents types histologiques de tumeurs se rencontrent à une fréquence variable en fonction de l'âge [1, 2, 3].

Les tumeurs cardiopéricardiques secondaires sont moins rares, avec une fréquence moyenne de 6% dans les séries autopsiques de patients atteints d'une maladie maligne.

La symptomatologie est souvent polymorphe et non spécifique. Le tableau clinique révélateur dépend plus des caractéristiques de la tumeur que de son type histologique. Ainsi, le développement intracavitaire et la mobilité de la masse peuvent interférer avec le jeu valvulaire et simuler un syndrome pseudo-valvulaire. La friabilité de la tumeur expose aux accidents emboliques. Les syncopes voire la mort subite sont redoutées. Elles seraient dues à l'enclavement d'une masse tumorale dans un orifice valvulaire, à un embolie massif des coronaires ou plus rarement à un trouble de rythme majeur.

L'évolution insidieuse des tumeurs cardiopéricardiques explique le retard et les difficultés diagnostiques.

L'électrocardiogramme et la radiographie pulmonaire sont souvent normaux, ils peuvent mettre en évidence des troubles de rythme, des signes d'hypertrophie cavitaire ou des calcifications tumorales ...

L'intérêt actuel pour les tumeurs cardiaques tient à l'apport considérable des méthodes d'investigation non invasives que constituent l'échocardiographie transthoracique et transoesophagienne, l'imagerie par résonance magnétique et, à un moindre degré, la tomographie assistée par ordinateur. Ces méthodes permettent, devant une masse cardiaque, d'en confirmer le diagnostic en éliminant les faux positifs, d'en préciser le siège, les rapports, l'extension locorégionale, la mobilité et le retentissement hémodynamique. L'IRM permet, dans certain cas, une approche histologique (caractérisation tissulaire).

Les progrès de la chirurgie cardiaque d'exérèse permettent une résection plus complète des tumeurs, et le diagnostic histologique de certitude permet de proposer une éventuelle thérapie complémentaire.

Le pronostic des tumeurs cardiaques surtout malignes reste péjoratif, mais un diagnostic plus précoce ainsi qu'une prise en charge multidisciplinaire peut améliorer la survie.

L'analyse de 18 observations de tumeurs cardiaques ainsi qu'une revue de la littérature nous permettrons de rappeler le profil épidémiologique et clinique des tumeurs cardiopéricardiques et de préciser les modalités thérapeutiques et les aspects évolutifs de cette pathologie. Notre objectif principal est de souligner l'apport des techniques d'imagerie cardiaque non invasives dans le diagnostic des tumeurs cardiaques

Matériels
et
Méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur une série de 18 patients atteints de tumeurs cardiopéricardiques colligée au service de cardiologie B du centre hospitalier universitaire Ibn Sina sur une période de 12 ans, de 1995 à 2006.

Nous avons exclu de cette étude les kystes hydatiques cardiaques et les thrombus intracavitaires.

Les dossiers médicaux ont été analysés en précisant :

- * les données épidémiologiques: l'âge et le sexe des malades;
- * les données cliniques: les symptômes révélateurs et l'examen somatique;
- * les données électrocardiographiques et de la radiographie standard;
- * les caractéristiques de la masse (siège, aspect, taille, extension, retentissement hémodynamique..) précisées grâce à:

→ l'échocardiographie transthoracique utilisant l'appareil Vivid 3 (GE Medical Systems Ultrasound France, Velizy) 2002 ou le Vivid 7 (GE Medical Systems Ultrasound France, Velizy) 2004;

→ l'échocardiographie transoesophagienne utilisant le Vivid 7;

→ la tomodensitométrie thoracique ;

→ l'imagerie par résonance magnétique cardiaque;

- * les autres examens complémentaires effectués en fonction des complications: TDM cérébrale, échographie abdominale...;
- * les modalités thérapeutiques;
- * les données histologiques et les différents aspects évolutifs.

Résultats

I- Données Epidémiologiques

Nous avons colligé dans ce travail 18 tumeurs cardiopéricardiques dont 67% étaient des tumeurs bénignes et 33% malignes. Les myxomes représentent 55% de l'ensemble des tumeurs de notre série et 83% des tumeurs bénignes. On a relevé 6 cas de tumeurs malignes dont 83% étaient des néoplasies primitives et 17% étaient secondaires.

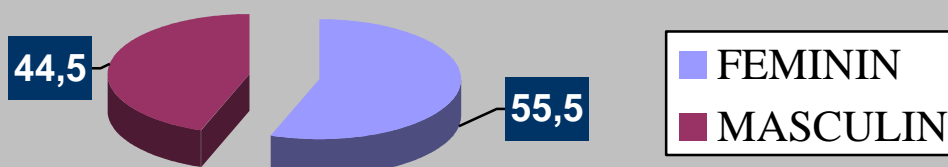
1- L'âge

L'âge moyen était de 30 ± 9 ans, avec des extrêmes allant de 11 à 66 ans.

2- Le sexe

Le sexe ratio était de 0,8 , avec 10 femmes et 8 hommes.

**FIGURE 1: Répartition selon le sexe
des tumeurs cardiaques**



II- Données Cliniques

Le délai moyen du diagnostic de la tumeur, par rapport au début de la symptomatologie, était de 8 mois avec des extrêmes allant de 15 jours à 5 ans.

1-Les Signes Fonctionnels

Dans notre série le mode de révélation était extrêmement variable.

La dyspnée d'effort était le symptôme le plus fréquent, rencontré chez 10 patients, suivi par les douleurs thoraciques chez 6 malades.

Deux malades ont présentés des accidents emboliques à type d'accident vasculaire cérébral ischémique (cas n°1) et une ischémie du membre supérieur gauche (cas n°5).

On a noté la survenue de lipothymie et de syncope chez 4 malades (cas n° 4, 8, 9, 12).

Sept patients rapportaient des signes généraux à types de fièvre, altération de l'état général, asthénie (cas n°1, 2, 7, 9, 13, 16, 18).

Trois malades étaient asymptomatiques sur le plan cardiovasculaire. La découverte de la tumeur cardiaque était faite :

* lors du bilan d'extension chez un patient : le cas n°11 porteur d'une sclérose tubéreuse de Bourneville;

* chez 2 autres malades ayant un myxome (cas n°2 et 9) à l'occasion d'anomalie à la radiographie pulmonaire faite pour bilan préopératoire d'une cholécystectomie et bilan de phtisiologie.

D'autres signes cliniques en rapport avec une localisation extracardiaque de la tumeur étaient notés comme des crises convulsives (rhabdomyome: cas n°11).

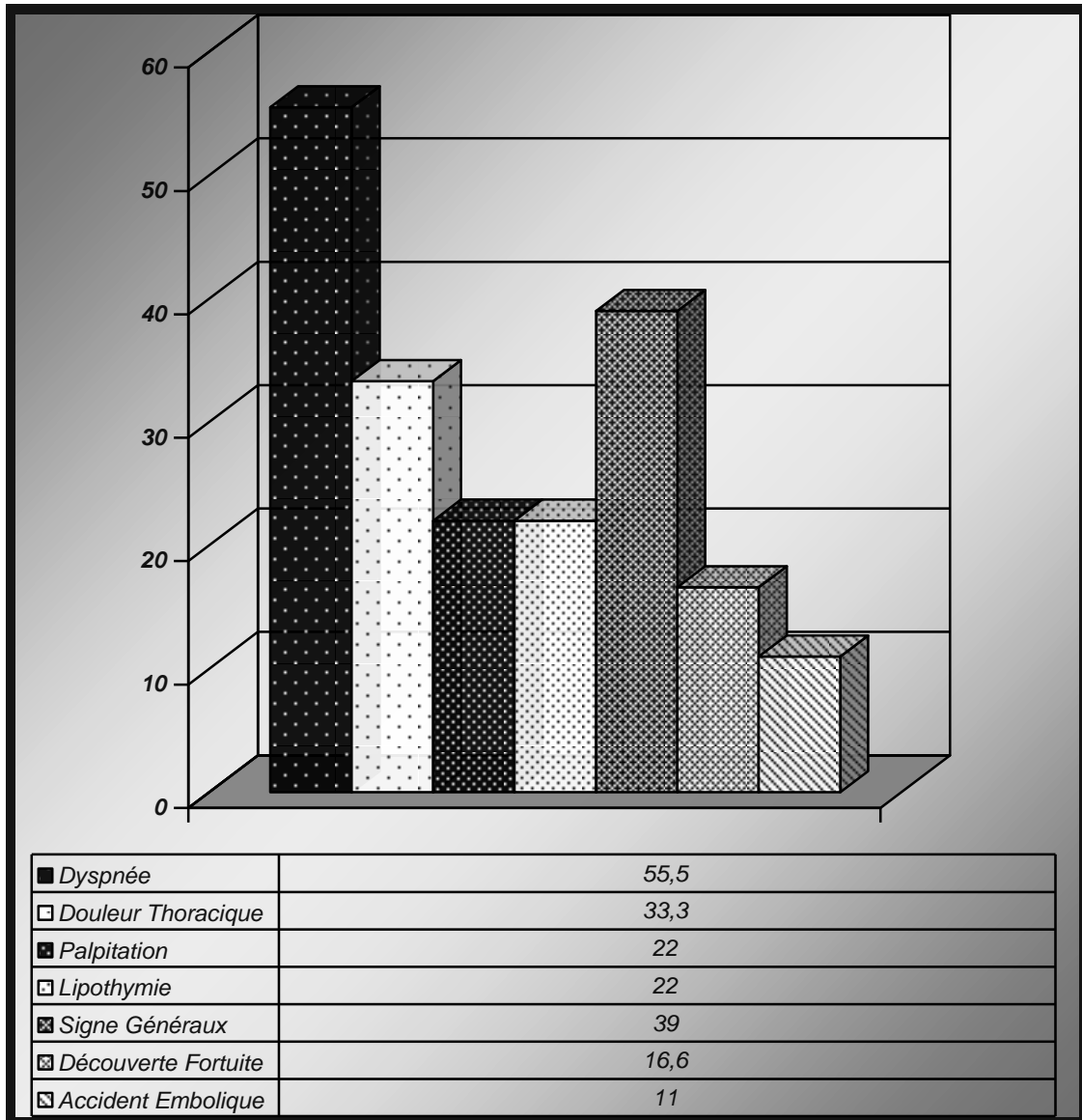


FIGURE 2:
CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE DES TUMEURS
CARDIAQUES

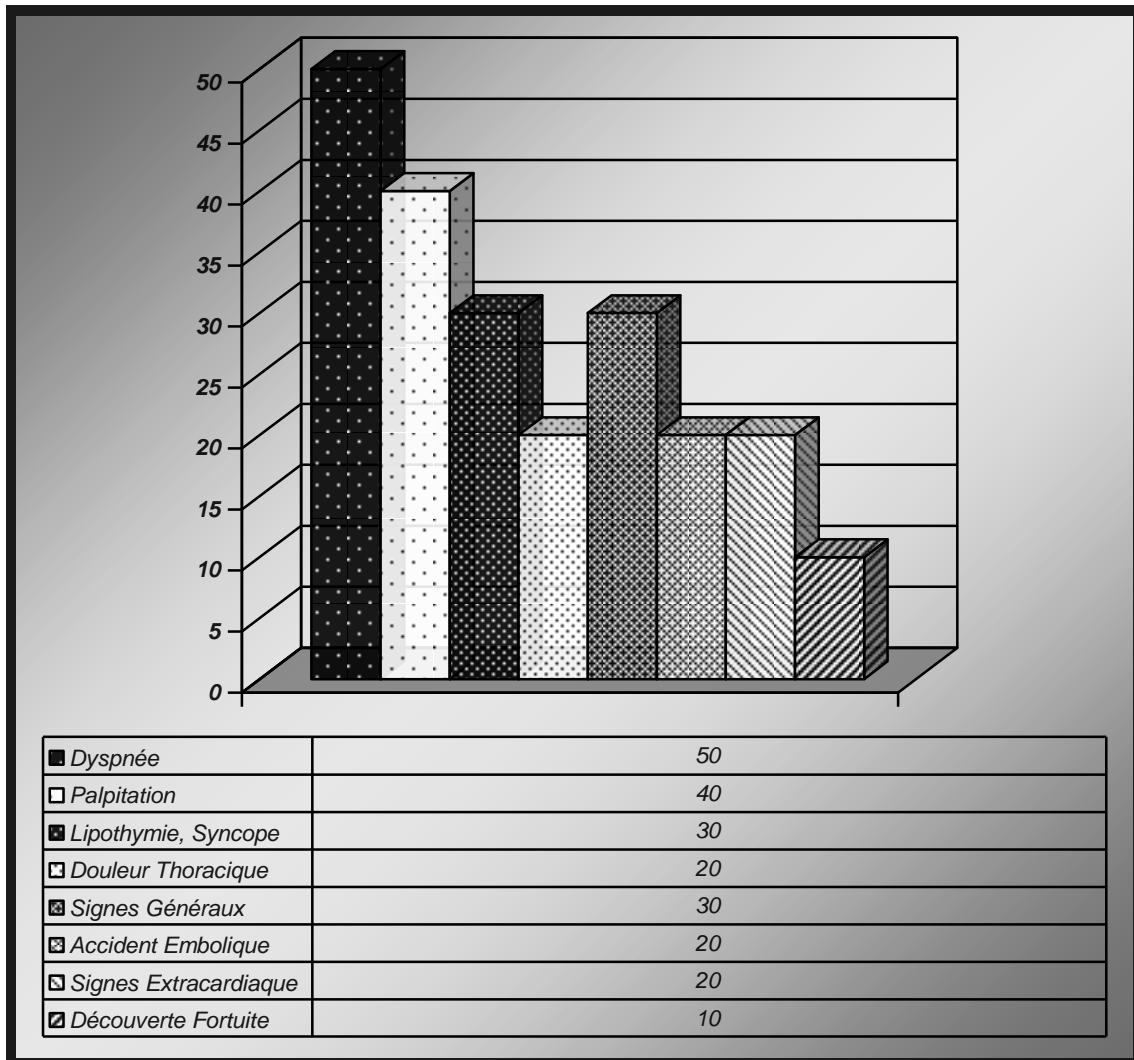


FIGURE 3:
CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE DES MYXOMES

Tableau(1) résumant le profil clinique des patients

<i>Cas n°</i>	<i>Age (ans)</i>	<i>Sexe</i>	<i>Délai diagnostic (mois)</i>	<i>Signes révélateurs</i>
<i>1 (myxome)</i>	38	M	12	AVCI, signes généraux
<i>2 (myxome)</i>	31	M	1	Toux, fièvre
<i>3 (myxome)</i>	61	M	8	Dyspnée, palpitation
<i>4 (myxome)</i>	34	F	12	Dyspnée, palpitation, syncope
<i>5 (myxome)</i>	41	F	0,5	Ischémie du MSG
<i>6 (myxome)</i>	50	F	60	Dyspnée, palpitation, angor
<i>7 (myxome)</i>	66	F	5	Dyspnée, toux, AEG
<i>8 (myxome)</i>	31	F	2	Dyspnée, palpitation, DT, lipothymie
<i>9 (myxome)</i>	14	M	1	Syncope, fièvre
<i>10 (myxome)</i>	34	F	0	Asymptomatique

Tableau (1) suite

<i>11(rhabdomyome)</i>	1	F	5	Asymptomatique
<i>12(fibrome)</i>	13	F	12	DT, lipothymie, vertige
<i>13(angiosarcome)</i>	20	F	2	Collapsus, dyspnée
<i>Récidive tumorale</i>	-	-	-	AEG, fièvre, toux
<i>14 (LCP)</i>	18	M	5	Dyspnée, OMI
<i>15 (LCP)</i>	8	M	3	Dyspnée
<i>16 (mésothéliome primitif)</i>	25	F	1	DT, dyspnée, fièvre, AEG
<i>17 (mésothéliome primitif)</i>	27	M	-	ICD, dyspnée, syncope
<i>18 (carcinome indifférencié)</i>	45	M	2	DT, oppression, fièvre, AEG

Abréviations:

M= masculin, F= féminin, AVCI= accident vasculaire cérébral ischémique,
MSG= membre supérieur gauche, AEG= altération de l'état général,
DT= douleur thoracique, LCP= lymphome cardiaque primitif, ICD= insuffisance
cardiaque droite

2- Les Signes Physiques

* L'examen cardiovasculaire était normal chez 3 patients (cas n°10, 11, 12).

* Six patients présentaient un tableau de rétrécissement mitral (cas n°1, 2, 3, 5, 7, 8).

* Une auscultation cardiaque en faveur d'une insuffisance mitrale a été notée chez deux patients (cas n°2, 18).

* Un tableau d'insuffisance tricuspidiennne isolée a été retrouvé chez trois patients (cas n°6,9, 14).

* On a noté chez quatre patients des signes d'épanchement péricardique (cas n°7,13, 16,18).

* Cinq patients présentaient des signes d'insuffisance cardiaque droite (hépatomégalie, reflux hépato-jugulaire, turgescence spontanée des veines jugulaires et œdème des membres inférieurs): cas n°4, 7, 8, 15, 17.

* L'examen somatique trouvait :

- une hémiparésie droite avec aphasie dans le cas n°1,
- une abolition du pouls radial gauche avec hypoesthésie et parésie de ce membre dans le cas n°5,
- la présence de taches achromiques au niveau du tronc et des membres dans le cadre de la sclérose tubéreuse de Bourdonville (cas n°11).

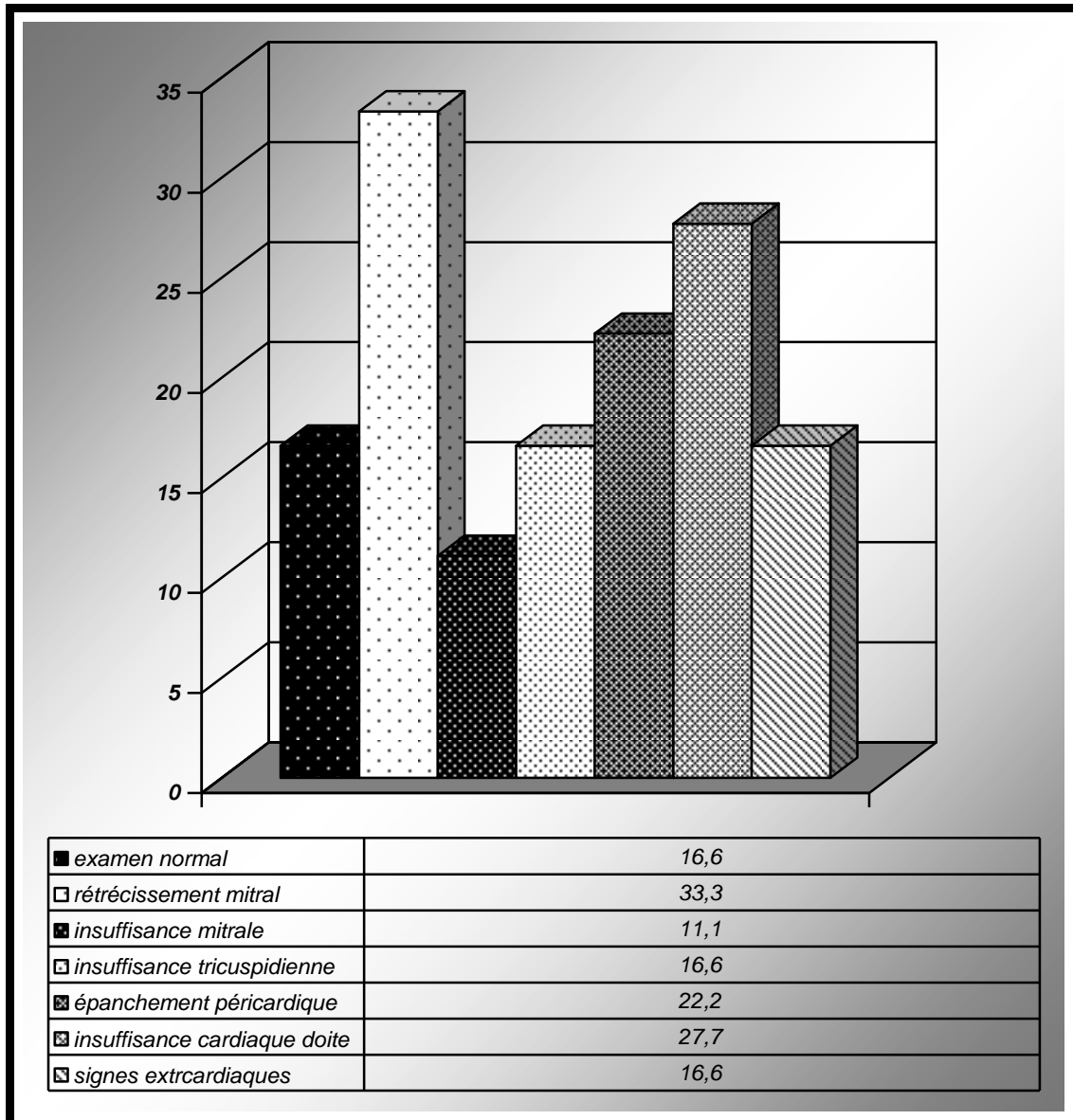


FIGURE 4:
Données de l'examen physique

3- Les Signes Electrocardiographiques

* Quatorze patients étaient en rythme régulier sinusal alors que 4 étaient en arythmie complète par fibrillation auriculaire (cas n°2, 4, 6, 17).

* Une hypertrophie auriculaire gauche a été observée chez 3 malades (cas n°1, 7, 8), l'hypertrophie ventriculaire gauche dans un cas (cas n°6),

* On a noté une hypertrophie auriculaire droite chez les cas n°9,15 et une hypertrophie ventriculaire droite chez les cas n°9, 10, 17.

* ECG montrait chez 2 patients un microvoltage (cas n°14, 16) et chez 3 autres des troubles de repolarisation (cas n°8, 12, 13).

4-Les Signes Radiologiques

La radiographie pulmonaire était normale chez 3 patients (cas n°5,11, 12). Elle a mis en évidence une cardiomégalie chez 15 patients avec un index cardiothoracique moyen de $0,57 \pm 0,05$.

Elle a objectivé chez 3 patients un épanchement pleural droit (cas n°13, 14,17) et un élargissement médiastinal chez 2 patients (cas n°14, 17).

**Tableau (2) résumant les données cliniques, électriques
et radiologiques des patients**

<i>Cas n°</i>	<i>Signes cardiovasculaires</i>	<i>Signes électriques</i>	<i>Signes radiologiques</i>
<i>1</i>	RD	RRS, HAG	CMG V1
<i>2</i>	Rythme irrégulier, RD mitral, SS d' IM	ACFA, BBD	CMG V2
<i>3</i>	RD mitral	RRS	CMG V2
<i>4</i>	Rythme irrégulier, signes ICD	ACFA	CMG V1
<i>5</i>	RD mitral	RRS	N
<i>6</i>	SS d'IT	ACFA, BBD	CMG V3
<i>7</i>	RD mitral, ICD	RRS, HAG	CMG V1
<i>8</i>	RD mitral, éclat du B2P, ICD	RRS, HAG, TR	CMG V1
<i>9</i>	SS d' IT	RRS, HAD HVD	CMG V2
<i>10</i>	N	RRS, HVD,	CMG V1

Tableau 2: (suite)

11	N	N	N
12	N	RRS, TR	N
13	Collapsus	RRS	CMG
	Frottement péricardique, EPD	RRS, TR	CMG, EPD
14	SS d'IT	RRS, BBD, Microvoltage	CMG V3, EPD, élargissement médiastinal
15	ICD	RRS, HAD	CMG V4
16	Assourdissement des BDC	RRS, microvoltage	CMG V4
17	Rythme irrégulier, ICD	ACFA, HVD	CMG V2, élargissement médiastinal, EPD
18	Frottement péricardique, SS d' IM	RRS, BBD	CMG V2

Abréviations:

N= normal, RD= roulement diastolique, SS= souffle systolique, IT= insuffisance tricuspidiennne, IM= insuffisance mitrale, ICD= insuffisance cardiaque droite, BDC= bruits du cœur, RRS= rythme régulier sinusal, HAG= hypertrophie auriculaire gauche, HAD= hypertrophie auriculaire droite, HVD= hypertrophie ventriculaire droite, ACFA= arythmie complète par fibrillation auriculaire, BBD= bloc de branche droit, TR= trouble du rythme, CMG= cardiomégalie, EPD= épanchement pleural droit.

III- L'échocardiographie transthoracique

L'échocardiographie transthoracique a été réalisée chez tous nos patients. Elle a mis en évidence une masse cardiaque dans tout les cas, sauf dans le cas n°16 où elle a objectivé un épanchement péricardique.

Le siège de la masse était très variable.

•Les myxomes étaient localisés dans 8 cas dans l'oreillette gauche et implantés sur le septum interauriculaire, contre un seul cas dans l'oreillette droite et un cas dans le ventricule droit.

Les dimensions variaient entre 15 et 80 mm de grand axe. Aucune forme multiple n'a été observée.

Des anomalies ont été notées au doppler couleur, à type d'insuffisance mitrale dans 3 cas (cas n°2, 4, 6) et d'insuffisance tricuspide dans 4 cas (cas n°4, 6, 7, 10) avec HTAP dans 3 cas. Un gradient mitral a été relevé dans un cas (cas n°2).

**Tableau3: Résumant les résultats de l'échocardiographie
transthoracique des myxomes**

<i>Patients</i>	<i>Siège</i>	<i>Base</i>	<i>Taille mm</i>	<i>Prolapsus</i>	<i>Doppler</i>
Cas n° 1	OG	SIA	22	Oui	-
Cas n° 2	OG	SIA	67x44	Oui	IM GMM HTAP
Cas n° 3	OG	SIA	53x34	Oui	-
Cas n° 4	OG	SIA	énorme	Oui	IM IT HTAP
Cas n° 5	OG	SIA	-	Oui	-
Cas n° 6	OG	SIA	59x52	-	IT IM HTAP
Cas n° 7	OG	SIA	-	-	IT HTAP
Cas n° 8	OG	-	50x80	-	-
Cas n° 9	OD	SIA	30 x50	Oui	IT
Cas n° 10	VD	-	15	Oui	-

Cas n° 8

IMAGES 5 et 6:
Coupes
échocardiographi-
ques
parasternales
grand axe
montrant une
énorme masse
cardiaque se
prolabant à
chaque systole à
travers la valve
mitrale

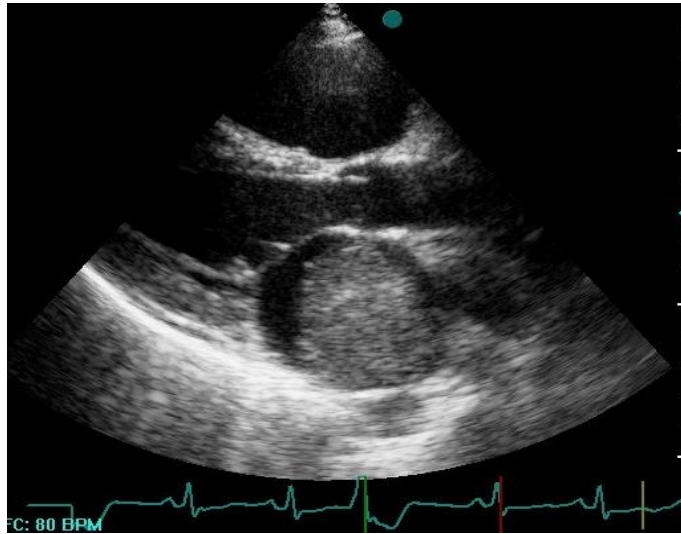


FIGURE 5

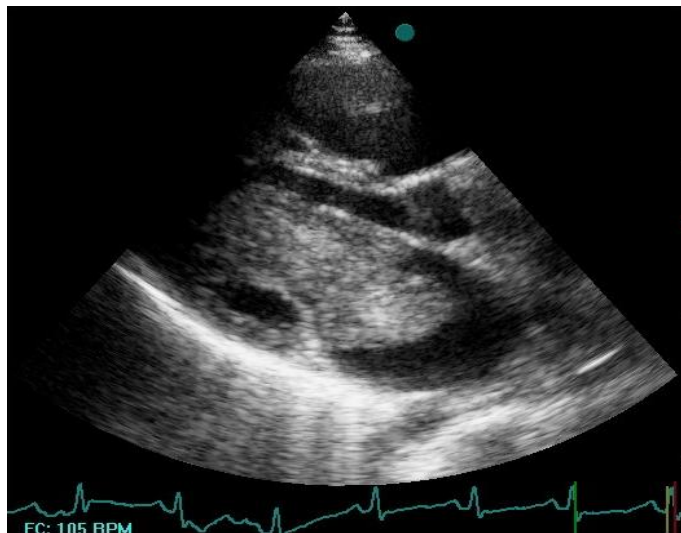


FIGURE 6

• Le rhabdomyome (cas n°11) apparaissait à l'ETT comme une masse hyperéchogène, de forme ovoïde, accolée au septum interventriculaire, non obstructive, mesurant 22 mm de longueur sur 12 mm de largeur. Le ventricule gauche était de taille et de fonction systolique normale. Les structures valvaires étaient normales. (figures 7 et 8)

FIGURE 7:
*Coupe
échocardiographique
apicale 4 cavités
montrant une masse
hyperéchogène,
ovoïde, appendue au
septum
inter-ventriculaire*

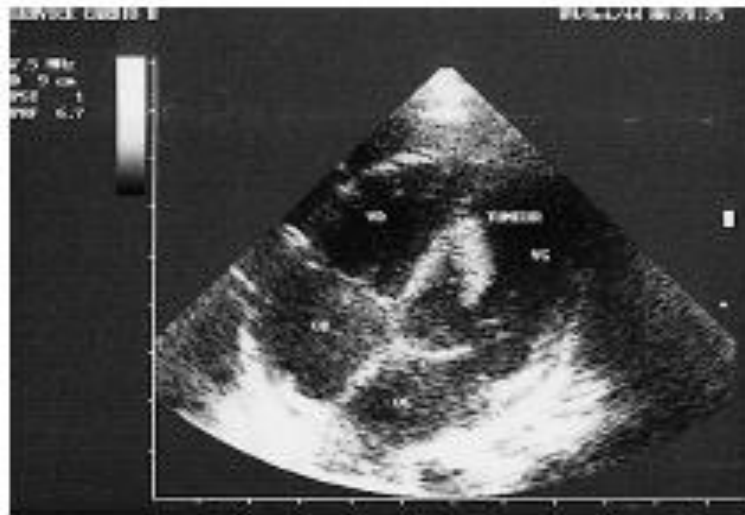


FIGURE 8: *coupe
précédente avec
zoom sur la tumeur
qui mesure
22x12 mm*



• Le fibrome (cas n°12) était enchâssé au niveau de la paroi latérale du VG mesurant 79x26 mm. Il s'agissait d'une masse ovale hétérogène avec quelques calcifications, ne gênant ni le remplissage ni l'éjection du VG, qui était de taille et de fonction systolique normales. (figures 9 et 10)



FIGURE 9

FIGURE 9 et 10:
Échocardiographie
transthoracique en
coupe apicale 4
cavités montrant
une masse
hyperéchogène
enchâssée au niveau
de la paroi latérale
du VG

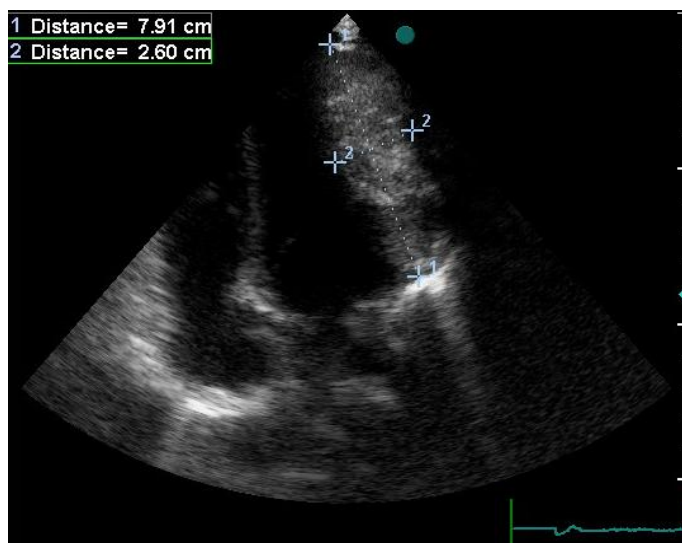


FIGURE 10

- Pour le cas de l'angiosarcome (cas n°13), l'échocardiographie transthoracique, lors de la première hospitalisation, a montré une énorme masse occupant toute la cavité de l'oreillette droite (OD) obstruant l'orifice de la valve tricuspide, sans l'envahir, entraînant une gêne au remplissage du ventricule droit.

La récurrence de l'angiosarcome, après exérèse, a été objectivée à l'ETT par la visualisation d'une masse intra auriculaire droite, infiltrant la paroi libre de l'OD, ovoïde homogène immobile de 22/40 mm n'entravant pas le jeu de la valve tricuspide et n'envahissant pas la VCI. (figures 11 et 12)

FIGURE 11:
*Coupe
échocardiographique
apicale 4 cavités
montrant une masse
accolée par une base
sessile à la paroi
libre de l'OD*

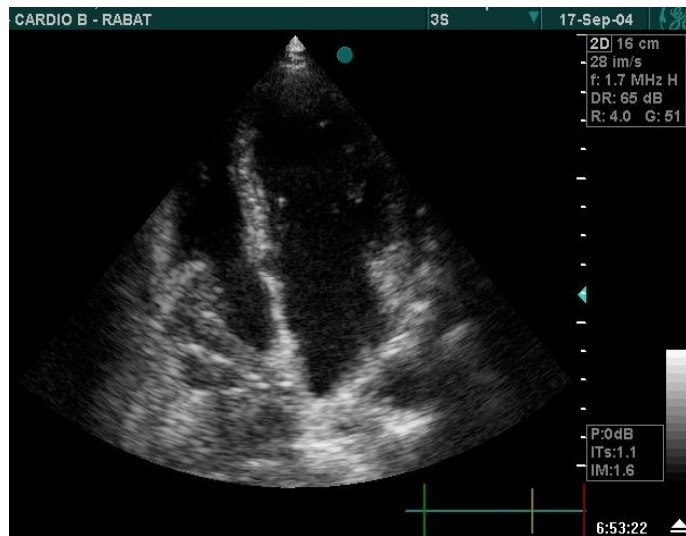
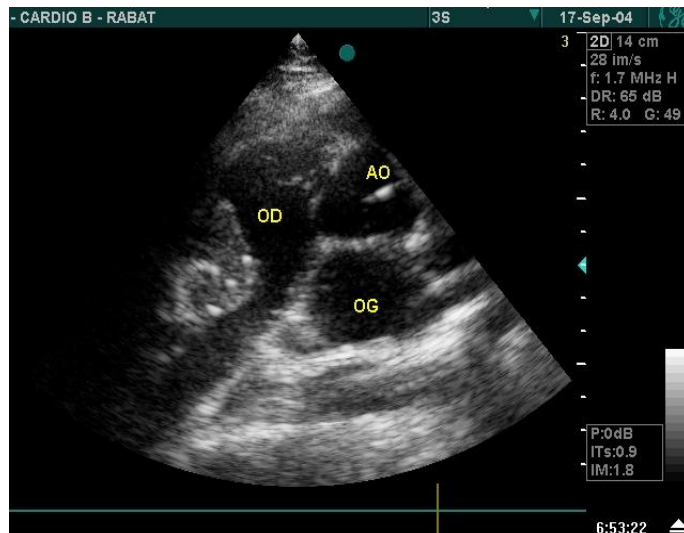


FIGURE 12:
*Coupe
échocardiographique
sous costale montrant
les rapports de la
masse avec la valve
tricuspide et la VCI*



- Dans le premier cas de lymphome (cas n°14), l'ETT a objectivé:
 - Un épanchement péricardique circonférentiel de 20 mm, responsable d'une compression de l'OD et du VD, un péricarde épaissi ;
 - Un septum interauriculaire et un manchon périaortique épaissis (figure13); ainsi qu'une masse échogène infiltrant la paroi de l'OD et la paroi libre du VD avec comblement de la pointe du VD (figure 14)

FIGURE 13:
*Coupe
Échocardiographiq
ue transthoracique
parasternale
gauche grand axe
montrant un
épaississement des
parois de l'aorte
initiale.*



FIGURE 14:
*Coupe
Échocardiographiq
ue transthoracique
sous-costale 4
cavités montrant
une infiltration de
l'oreillette droite*



• Dans le deuxième cas de lymphome (cas n°15), l'infiltration touchait le péricarde, l'OD, le VD, l'infundibulum pulmonaire et la face latérale du VG (figure 15). L'ETT a également objectivé une masse hyperéchogène hétérogène au niveau de l'OD prolabant à travers la valve tricuspide à chaque systole (figure 16).

FIGURE 15:
*Coupe ETT petit axe
trans-aortique
montrant une
infiltration diffuse de
l'OD, du VD, de
l'infundibulum
pulmonaire avec
désaxation de l'artère
pulmonaire.*

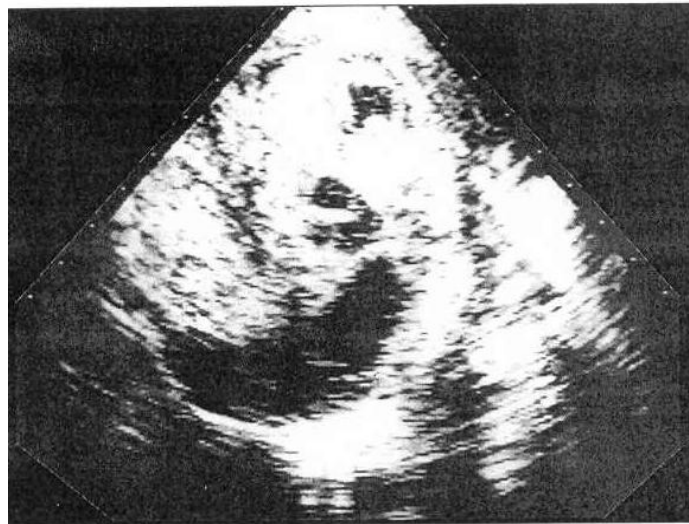


FIGURE 16:
*Coupe ETT apicale 4
cavités montrant la
partie atriale droite
de la tumeur
s'enclavant à travers
la valve tricuspide.*

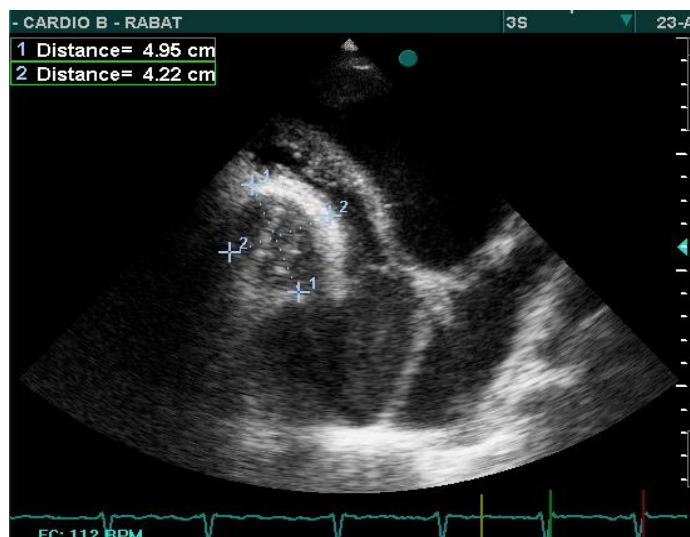


- Dans le cas n°16 (mésothéliome), l'ETT réalisée en urgence, a révélé uniquement la présence de l'épanchement péricardique estimé à 28 mm.

- Pour le cas n°17, l'échocardiographie doppler transthoracique a révélé l'existence d'une masse kystique intrapéricardique, de contenu hétérogène mesurant 45x55 mm, de contours calcifiés séparée de la paroi du ventricule droit par un fin liseré hypoéchogène et responsable d'une compression de la chambre d'admission du ventricule droit et de l'anneau tricuspide. L'oreillette droite était dilatée avec un aspect de contraste spontané au niveau des cavités cardiaques droites. Par ailleurs le péricarde présentait un aspect hyperéchogène.

Au doppler, il existait des signes d'adiastolie sur les cavités gauches et droites.

FIGURE 17:
*Coupe ETT apicale
4 cavités montrant
une masse kystique
comprimant le VD.*



- Pour Le cas n°18, l'ETT a objectivé deux masses échogènes:

- La première masse volumineuse adhérait à la partie haute de la paroi antérieure du VD qu'elle infiltre sans limite nette avec le myocarde, elle s'étendait dans la chambre de chasse du VD et s'engageait dans le tronc de l'artère pulmonaire. Elle présentait au bout de sa partie intrapulmonaire, de petites masses végétantes très mobiles.

-La 2^e masse était localisée à la pointe du VD, mesure 15 mm de grand axe et présente, comme la première, des zones hypodenses au niveau de sa partie endocardique.

FIGURE 18:
Coupe ETT trans-aortique montrant une masse prolapant dans le tronc de l'artère pulmonaire

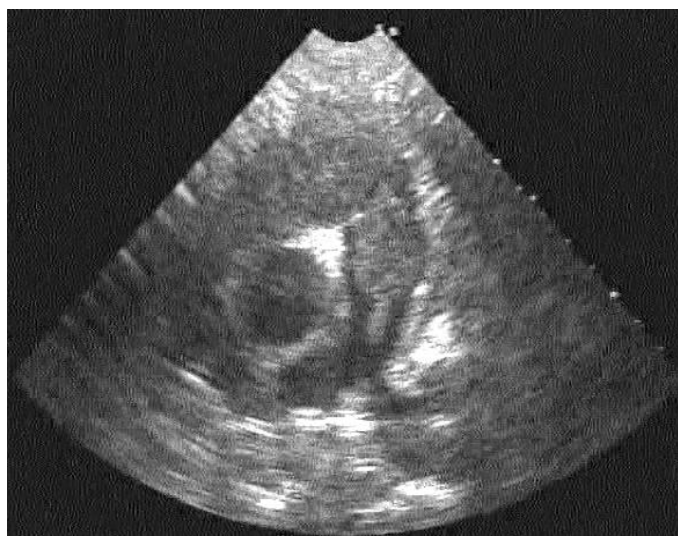


Figure 19:
Coupe ETT trans-aortique montrant la partie intraventriculaire de la masse



IV- L'échocardiographie transœsophagienne

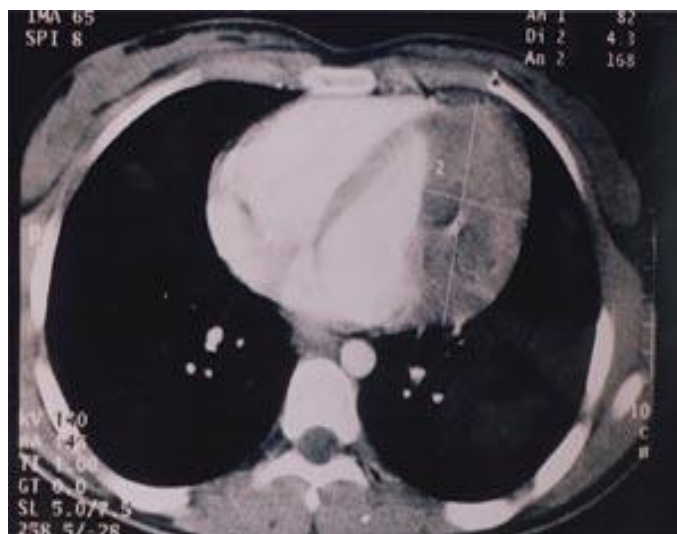
Elle a été réalisée chez un seul malade (cas n°1). Elle a confirmé d'une part la base d'implantation de la tumeur au niveau du septum interauriculaire, à quelques millimètres de l'anneau mitral, et d'autre part l'intégrité de l'appareil valvulaire mitral.

V- La tomodensitométrie thoracique

On a eu recours à la tomodensitométrie thoracique chez 6 patients : dans le cas du fibrome, du carcinome indifférencié, de l'angiosarcome, des deux lymphomes et du mésothéliome.

- Pour le fibrome, la TDM a confirmé la présence d'une masse cardiaque, hétérodense, bien limitée, sans interface nette avec le muscle cardiaque et a décelé la présence de calcifications.

FIGURE 20:
Angioscanner thoracique montrant en coupe axiale la tumeur cardiaque hétérodense et la présence de calcifications.



Pour les tumeurs malignes, La TDM a permis de faire un bilan d'extension locale et régionale plus précis:

- Dans le cas de la récurrence de l'angiosarcome, la TDM a montré un processus lésionnel pleuro-médiastinal droit de densité tissulaire, siège de plusieurs cloisons rehaussées après injection du produit de contraste, mal limité, mesurant 124/83 mm. La masse présentait un contact intime avec les cavités cardiaques sans interface nette avec la paroi auriculaire droite qui était déformée. La TDM a également décelé un épanchement pleural droit associé à des nodules pleuraux, la présence d'adénopathie dans la fenêtre aorto-pulmonaire et d'un nodule hépatique extracapsulaire postérieur.

FIGURE21:
*TDM thoracique en
coupe axiale
montrant la masse
médiastinale droite*



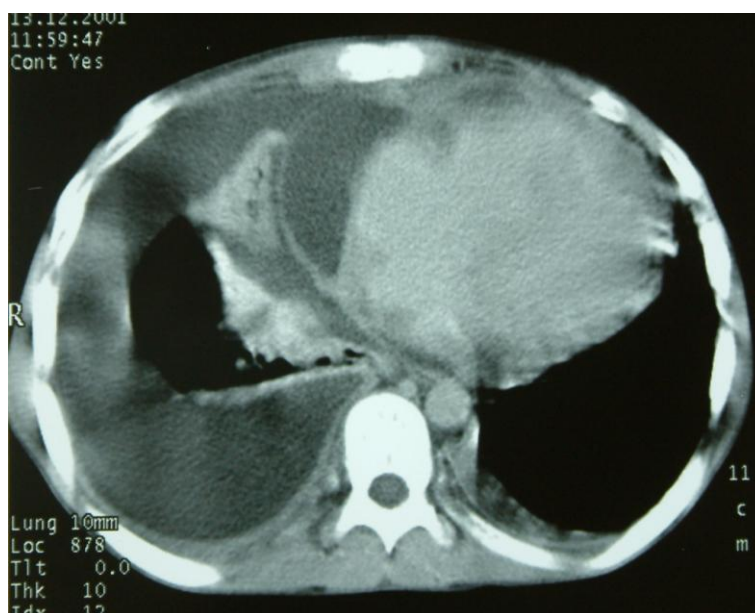
FIGURE 22:
*TDM thoracique
en coupe axiale
montrant
Les cloisons
intratumorales.*



- Pour le cas n°14 (LCP), la TDM a montré une infiltration tumorale hypodense s'étendant de la loge thymique, englobant les vaisseaux médiastinaux, jusqu'au péricarde qui était irrégulier. Elle a objectivé un épanchement péricardique et pleural droit. Il n'y avait pas de nodule pulmonaire décelable.

- Dans le deuxième cas de lymphome (cas n°15), la TDM a confirmé l'envahissement des cavités cardiaques droites sans atteinte péricardique. Elle a également mis en évidence un épanchement pleural (Figure 25).

FIGURE 23:
*TDM thoracique
montrant une
infiltration
hypodense des
cavités droites et
l'intégrité du
péricarde*



- Le scanner thoracique du cas n°17 (mésothéliome) a confirmé la présence d'une masse intrapéricardique mesurant 90x30x56 mm de densité hétérogène, siège de calcifications pariétales et intra lésionnelles ne prenant pas le contraste, responsable d'une compression du ventricule droit avec stase du produit de contraste dans l'oreillette droite.

FIGURE 24:
TDM thoracique en coupe axiale avec injection du produit de contraste montrant la masse intrapéricardique et les calcifications péricardiales



- Pour le cas n°18, le scanner thoracique a montré la présence d'un double processus tissulaire au niveau de l'OD et de la pointe du VD. Elle a, aussi, mis en évidence une masse pulmonaire, tissulaire, ronde, de 3 cm de diamètre au niveau de la gouttière costo-vertébrale gauche, ainsi que d'autres petits nodules parenchymateux, sous pleuraux, bilatéraux.

FIGURE 25:
TDM thoracique en coupe axiale sans injection du produit de contraste montrant le processus tissulaire de la pointe VD et de l'OD



VI- L'imagerie par résonance magnétique

Elle a été effectuée dans le cas du fibrome. Elle a confirmé la présence au niveau de la paroi antérolatérale du VG d'un processus tumoral mesurant 70x61x47 mm de grands axes, ovalaire et bombant dans la cavité ventriculaire gauche. La masse présentait des zones d'hyposignal en T1 et T2 évoquant des calcifications.

FIGURE 26:
IRM en coupe axiale (black Blood) montrant une masse infiltrant la paroi libre du VD

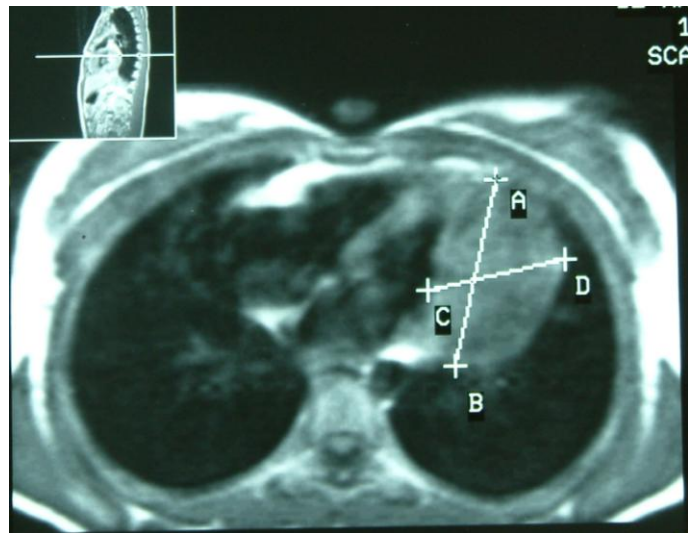
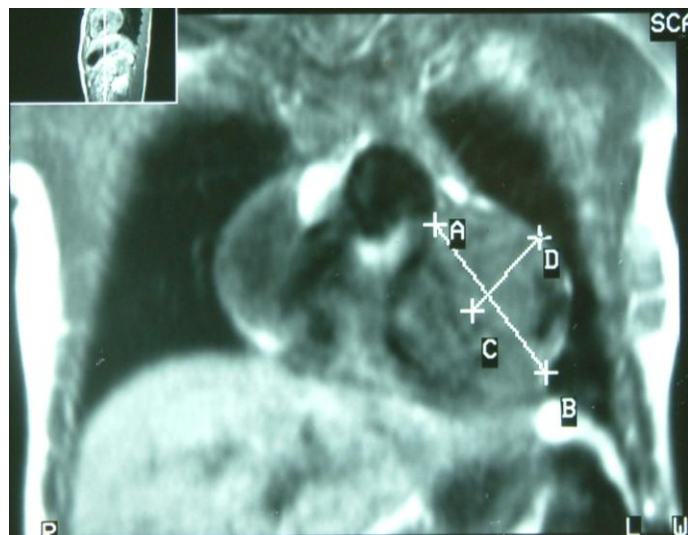


FIGURE 27:
IRM en coupe frontale (black Blood) montrant une masse cardiaque de signal hétérogène



VII- Le cathétérisme cardiaque

Il a été réalisé chez 3 patients: cas n°3, 9 (myxomes) et cas n°12 (fibrome)

La coronarographie et la mesure des pressions de remplissage étaient normales chez les 3 patients.

La ventriculographie a montré :

* une image de soustraction au niveau de l'OD au cours de la systole dans le cas n°9.

* une image d'empreinte sur la paroi antérolatérale du VG dans le cas n°12.

VIII- Autres examens

a- La Ponction Scano-guidée

Le patient n°18 a fait l'objet d'une biopsie de la masse du VD puis d'une ponction scano-guidée de la masse thoracique, permettant une étude anatomopathologique et immunohistochimique.

b- Holter ECG des 24h

Il a été réalisé pour le cas n°12 et a conclu à la présence d'extrasystoles ventriculaires stade III de Lown.

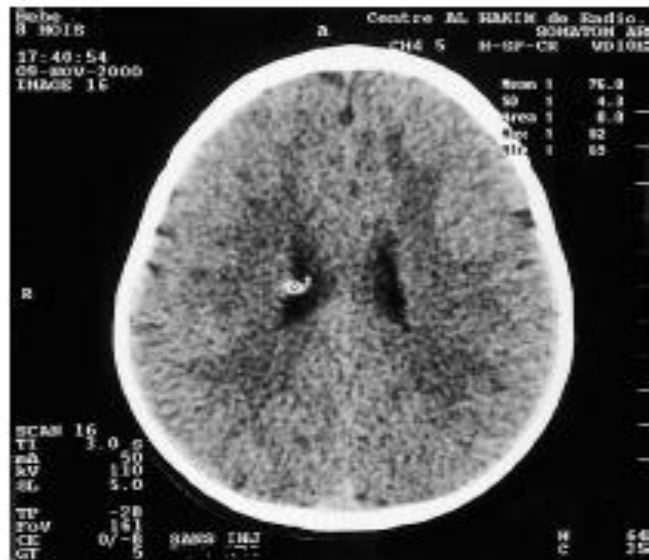
c- La TDM Cérébrale

Elle a été réalisée chez 2 patients :

* Dans le cadre du bilan d'hémiplégie droite, chez le patient n°1. Elle a objectivé un accident vasculaire cérébral ischémique dans le territoire sylvien gauche,

* Dans le bilan de la sclérose tubéreuse de Bourneville avec crises convulsives (cas n°11) où elle a mis en évidence des images hyperdenses multiples correspondant à des hamartomes tubéreux.

FIGURE 28:
TDM cérébrale sans injection du produit de contraste en coupe axiale montrant une calcification sous-épendymaire



d- L'Echographie Abdominale

Elle a été effectuée chez 4 patients:

* A la recherche de la tumeur primitive dans le cas du carcinome indifférencié (cas n°18) : elle était normale,

* Dans le cadre du bilan d'extension :

- chez le patient n°13 (récidive tumorale de l'angiosarcome), elle a objectivé un nodule extracapsulaire du foie.
- chez le patient n°14 (LCP), elle est revenue normale.
- chez le patient n°17 (mésothéliome), elle a objectivé une ascite avec congestion hépatique.

e- La TDM Abdominale

Elle a été réalisée chez deux patients:

- * Le cas n°15 (lymphome): à la recherche d'autre localisation, elle était normale.
- * Le cas n°18 (carcinome indifférencié): à la recherche de la tumeur primitive, elle était non concluante.

g- La Biopsie Ostéomédullaire

Elle a été réalisée dans les 2 cas de lymphomes mais elle s'est révélée négative.

f- La Fibroscopie Digestive

Elle a été réalisée dans le cadre du premier cas de lymphome (cas n°14) et du carcinome indifférencié (cas n°18). Elle était normale.

h- Autres

Une échographie thyroïdienne et prostatique ont été réalisées pour le cas n°18 et n'ont pas décelé d'anomalies

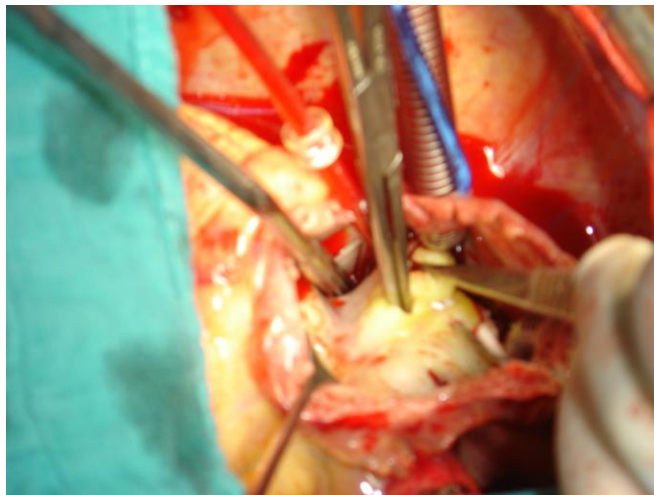
IX- Traitement

La prise en charge thérapeutique était variable.

Douze malades ont fait l'objet d'une résection chirurgicale :

* Les 8 myxomes de l'OG ont été réséqués de façon complète sous circulation extracorporelle voie bi-atriale transeptale; délimitation de la base d'implantation à l'aiguille, et excision dissecteur-guidée avec résection large. La résection a été complétée par une annuloplastie mitrale chez 4 patients.

FIGURE 29:
Aspect
peropératoire, à
travers un abord
bi-atriale
transeptale, d'un
myxome de l'OG



* Le myxome de l'OD a été réséqué après atriectomie droite sous CEC. Le geste a été complété par une annuloplastie tricuspide.

* La résection du myxome du VD a été effectuée sous CEC par atriectomie droite complétée par une artériectomie pulmonaire. La tumeur s'implantait au niveau de la partie haute du septum interventriculaire et comportait deux prolongements; l'un à travers l'orifice tricuspide vers l'OD et l'autre à travers l'orifice pulmonaire vers les deux artères pulmonaires. La résection était incomplète, la tumeur étant inextirpable.

* pour le cas n°13 (angiosarcome), la patiente a été admise en urgence au service de chirurgie cardiovasculaire. Une exérèse large de la tumeur avec résection de la paroi antéro-externe ainsi que du toit de l'OD a été réalisée, avec reconstruction de l'OD par l'intermédiaire d'un patch péricardique.

* dans le cas n°17 (mésothéliome), La masse siégeait sur la face antérieure du cœur droit, avec une boursouffure bleuâtre dont la ponction n'a pas ramené de liquide. Le plancher et le toit de la masse étaient presque totalement calcifiés avec des spicules s'étendant sur la face inférieure du cœur. La mise à plat a permis d'évacuer 100 g d'un contenu brun mastic et d'entrevoir un plancher entièrement calcifié mais sans communication avec les cavités cardiaques droites. La procédure a été complétée par une résection du toit "dôme saillant" emportant le péricarde épaissi avoisinant et une fermeture de la cavité résiduelle en paletot.

Deux malades ont bénéficié d'une biopsie chirurgicale vue l'extension locale de la tumeur:

* La patiente ayant le fibrome a été opérée par thoracotomie par le cinquième espace intercostal gauche avec sternotomie médiane verticale. A l'inspection, le cœur était de volume normal et plusieurs boursouffures blanchâtres apparaissaient au niveau de la paroi latéral du VG, commençant à 2 cm de l'artère inter ventriculaire antérieure et atteignant la paroi postérieure du VG. Leur consistance était dure à la ponction. La tumeur étant inextirpable, deux fragments blanchâtres et fibreux ont été prélevés. L'examen histologique a confirmé le diagnostic de fibrome.

* Dans le deuxième cas de lymphome (cas n°15) une thoracotomie exploratrice a été indiquée vu l'aggravation de son état. Le malade est décédé en peropératoire. L'étude histologique et immunologique de la pièce opératoire a montré un aspect en faveur d'un lymphome malin non hodgkinien de haut grade de malignité de type B.

Deux malades ont eu un drainage chirurgical avec des biopsies péricardiques :

* Pour le premier cas de lymphome un drainage chirurgical a été réalisé en urgence, permettant d'évacuer 700 ml de liquide péricardique séro-hématique exsudatif dont la formule cytologique était à prédominance lymphocytaire. L'étude anatomopathologique des biopsies péricardiques complétée par l'immunomarquage a conclu à un lymphome malin de haut grade de malignité de type B. Une chimiothérapie de type COP associant cyclophosphamide, oncovin et prednisone a été instaurée.

* La patiente ayant le mésothéliome péricardique (cas n°16) a fait l'objet de 2 ponctions péricardiques qui n'avaient retiré que quelques millilitres d'un liquide hématique riche en lymphocytes, l'examen cytologique n'avait pas retrouvé de cellules malignes. Un drainage chirurgical a été réalisé et a révélé un liquide hématique, avec un péricarde parsemé de granulations blanchâtres. Les données histologiques et immunologiques ont permis de retenir le diagnostic de mésothéliome malin.

Aucun traitement spécifique à visée cardiaque n'a été entamé pour le cas n°11 (rhabdomyome). L'enfant a été traité sur le plan neurologique par des antiépileptiques. Aucune indication chirurgicale n'a été retenue du fait de son âge (11 mois) et du caractère asymptotique de la tumeur.

X- Evolution

Pour les tumeurs bénignes, l'évolution était favorable.

→ Ainsi, l'évolution des myxomes à court et à long terme était favorable sauf:

* pour le cas n°3 dont les suites opératoires étaient marquées par une septicémie à staphylocoque doré avec insuffisance rénale. Le patient a été transféré au service de néphrologie pour prise en charge. Le patient a ensuite été perdu de vue.

* Le cas n°10 (myxome du VD) a présenté, 4 mois après l'intervention, une symptomatologie clinique faite de signes généraux à type d'altération de l'état général, fièvre, frissons et amaigrissement avec à l'examen des signes d'ICD. L'échocardiographie a mis en évidence : 2 masses tumorales pédiculées accolées à la face septale de la chambre de chasse du ventricule droit dilaté, mobiles, prolabant dans l'oreillette droite et une tumeur adhérente à la paroi interne de l'artère pulmonaire au dessus des sigmoïdes. Une relecture des lames de la pièce opératoire a conclu à un myxome.

→ Le cas n°11 (rhabdomyome) est régulièrement suivi depuis 6 ans, elle reste stable sur le plan clinique, électrique et échocardiographique.

→ Le cas n°12 (fibrome) est stable sous bêtabloquants sur le plan clinique, électrique et échocardiographique depuis 8 ans.

Pour les tumeurs malignes, l'évolution était fatale :

* Pour le cas de l'angiosarcome, la patiente a été réadmise pour un épanchement pleuro péricardique deux mois après l'intervention. L'ETT a montré une récurrence de la tumeur atriale et l'apparition d'une masse paraventriculaire. Le scanner thoracique a montré en plus des métastases ganglionnaires, hépatiques et pulmonaires. La biopsie pleurale échoguidée ainsi que la relecture des lames histologiques de la pièce opératoire n'ont pas montré de signes de malignité et ont confirmé le premier diagnostic histologique (hémangiome). La patiente est décédée au cours de son hospitalisation.

* Pour les cas de lymphomes cardiaques primitifs, le premier patient est décédé après la cinquième cure de chimiothérapie dans un tableau de détresse respiratoire. Le deuxième est décédé en per opératoire.

* Pour les cas de mésothéliome péricardique, la première patiente est décédée en per opératoire. (Cas n°16)

* Le cas n°17 est décédé 5 heures après l'intervention dans un tableau de dissociation électromécanique. A l'autopsie, il n'y avait pas d'embolie pulmonaire ni d'hémorragie interne et les poumons étaient de consistance et de couleur normales et bien ventilés. L'examen histologique a montré un mésothéliome péricardique malin avec une péricardite chronique.

* Le patient ayant le carcinome indifférencié est décédé au cours du bilan par un arrêt cardiorespiratoire irrécupérable. L'examen autopsique n'a pas été réalisé.

Discussion

L'incidence des tumeurs cardiaques primitives dans les principales études autopsiques varie de 0,001% à 0,03% [1]. Les métastases cardiaques sont 20 à 40 fois plus fréquentes que les tumeurs malignes primitives [2].

La faible fréquence des tumeurs secondaires dans notre série (5,5%) est due au fait qu'il s'agit d'une étude rétrospective portant sur un faible effectif et concerne des patients vivants.

Meng et al. [3] ont analysé 149 cas de tumeurs cardiaques primitives, l'âge moyen était de 50,1 (2 et 82 ans). Le sex-ratio était de 0,98 (74 hommes/75 femmes).

Centofanti et al. ont noté une prédominance féminine (32 hommes /59 femmes) et un âge moyen de 57,3 ans [1].

La différence de l'âge moyen et de la prédominance de sexe selon les études, affirme que les tumeurs cardiaques peuvent atteindre les deux sexes et les différents âges.

I- Les tumeurs cardiaques primitives

A- Tumeurs bénignes

Le myxome cardiaque

Le myxome cardiaque est la plus fréquente des tumeurs cardiopéricardiques primitives bénignes. Il représente 55,5% dans notre série, 63% dans la série de Meng [3] et 91% dans la série de Centofanti [1]. On a relevé, dans notre série, une légère prédominance féminine à 60%. Cette prédominance a également été notée par Denguir (60%) [4] et Yoon (93%) [5]. Nos malades sont plus jeunes, avec un âge moyen de 40 ans, et des extrêmes allant de 14 à 66 ans. Dans l'étude de Denguir, l'âge moyen était de 49 ans (extrêmes 11 à 70 ans) [4] et l'étude de Yoon âge moyen de 55ans (25-83 ans) [5].

Sur le plan histologique, le myxome est une tumeur carcinologiquement bénigne, dérivée de reliquats vestigiaux embryonnaires sous-endocardiques « pluripotents » [6].

Macroscopiquement, Le myxome apparaît comme une masse ovoïde bien individualisée dont la surface peut être lisse ou recouverte de franges, soit fines et fragiles, soit épaisses et polylobées. Sa consistance est le plus souvent ferme, malgré l'impression visuelle de fragilité. Les fines franges sont habituellement gélatineuses et translucides. Sa couleur va du gris translucide au brun foncé (zones hémorragiques). En coupe, il est fréquent de visualiser des zones kystiques, hémorragiques ou calcifiées (myxomes vieilliss) [7].

Son poids et sa taille sont extrêmement variables : la plupart des myxomes opérés sont supérieurs à 5 cm (limite moyenne à partir de laquelle les myxomes ont un retentissement cardiaque). Les plus gros myxomes rencontrés dépassaient 15 cm [7]. Le plus gros myxome de notre série était de 8cm de grand axe. L'implantation de la tumeur se fait par un pédicule court, à large base. Les formes sessiles se rencontrent beaucoup plus rarement et essentiellement au niveau des ventricules. [8]

Dans la littérature, 75 à 90% des myxomes sont de localisation auriculaire gauche [1,9]. Cette localisation représente 80% des localisations de notre série. Dans l'immense majorité des cas, la tumeur est implantée sur le septum interauriculaire, au niveau de la fosse ovale ou de ses bords. Lorsque l'insertion n'est pas septale, elle se fait par ordre décroissant sur les faces postérieure et antérieure de l'oreillette gauche ou dans l'auricule gauche [1,9].

Nous avons relevé un cas myxome de l'OD soit 10% des cas. Cette localisation est rapportée dans 15 à 20% des cas [1,9]. La localisation ventriculaire est plus rare; elle représente 2% des myxomes pour Meng et al [3] et entre 2 et 4% pour Reynen et al [7].

Les myxomes à localisation multiple dans une même cavité ou dans plusieurs cavités cardiaques en même temps, sont possibles [4]. La localisation valvulaire a été rapportée par certains auteurs [10].

L'aspect microscopique des myxomes est très caractéristique. Au sein d'une matrice amorphe abondante myxoïde se trouvent des cellules étoilées, des vaisseaux rudimentaires ou des structures angioïdes malformées, des cellules mésenchymateuses fusiformes à un ou deux noyaux arrondis ou ovalaires et des cellules endothéliales [11].

Les cellules caractéristiques du myxome sont ovalaires, fusiformes ou étoilées, avec un noyau hyperchromatique et un cytoplasme peu abondant. Leur groupement est très variable, elles sont à la fois clairsemées dans le stroma, ou disposées à la surface de la tumeur ou réparties en îlots [11].

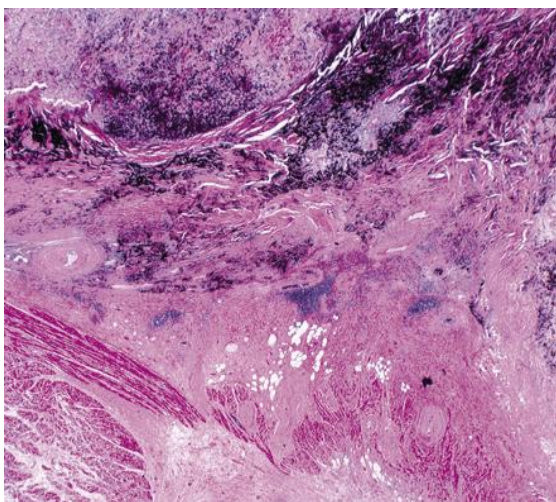


Figure 30. Myxome cardiaque.
Aspect microscopique, faible
grossissement ($\times 15$), coloration
hémateine-éosine. [12]

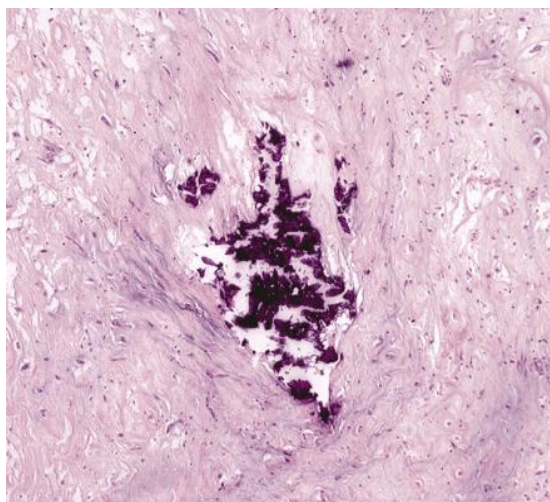


Figure 31: Myxome cardiaque.
Aspect microscopique, faible
grossissement ($\times 75$), coloration
hémateine-éosine. [12]

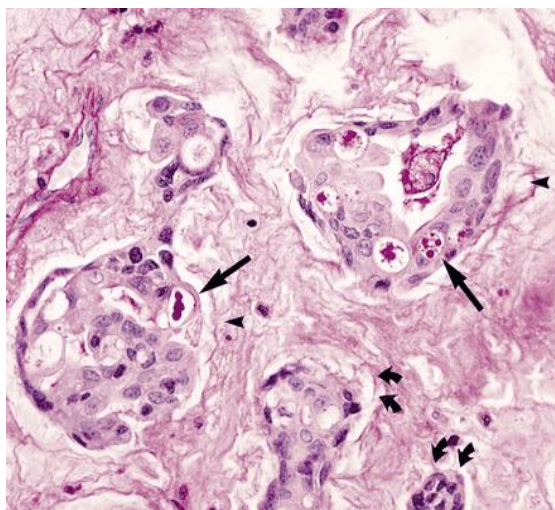


Figure 32: Myxome cardiaque. Aspect microscopique, fort grossissement ($\times 300$), coloration acide périodique de Schiff. [12]

En ce qui concerne l'histogénèse, L'hypothèse la plus probable fait appel à une origine dysembryoplasique : développement tumoral à partir de résidus embryonnaires mésenchymateux le plus souvent localisés au septum interauriculaire [6].

Le délai moyen entre les premiers symptômes et le diagnostic du myxome est de 16 mois en moyen pour ST John Sutton [13]. Il est de 12 mois dans notre série.

Les données cliniques de notre étude sont comparables à ceux de la littérature. La dyspnée est constatée dans 50 à 80% des cas [14]. La douleur thoracique est notée chez 10 à 20% des patients [1]. La fréquence des signes généraux varie selon littérature entre 13 et 45,7% [1]. Ils sont présents chez 30% de nos patients.

Lakhdahr rapporte même un cas de myxome de l'oreillette droite révélé par un trouble de l'humeur ayant amené la patiente à consulter en psychiatrie [15]. Ces signes sont en rapport avec la production et la sécrétion d'interleukine IL-6 par le myxome. Cela a été prouvé par l'obtention facile de cette interleukine à partir de culture de myxomes. Cette interleukine IL-6 a un rôle essentiel dans la transformation des lymphocytes B de repos en cellules sécrétant les immunoglobulines [4].

Les accidents emboliques révèlent le myxome dans 30 à 40% [7, 8, 13,16]. Il peut s'agir de matériel thrombotique détaché de la surface du myxome, d'une frange du myxome, voire du myxome entier rompu au niveau de son pédicule.

Environ la moitié des embolies concernent les artères cérébrales [17], y compris rétiniennes [18]. Par ailleurs, les embolies peuvent migrer dans toutes les artères, avec des conséquences extrêmement variables selon qu'il s'agit des artères iliaques, fémorales, rénales, coronaires, mésentériques ou des vaisseaux capillaires [8, 19]. Les accidents emboliques ont été relevés dans 2 cas dans notre série (20%) et ont concerné l'artère sylvienne gauche (cas n°1) et l'artère humérale gauche (cas n°5).

Les formes asymptomatiques représentent 10% dans notre série, leur fréquence varie selon les auteurs entre 1 et 15%, et concernent les myxomes de petite taille et/ou siégeant loin des structures valvaires [1, 20].

L'élément séméiologique capital est la variation de l'auscultation dans le temps et surtout en fonction de la position du malade [4]. Un souffle systolique ou diastolique peut être entendu dans plus de la moitié des cas (80% de nos patients) et dépend de la taille, la localisation, et la mobilité de la tumeur. Les myxomes de l'OG peuvent simuler une auscultation de rétrécissement mitrale, c'était le cas pour 6 de nos patients. Par ailleurs, un souffle proto-diastolique entendu 80 à 150 msec après le deuxième bruit (appelé "tumor plop") est retrouvé chez un tiers des patients porteurs de myxomes [7].

Le diagnostic positif du myxome repose essentiellement sur l'ETT qui constitue l'examen clé avec une sensibilité de 93,3% et une spécificité de 96,8% [21]. L'ETT a permis de faire le diagnostic pour tous nos patients.

Classiquement, l'échocardiographie transthoracique révèle une masse mobile reliée au septum interauriculaire par un fin pédicule [22]. Les myxomes ont généralement une échogénicité hétérogène avec parfois des calcifications. L'élément diagnostique le plus important étant sa localisation au niveau de l'oreillette gauche et sa naissance à partir de la partie moyenne du septum interauriculaire [23]; ce qui permet de les différencier des autres masses intracardiaques (thrombus). 90% des myxomes de notre étude prenaient naissance au niveau du septum interauriculaire dont 8 au niveau de l'OG et 1 au niveau de l'OD.

L'ETO permet une meilleure analyse de la base d'implantation de la tumeur, ses rapports avec la valve mitrale et une étude morphologique précise des cavités cardiaques, en particulier l'OD [24]. Dans notre travail, les renseignements fournis par l'ETT étaient suffisants pour poser le diagnostic; nous n'avons eu recours à l'ETO qu'une seule fois.

L'IRM et CT scan permettent d'identifier des tumeurs de petite taille (entre 0,5 et 1cm), de déterminer la composition tissulaire tumorale (tissu solide, liquide, hémorragique ou nécrosé) [25, 26, 27] et de visualiser la base d'insertion de la tumeur [28].

La résection tumorale doit être complète emportant le myxome, son pédicule et sa base d'implantation, le tout avec un minimum de manipulation afin d'éviter toute fragmentation et tout risque de migration embolique [4]. Il existe encore des controverses en ce qui concerne l'étendue de la résection nécessaire pour prévenir une récurrence du myxome.

Bortolotti et al. [29] Recommandent de :

- * réséquer la base d'implantation avec une large pastille du septum sur toute son épaisseur pour les myxomes implantés autour de la fosse ovale. Le defect septal ainsi créé sera fermé par un patch ;

- * réséquer la base d'implantation avec l'endocarde et un peu de myocarde sous-jacent, cela est valable pour toute zone d'attache ou d'adhérence tumorale avec les parois.

Jones et al. [30] considèrent que l'approche chirurgicale biatriale des myxomes de l'oreillette permet une manipulation minimale de la tumeur et assure une exposition adéquate pour une résection complète de la tumeur avec une inspection des quatre cavités cardiaques. D'autres considèrent que l'exposition de la tumeur assurée par l'atriotomie gauche est suffisante pour une résection correcte et avec un faible taux de récurrence [1].

Pour les 8 cas de myxomes de l'OG, la voie bi-atriale transeptale a assuré une bonne exposition et une résection complète. Le myxome de l'OD a été abordé par atriotomie droite.

Des dommages mécaniques ou une adhésion de la tumeur aux valves cardiaques peuvent appeler à une réparation par annuloplastie ou remplacement valvaire [31]. La plastie a été effectuée chez cinq de nos patients.

Les myxomes des ventricules sont exceptionnels, leur résection chirurgicale complète est difficile ; elle se fait par atriotomie si le myxome siège près de la valve auriculo-ventriculaire sinon à travers les gros vaisseaux pour ceux qui siègent dans la chambre de chasse [4]. Le myxome du VD de notre série a été réséqué de manière incomplète par atriotomie droite et artériectomie pulmonaire.

La mortalité précoce est inférieure à 5% [32, 33]. Dans notre étude, la mortalité hospitalière est nulle.

Le risque de récurrence est de 1 à 4% en cas de myxome sporadique. Il est plus élevé dans les formes familiales, multifocales et le complexe de Carney (Syndrome familial associant des lésions cutanées pigmentées, des myxomes cutanés et des tumeurs endocrines) [7,34-35].

Tableau 4: Séries de myxomes dans la littérature [31]

Author	Year	Patients	Recurrence(s)
Gray	1985	14	2
McCarthy	1986	56	3
Nasser	1990	14	1
Tschirkov	1990	63	aucune
Loire	1991	85	6
Meyns	1993	32	aucune
Gotoh	1993	17	aucune
Duveau	1993	56	5
Yamamoto	1995	22	aucune
Bjessmo	1997	63	1
Lukacs	1997	50	aucune

Plusieurs hypothèses ont été émises pour expliquer la récurrence tumorale: la résection chirurgicale incomplète, la dissémination peropératoire de matériel tumoral, la transformation maligne de la tumeur ou encore la multifocalité de la genèse des myxomes [31, 34, 36]. Cependant, pour les formes sporadiques, la résection incomplète est l'hypothèse la plus retenue [31, 34, 36].

La diminution de la fréquence des récurrences, dans les séries récentes, est probablement due aux progrès des techniques et des équipements chirurgicaux ainsi que de l'expérience des chirurgiens [7].

Une surveillance échocardiographique semestrielle de tout patient opéré pour myxome cardiaque est recommandée [31].

Le myxome du VD (cas n°10) a récidivé seulement 4 mois après l'intervention, au niveau du VD et de la paroi interne de l'artère pulmonaire. Il s'agit, en effet des localisations pour lesquelles la résection chirurgicale était incomplète compte tenu du risque de délabrement. La relecture des lames n'a pas objectivé de signes de malignité.

Le rhabdomyome

Le rhabdomyome représente environ 50% des tumeurs cardiaques de l'enfant tout âge confondu [37]. Il s'agit d'un hamartome, tumeur congénitale secondaire à un processus dysembryoplasique extrêmement précoce qui touche les feuilletts embryonnaires. C'est pourquoi le rhabdomyome est souvent associé à des lésions de la peau et du système nerveux ou viscérales, principalement à des hamartomes rénaux [38].

Macroscopiquement, il se présente sous forme de nodules multiples, de taille variable, fermes, brunâtres, bien délimités mais non encapsulés, disséminés dans les parois libres des ventricules et dans le septum interventriculaire [39].

Microscopiquement, il se caractérise par la prolifération tumorale de cellules musculaires volumineuses, vacuolisées, et surtout la présence de cellules araignées, « spider cell », typiques du rhabdomyome : fins filaments protoplasmiques disposés en rayon de roue de l'endoplasme vers la périphérie. Les noyaux ne présentent jamais de figure de mitose [39].

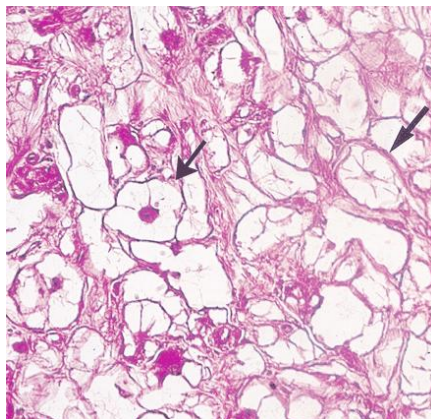


Figure 33: rhabdomyome. Aspect microscopique, fort grossissement, coloration hémateïne-éosine [12].

Le diagnostic anténatal peut se faire à l'occasion d'une échographie systématique qui révèle la présence de multiples nodules cardiaques, ou au cours du bilan d'une anasarque fœto-placentaire. D'autres présentations de la tumeur incluent des troubles de conduction, une insuffisance cardiaque et la mort foetale in utero [40-42].

En post-natal la tumeur se présente différemment selon qu'elle est à développement intracavitaire important provoquant le décès par hyposystolie en quelques heures, ou qu'elle fait partie d'une atteinte diffuse, dans laquelle l'expression cardiaque reste modérée [22,42].

D'autres présentations cliniques peuvent révéler la tumeur: une obstruction valvulaire ou cavitaire, des troubles du rythme ou une insuffisance cardiaque néonatale irréductible [22, 42].

Par ailleurs, le rhabdomyome cardiaque peut être asymptomatique. Il est très souvent associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville, ainsi 60% des rhabdomyomes sont associés à une STB, et réciproquement environ 80% des enfants âgés de moins de 18 mois et porteurs d'une STB ont un rhabdomyome [43].

L'examen cardiovasculaire est généralement normal ou objective un souffle systolique évoquant une obstruction valvulaire. L'examen général doit chercher les manifestations de la STB.

Il est donc indispensable de rechercher systématiquement les stigmates de la STB devant tout rhabdomyome cardiaque:

*les antécédents familiaux de la STB

*les signes cutanés doivent être dépistés, en particulier les petites taches achromiques siégeant dans la région lombaire, chez notre patient elles siégeaient au niveau du tronc et des membres. D'autres signes peuvent être retrouvés (adénome sébacé de Pringle, tumeur de Koenen..) [44].

*les manifestations neuropsychiatriques : comitialité, (qui était le signe révélateur de la STB pour notre malade), déficience intellectuelle, troubles caractériels, sont présentes dans 80% des cas et mettent en jeu le pronostic vital et fonctionnel des malades. Le scanner cérébral et surtout l'IRM peuvent dépister les lésions avant qu'elles n'aient une traduction clinique : il s'agit de nodules calcifiés péri ventriculaires et des tubérosités corticales [44]. La TDM cérébrale de notre malade a objectivé des images hyperdenses multiples correspondant à des hamartomes tubéreux.

*l'examen ophtalmologique peut mettre en évidence une phacomatose rétinienne qui est parfois le seul symptôme de la STB [44].

*les hamartomes rénaux, malformations urologiques à risque accru de carcinome rénal estimé à 1-3% [44].

*les lésions cardiaques bénéficient actuellement de l'apport de l'échocardiographie. L'IRM a fait ses preuves dans les cas difficiles ou litigieux. Les examens invasifs n'ont pas une grande utilité et ils peuvent être dangereux chez des nourrissons dont l'état hémodynamique est précaire.

La radiographie thoracique peut montrer une cardiomégalie avec parfois des calcifications. L'ECG peut mettre en évidence des troubles du rythme [45].

L'association de crises convulsives et de signes cutanés, chez un nourrisson de sexe féminin âgée d'une année, a permis le diagnostic de la STB. Notre patiente était asymptomatique sur le plan cardiovasculaire et son examen clinique, électrique et la radiographie thoracique étaient sans anomalies.

L'échocardiographie est l'examen clé du diagnostic. Sa réalisation systématique dès les premiers signes d'appel -comme dans notre cas- permet de diagnostiquer et de localiser la tumeur, ainsi que d'apprécier son retentissement sur l'appareil valvulaire ou sur la cinétique pariétale. Elle met en évidence des nodules hyperéchogènes et homogènes dans les parois ventriculaires, pouvant déformer les cavités cardiaques. Elle peut aussi montrer un aspect d'épaississement pariétal dans le cas de lésions petites et multiples [46-48].

Pour notre cas, l'ETT - réalisée au cours du bilan de la STB- a objectivé une masse unique hyperéchogène enchâssée dans le septum inter ventriculaire, chez une enfant porteuse d'une STB, dont l'examen cardiovasculaire, l'ECG et la radiographie thoracique étaient sans anomalies.

L'IRM est indiquée en cas de doute diagnostique notamment dans les formes infiltrantes intra pariétales, permettant de délimiter précisément les nodules, leur taille, leur nombre et leurs rapports anatomiques. Les rhabdomyomes apparaissent d'intensité identique à celle du myocarde adjacent en T1 avec une augmentation relative du signal en T2. L'injection de gadolinium entraîne un rehaussement de l'intensité du signal [49-50].

La plus part des auteurs s'accordent actuellement à dire que le rhabdomyome n'a aucun potentiel évolutif en raison de l'absence de mitoses des « cellules araignées ». Au contraire, il a tendance à régresser [40,51-52], justifiant une simple surveillance échographique régulière. Black et al. ont constatée l'involution spontanée des tumeurs chez 23 des 30 enfants porteurs de rhabdomyome cardiaque et n'ont eu recours à l'exérèse chirurgicale que dans 7 cas [53].

L'exérèse chirurgicale des tumeurs n'est indiquée que dans deux circonstances [40, 42, 48, 53-54]:

- * soit en cas de troubles hémodynamiques graves en rapports avec une tumeur obstructive,
- * soit en cas de troubles de rythme sévères, non contrôlés par le traitement médical et entraînant une insuffisance cardiaque ou un risque de mort subite

Dans le cas d'un obstacle hémodynamique, il faut parfois se contenter d'une résection partielle, étant donné la localisation généralement profonde dans le myocarde [55]. En cas de trouble du rythme sévère, l'exérèse tumorale doit en principe être totale [51].

Pour notre malade la prise en charge était basée sur un traitement antiépileptique et la surveillance clinique, électrique et échographique de la tumeur cardiaque. La patiente est stable sur le plan neurologique et cardiaque sans régression du volume de la masse avec un recul de 6 ans.

Le conseil génétique doit s'attacher à la prévention de la STB puisque cette affection est génétiquement transmise, de façon mendélienne, selon un mode autosomique dominant, le gène se situe sur le grand bras du chromosome 9 [44].

L'échocardiographie doit obligatoirement faire partie du bilan lésionnel chez les enfants atteints par la STB et elle doit également être réalisée chez les membres de la famille, même s'ils sont apparemment indemnes, afin de ne pas méconnaître des formes pauci symptomatiques de la STB [56].

Le fibrome

Plus de 80% des fibromes se voient chez l'enfant. Il s'agit de la deuxième tumeur, après le rhabdomyome, retrouvé dans les séries d'autopsie chez l'enfant. L'association avec le syndrome de Gorlin est possible (14%). Aucune prédominance de sexe ni la présence de forme familiale n'a été décrite dans la littérature [2]. Dans notre étude le fibrome a été diagnostiqué chez une fille de 13ans sans notion de cas similaire dans la famille.

Le fibrome est une tumeur du tissu conjonctif de soutien. Sa taille varie de quelques mm à 6 cm de diamètre pouvant dépasser 10cm. Il s'agit d'une tumeur ferme, blanchâtre, bien circonscrite mais non encapsulée, solitaire [2,57].

Microscopiquement, le fibrome est constitué de fibroblastes matures dans un stroma riche en fibres collagènes. Il est très peu vascularisé et contient des zones nécrotico-hémorragiques très souvent calcifiées [57].

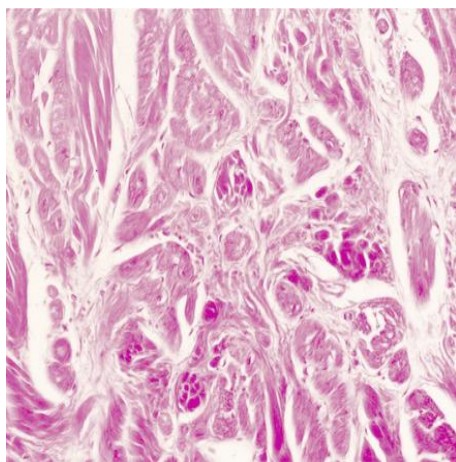


Figure 34: Fibrome. Aspect microscopique, fort grossissement ($\times 150$), coloration hématoxyline-éosine. [12]

Les signes cliniques sont variables et non spécifiques. La mort subite, secondaire à une obstruction des orifices valvulaires ou à un trouble du rythme, est le mode de révélation dans un tiers des cas. En effet, l'arythmie est retrouvée dans approximativement 30% des cas [58, 59], elle est due à un mécanisme de réentrée initiée par le fibrome [60].

Une insuffisance cardiaque congestive peut être observée. Elle est en rapport avec des troubles de la contraction myocardique, une réduction du volume intracavitaire ou une dysfonction valvulaire [61]. Notre malade accusait une symptomatologie faite de palpitations et de vertiges.

La radiographie ne fournit pas de renseignements spécifiques. Chez notre patiente, la radiographie pulmonaire a objectivé de petites calcifications au niveau de l'ombre cardiaque sans cardiomégalie. La présence de calcifications sur la radiographie est rapportée dans 25% des cas [57, 62]

Plusieurs types de modifications électriques peuvent être notés: une hypertrophie ventriculaire, un trouble du rythme ou de la repolarisation [59].

L'holter ECG peut objectiver des épisodes de tachycardie ventriculaire [63]. L'holter ECG de notre patiente a mis en évidence des ESSV type III de Lown.

A l'échocardiographie, le fibrome apparaît comme une large, non contractile et solide masse enchâssée dans la paroi ventriculaire. La tumeur peut être nodulaire [64] ou encore simuler une hypertrophie myocardique [62,65]. Des calcifications tumorales peuvent être occasionnellement visualisées [57].

Pour notre patiente, la tumeur était de localisation ventriculaire gauche (la tumeur était enchâssée au niveau de la paroi latérale du VG). En effet, la majorité des fibromes est localisée au niveau du septum inter ventriculaire ou dans la paroi libre du VG [57].

Dans certains cas, les fibromes ont une échogénicité voisine du myocarde normale et c'est l'IRM qui permet de confirmer le diagnostic. En T1, le fibrome apparaît avec un signal intermédiaire peu différent du myocarde normal, parfois plus intense. Sur les images pondérées en T2, la masse tumorale est en hyposignal et se différencie ainsi plus facilement du myocarde normal [57].

Chez notre patiente, l'imagerie a été complétée par une IRM. Elle a mis en évidence le processus tumoral au niveau de la paroi myocardique antérolatéral du VG et bombant dans la cavité ventriculaire gauche, mesurant 70 x61 x47mm, avec des zones en hyposignal T1 et T2 évoquant des calcifications.

Le cathétérisme cardiaque ne trouve son utilité que pour préciser la vascularisation tumorale ou dans le cadre du bilan préopératoire. La ventriculographie met en évidence une image de soustraction au niveau des cavités ventriculaires [64]. La coronarographie était normale chez notre patiente.

Les fibromes ont une évolution imprévisible, habituellement rapide [66]. Ils peuvent rester quiescents pendant plusieurs années et un cas de régression a même été rapporté [57]. Le pronostic spontané du fibrome est sombre, dominé par le risque de mort subite nécessitant une surveillance rigoureuse.

Le but principal du traitement est la restauration de la fonction cardiaque ainsi que la prévention primaire et secondaire des arythmies. Les options thérapeutiques varient de la simple surveillance à la transplantation cardiaque [67].

Etant donnée l'absence de transformation maligne, une surveillance rigoureuse des cas asymptomatique peut être recommandée [68]. Un traitement médicamenteux (antiarythmique) permet généralement de juguler les arythmies. L'implantation d'un défibrillateur peut être indiquée en cas d'arythmie rebelle au traitement médical [63].

La résection totale de la tumeur est indiquée pour des fibromes symptomatiques de part leur volume, leur extension ou leur localisation. Une excision large de la tumeur peut nécessiter une reconstruction du septum interventriculaire par suture ou par patch de dacron ou encore une plastie ou un remplacement valvaire. [57]

Les fibromes larges ou inextirpables sont traités par résection subtotale ou une transplantation cardiaque primaire après biopsie. Si la chirurgie de réduction restaure l'hémodynamique normale l'évolution au long terme est favorable [68].

Plusieurs études ont démontré l'absence d'évolutivité après résection partielle [69], alors que le risque de trouble du rythme persiste [70].

Pour notre patiente, l'évolution était favorable sous bêtabloquants et le volume de la masse est resté stable avec un recul de 8 ans.

Lipome

Constitue 8 à 12% des tumeurs primitives, principalement chez les sujets âgés [71].

Le lipome peut se développer au niveau du sous-endocarde dans la moitié des cas, du péricarde dans un quart des cas et du myocarde pour le quart restant [72]. Microscopiquement, c'est une tumeur bénigne faite d'une prolifération d'adipocytes matures dans un tissu fibreux plus ou moins lâche [2].

Il peut être asymptomatique et découvert accidentellement après une radiographie pulmonaire, une échocardiographie ou un examen autopsique. Les tumeurs volumineuses et symptomatiques doivent être résectionnées. Les lipomes évoluent lentement et ne récidivent pas [12].

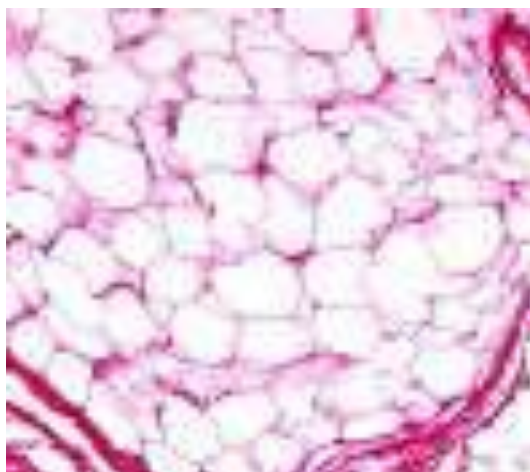


Figure 35: Lipome. Aspect microscopique, fort grossissement ($\times 450$), coloration hématoxyline-éosine.

Fibroélastome papillaire

Il constitue la troisième étiologie de tumeur bénigne de l'adulte. Diagnostiqué à tout âge, il touche principalement le sujet de plus de 60 ans [2,73]. Environ 80-90% des fibroélastomes sont implantés sur l'endocarde valvulaire avec une prédominance des valves aortiques [74-75].

Macroscopiquement, la tumeur est de petite taille inférieure à 1 cm, unique, homogène, mobile, attachée par un petit pédicule d'où le classique aspect d'actinie « sea anémone » [2]. L'examen histologique montre un centre dense fait de fibres collagènes et élastiques, de cellules musculaires lisses, recouvert de cellules endothéliales [2].

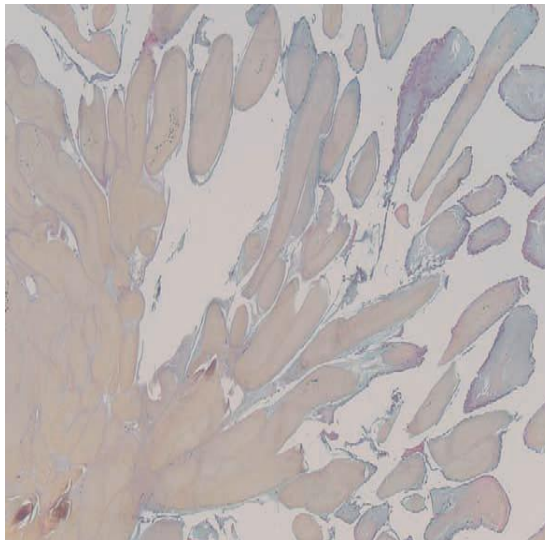


Figure 36: Fibroélastome. Vue microscopique, faible grossissement.

Les fibroélastomes restent asymptomatiques jusqu'à ce qu'ils soient révélés par une obstruction au niveau de l'ostium des artères coronaires ou par une embolie au niveau des artères cérébrales. Ces complications indiquent une chirurgie d'exérèse dès la suspicion diagnostique. Quand elle est faisable, une résection tumorale avec réparation valvulaire est préférée au remplacement valvulaire [12].

Hémangiome

L'âge moyen de diagnostic de l'hémangiome est 43 ans avec une prédominance masculine [76]. C'est une tumeur très rare dont la localisation peut être intramurale et souvent mal limitée ou sous-endocardique -polypoïde ou sessile- et souvent bien circonscrite [2,77]. Le plus souvent isolé, l'hémangiome cardiaque peut s'associer à des hémangiomes cutanés, hépatiques, ou un syndrome de Kasabach-Merritt (hémangiomes multiples, thrombopénie et troubles de la coagulation) [78].

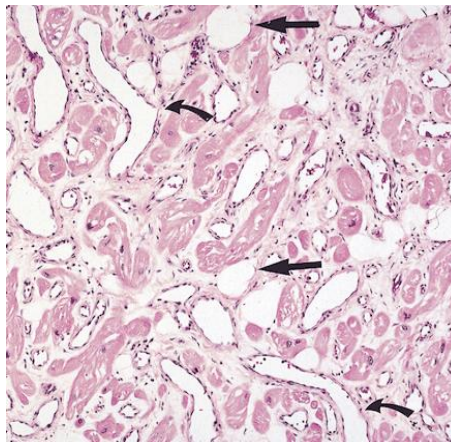


Figure 37: Hémangiome. Aspect microscopique, fort grossissement ($\times 125$), coloration hématoxyline-éosine. [12]

Les symptômes révélateurs sont la dyspnée et l'arythmie [78]. L'échocardiographie suggère généralement le diagnostic devant l'aspect hyperéchogène, homogène et bien limité de la masse [78]. L'IRM montre un hypersignal de la masse en séquence pondérée T2 en rapport avec le caractère vasculaire de la tumeur. La coronarographie montre le réseau nourricier de la tumeur [78]. La résection chirurgicale est le traitement de choix des patients symptomatiques. Une ligature méticuleuse des artères nourricières prévient une fistule artère-veineuse. La régression spontanée est rare [78].

Tératome intrapéricardique

Cette tumeur du nouveau-né est constituée par une disposition anarchique de tissus dérivés des trois feuillets embryonnaires [2].

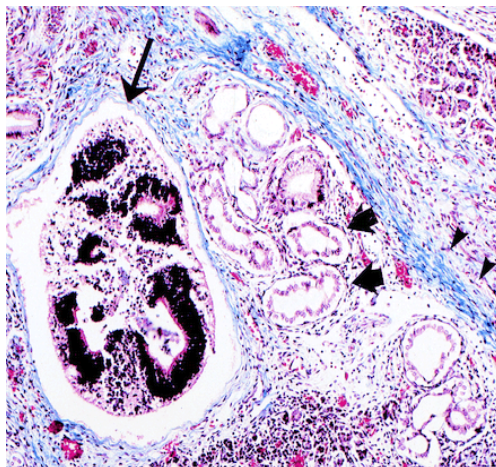


Figure 38: Tératome mature. Aspect microscopique, faible grossissement ($\times 75$), coloration Masson trichrome. [12]

La symptomatologie clinique est variable et peu spécifique. Le diagnostic est suspecté à l'échocardiographie par la mise en évidence d'une masse kystique intrapéricardique, hétérogène, complexe typiquement localisée au niveau des cavités droites. Un épanchement péricardique y est très fréquemment associé [40]. La chirurgie d'exérèse est améliorée par le progrès de l'imagerie cardiaque et des techniques chirurgicales. [12]

Autres tumeurs bénignes exceptionnelles

Ces tumeurs exceptionnelles rassemblent les localisations cardiaques ou péricardiques de tissu ectopique (thyroïde, phéochromocytome...) et les kystes bronchogéniques à localisation péricardiques [2].

B- Tumeurs Cardiaques Malignes

Angiosarcome

L'angiosarcome est la plus commune des tumeurs malignes primitives [79]. Une prédominance masculine est rapportée dans la littérature [80]. Dans la littérature l'âge moyen est de 30 à 50 ans [80]. Notre patiente était âgée de 20 ans. Près de 80% des angiosarcomes prennent origine au niveau de l'oreillette droite [80].

Sur le plan anatomopathologique, l'angiosarcome peut être infiltrant ou sous forme de masse polypoïde ou sessile, sans limite nette avec le tissu sain. La tumeur est habituellement hémorragique, nécrotique, naissant du bord libre de l'oreillette droite et souvent adhérente au péricarde [2].

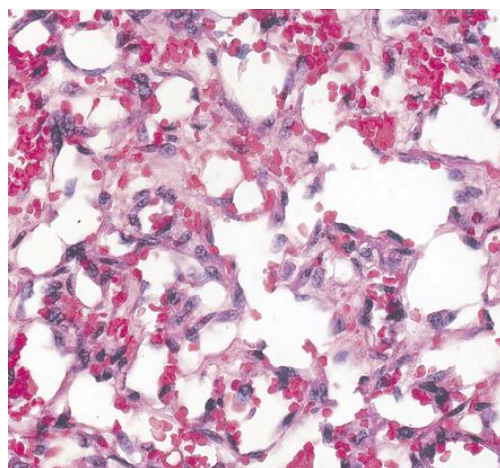


Figure 39: Angiosarcome. Aspect microscopique, fort grossissement ($\times 450$), coloration hématoxyline-éosine. [12]

Les métastases se développent dans 47-89% des cas. Généralement pulmonaire, elles peuvent aussi être cérébrales ou coliques [81].

La symptomatologie clinique inclue le syndrome pseudovalvaire -due à l'interaction de la masse avec le jeu valvaire-, l'arythmie, l'épanchement péricardique voire la tamponnade, l'accident embolique et les symptômes systémiques (fièvre, malaise...) [21]. D'autres présentations cliniques, comme des hémoptysies ou des symptômes en rapport avec des métastases, peuvent révéler la tumeur [82].

Par ailleurs, des cas de rupture cardiaque due à l'angiosarcome ont été rapportés dans la littérature [83-84]. Notre patiente s'est présentée dans un tableau d'état de choc cardiogénique.

La radiographie pulmonaire peut montrer des images nodulaires en rapport avec des métastases pulmonaires ou encore une cardiomégalie [12] comme c'était le cas de notre patiente.

Les caractéristiques échocardiographiques de la tumeur ne sont pas spécifiques. Les sarcomes peuvent s'insérer à n'importe quel endroit des cavités cardiaques avec une nette prédilection pour l'oreillette droite. Il s'agit d'une masse pédiculée ou sessile hétérogène aux contours irréguliers, une extension à la valve tricuspide et ou au péricarde peut être retrouvée [22].

L'échocardiographie transthoracique de notre patient montrait une énorme masse hétérogène occupant toute la cavité de l'oreillette droite (OD) et empiétant sur la valve tricuspide sans l'envahir entraînant une gêne au remplissage du ventricule droit.

A la TDM et l'IRM, l'angiosarcome a un aspect hétérogène. Il s'agit d'une masse intracavitaire, généralement au niveau de l'oreillette droite et infiltrant éventuellement la valve tricuspide ou le péricarde, avec une prise de contraste hétérogène. La cavité péricardique est envahie par un liquide hémorragique et un tissu nécrotique. Cette double composante hémorragique et nécrotique apparaît en hypersignal T1 à l'IRM [85].

L'angiosarcome est une tumeur très agressive à l'issue fatale. La survie moyenne est de 3 mois à 1 an [86]. Les facteurs de bon pronostic sont : la localisation au niveau de l'oreillette droite, un index mitotique bas, l'absence de nécrose et l'absence de métastases au moment du diagnostic [86-87].

Une chirurgie agressive offre un traitement palliatif pour les symptômes et améliore la survie [87]. Même après une résection complète, la récurrence locale et la survenue de métastases se produit fréquemment, rapidement et généralement avant 1 an [87]. Une transplantation cardiaque a été réalisée chez quelques patients avec des résultats mitigés, par contre la chimiothérapie et la radiothérapie n'ont prouvé aucun bénéfice dans le traitement [87].

Le décès est généralement dû à des complications postopératoires, une défaillance cardiorespiratoire et à l'extension métastatique [87].

Notre patiente a fait l'objet d'une chirurgie de résection urgente après une mise en condition rapide. Le diagnostic per opératoire était celui d'une tumeur envahissant toute la paroi antéroexterne de l'OD depuis l'abouchement de la veine cave inférieure jusqu'à l'auricule droit. Une exérèse large de la tumeur emportant la paroi antéroexterne ainsi que le toit de l'OD, a été réalisée, avec reconstruction de l'OD par l'intermédiaire d'un patch péricardique. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire était en faveur d'un angiome.

L'évolution a été marquée par la survenue, deux mois après le geste opératoire, d'une pleurésie droite avec à la ponction pleurale un liquide sérohématique.

L'échographie transthoracique de contrôle a montré une récurrence locale sous forme d'une masse intra auriculaire droite accolée par une base sessile à sa paroi libre. Il s'agissait d'une masse ovoïde homogène immobile faisant 22/40 mm sans rapport avec la valve tricuspide ni avec l'abouchement de la veine cave inférieure.

Le scanner thoracique confirmait la présence :

- d'un processus tissulaire pleuro-médiastinal droit cloisonné, en contact intime avec les cavités cardiaques avec absence d'interface nette avec la paroi auriculaire droite qui était déformée.

- de métastases pleurales, ganglionnaires et hépatiques.

Une biopsie pleurale échoguidée a été effectuée. L'examen anatomopathologique des fragments prélevés ainsi que la relecture de la pièce opératoire ont conclu à l'absence de signes de malignité. La patiente est décédée au cours de son hospitalisation. L'autopsie n'a pas été réalisée.

La récurrence tumorale précoce (deux mois après la résection chirurgicale), la présence de plusieurs localisations et l'évolution rapidement fatale, étaient en faveur de nature maligne de la masse cardiaque. En effet, des difficultés à différencier un angiosarcome de bas grade et un hémangiome ont, parfois, été rapportées dans la littérature [12]. La dégénérescence maligne d'un hémangiome peut être évoquée, mais la rapidité de l'évolution clinique rend cette hypothèse peu probable.

Autres tumeurs

Le rhabdomyosarcome, l'ostéosarcome, le léiomyosarcome et le fibrosarcome primitifs du cœur sont rares.

Lymphome cardiaque primitif (LCP)

Le lymphome cardiaque primitif représente 1% de l'ensemble des tumeurs cardiaques primitives [88] et 5% des tumeurs malignes primitives [22]. Nous avons colligés 2 cas de LCP, chez deux patients de sexe masculin et âgés respectivement de 18 ans (cas n°14) et 8 ans (cas n°15). Selon les données de la littérature, le LCP est rapporté chez l'adulte d'âge moyen (60 ans) et deux fois plus fréquemment chez l'homme [89].

Toutes les tuniques cardiaques peuvent être concernées, mais surtout le myocarde et le péricarde. L'atteinte cardiaque droite est prédominante [2].

Macroscopiquement les lymphomes se manifestent par des nodules multiples, fermes et blanchâtres. Différents types histologiques peuvent se voir, le plus fréquent est le lymphome diffus à grandes cellules B [2].

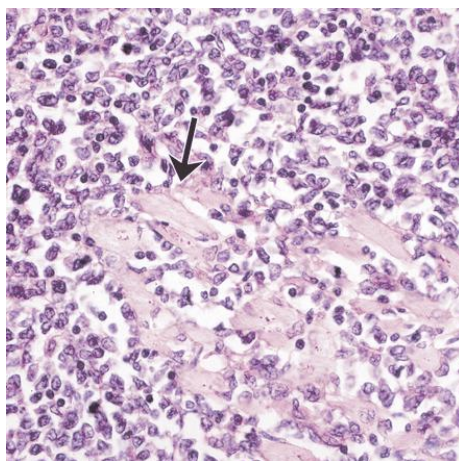


Figure 40: Lymphome. Aspect microscopique, fort grossissement ($\times 300$), coloration hématoxyline-éosine. [12]

La symptomatologie clinique est polymorphe et non spécifique expliquant les difficultés diagnostiques du LCP. L'atteinte péricardique, entraînant souvent une tamponnade, est l'un des modes de révélation les plus fréquents [90]. Les autres modes incluent l'insuffisance cardiaque à prédominance droite, le syndrome cave supérieure, les troubles du rythme ou des signes encore moins spécifiques telle l'altération de l'état général [91-93].

Nos observations illustrent ces différents modes de révélation, ainsi dans le cas n°14 l'épanchement péricardique avec une tamponnade était le signe révélateur tandis que c'est l'insuffisance cardiaque droite qui a révélé le lymphome dans l'observation n°15.

Sur le plan échocardiographique, le LCP peut se présenter différemment selon la tunique atteinte. Il peut s'agir d'une masse tumorale unique ou multiple, intéressant l'endocarde valvulaire ou endocavitaire, siégeant plus volontiers au niveau des cavités droites que gauches [89].

L'atteinte péricardique est la plus fréquente et se traduit très souvent par un épanchement péricardique plus ou moins abondant, responsable parfois de tamponnade et souvent associé à une infiltration tumorale de cette tunique [89,94-96]. D'autres aspects de l'atteinte cardiaque sont beaucoup moins évocateurs: ce sont surtout les formes infiltrantes du myocarde, plus rares, qui se présentent sous forme d'un épaissement, le plus souvent localisé, donnant un aspect brillant au myocarde pathologique et responsable d'une altération de la cinétique segmentaire.

Parfois, l'aspect simule une myocardiopathie obstructive. Ces différents aspects de l'atteinte cardiaque peuvent coexister chez le même patient [97].

L'ETT nous a permis de suspecter un LCP, dans le cas n°14, devant une infiltration tumorale du myocarde des cavités cardiaques droites et même du VG donnant un aspect brillant aux parois cardiaques et un épaissement du péricarde avec un épanchement péricardique sans signes de compression.

Pour le cas n°15, l'ETT a objectivé une masse tumorale infiltrante hyperéchogène avec quelques foyers hétérogènes envahissant l'OD, le VD, l'infundibulum pulmonaire et la face latérale du VG. Un épanchement péricardique circonférentiel réactionnel de 10 mm sans signes de compression, y était associé. Par ailleurs, le péricarde était épaissi.

La TDM et l'IRM fournissent des informations complémentaires en particulier l'extension locale de la tumeur, mais ils ne doivent pas retarder le diagnostic histologique s'il existe une forte suspicion à l'échocardiographie. Les lymphomes apparaissent soit iso intense, soit en hypo signal par rapport au myocarde. Après injection de gadolinium, la tumeur prend un aspect hétérogène avec un rehaussement du signal moins important au centre de la tumeur, siège de nécrose [98].

La TDM thoraco-abdominale du patient n°15 a confirmé la présence d'une masse tumorale intéressant les cavités cardiaques droites, infiltrant leurs parois et rehaussée par le produit de contraste. Le péricarde était indemne.

La nature histologique de la tumeur doit être précisée, en urgence, quand il existe un faisceau d'arguments cliniques et surtout échographiques sans attendre le bilan d'extension. Un drainage péricardique est indiqué en cas d'épanchement dans un but diagnostique, mais également thérapeutique, c'était notre conduite pour le cas n°14.

Cependant, l'examen cytologique du liquide péricardique ne permet pas toujours le diagnostic, car l'épanchement peut être réactionnel ou les caractéristiques cytologiques peuvent être difficiles à différencier d'autres tumeurs [88-90].

La biopsie endomyocardique par voie veineuse sous contrôle échographique peut être réalisée [88,99] avant la biopsie chirurgicale par thoracotomie ou sternotomie. Notre patient n°15 a fait l'objet d'une thoracotomie exploratrice pour confirmer le diagnostic histologique.

Le traitement du LCP n'est pas codifié [100-101]. Le nombre peu élevé de cas ne permet pas de définir la meilleure approche thérapeutique.

La chirurgie ne permet pas d'être curative car la résection reste le plus souvent incomplète. Elle est souvent un traitement symptomatique permettant de diminuer le volume de la tumeur lorsque celle-ci est obstructive avec une instabilité hémodynamique [89, 96, 102-103].

L'introduction rapide d'une chimiothérapie contenant de l'anthracycline paraît être une thérapeutique plus efficace. Le protocole de chimiothérapie le plus utilisé est de type CHOP (cyclophosphamide, doxorubicine, vincristine et prednisone) [100]. D'autres protocoles ainsi que de nouvelles molécules, ont été introduits dans le traitement des lymphomes.

Des rémissions prolongées et totales sont décrites [104]. Notre patient n°14 a reçu une chimiothérapie de type COP associant cyclophosphamide, oncovin et prédnisone. La radiothérapie combinée avec la chimiothérapie semble avoir un impact positif avec une amélioration de la survie [100].

Le pronostic de cette pathologie, dont la fréquence est en augmentation avec la multiplication des cas d'immunodépression acquise, est souvent réservé à court terme malgré les moyens thérapeutiques utilisés cela est en grande partie due au retard diagnostique [88,105].

Le pronostic à court terme dans notre étude était fâcheux : le malade n°15 est décédé en per opératoire alors que le malade n°14 est décédé après la cinquième cure de chimiothérapie.

Mésothéliome

Nous avons relevé 2 cas de mésothéliome péricardique sans atteinte pleurale apparente. L'affection atteint des patients de 2 à 78 ans avec un âge moyen de 46 ans et une nette prédominance masculine [87].

Nos 2 malades étaient plus jeunes (25 et 28 ans) et de sexe différent (un homme et une femme). Ils n'avaient aucune notion d'exposition à l'amiante. La responsabilité de cette exposition -certaine pour les mésothéliomes pleuraux- devient de plus en plus probable pour les mésothéliomes péricardiques [106].

Le mésothéliome réalise une infiltration péricardique nodulaire associée à un épanchement liquidien. A l'histologie il ressemble au mésothéliome pleural avec trois formes différentes épithéliale, sarcomateuse et mixte.

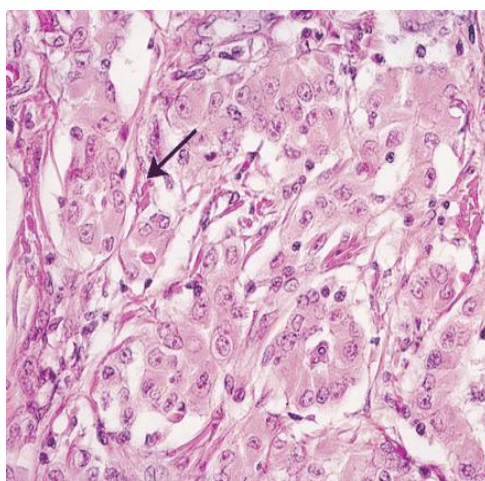


Figure 41: Mésothéliome. Aspect microscopique, fort grossissement ($\times 400$), coloration hématoxyline-éosine. [12]

Le tableau habituel est celui d'une péricardite liquidienne avec tamponnade, plus rarement une péricardite constrictive avec une ICD sévère [107]. La tamponnade est fréquente en raison de l'épaississement péricardique associé qui augmente la tension intrapéricardique pour des épanchements liquidiens de faible abondance [106]. Nos deux malades illustrent ces données cliniques, le tableau révélateur était une tamponnade pour le cas n°16 et une ICD pour le cas n°17.

La radiographie pulmonaire montre une cardiomégalie dans 76% des cas avec en cas d'épanchement péricardique abondant, le classique aspect en « carafe ». La découverte d'un épanchement pleural peut témoigner soit d'une localisation pleurale associée, soit d'une insuffisance cardiaque. En fin, la radiographie peut être normale dans 17% des cas [107-108].

Elle a montré une cardiomégalie V4 pour le cas n°16. Pour le cas n°17, la radiographie thoracique a montré en plus un liseré de calcifications délimitant une masse ronde qui se projetait, sur l'incidence de profil, au niveau du médiastin antérieur et un épanchement pleural droit minime.

L'ECG révèle les signes classiques de l'épanchement péricardique en particulier le microvoltage et le phénomène d'alternance électrique [109] comme dans le cas n°16. Dans le cas n°17, l'ECG a mis en évidence une tachyrythmie par fibrillation auriculaire et une HVD.

Les différents aspects échocardiographiques sont: un épanchement péricardique, une tamponnade, un épaissement péricardique ou encore une masse péricardique [106].

Nos observations illustrent ces aspects :

* Dans le cas n°16 l'ETT, réalisée en urgence, a révélé uniquement la présence d'un épanchement péricardique compressif estimé à 28 mm.

* Pour le cas n°17 l'ETT a montré une masse intrapéricardique enkystée, comprimant la chambre d'admission du VD avec des signes d'adiastolie.

La TDM et l'IRM fournissent des images plus précises et permettent un bilan d'extension locorégionale détaillé nécessaire avant la chirurgie [106-108].

Dans le cas n°17, la TDM a confirmé le caractère intrapéricardique de la tumeur et a objectivé des calcifications pariétales et intralésionnelles, ne prenant pas le contraste.

Le diagnostic histologique doit reposer sur l'analyse des biopsies péricardiques portant sur l'épicarde et la face profonde du péricarde pariétal. La cytologie du liquide péricardique, souvent hémorragique et difficile à ponctionner, a une faible rentabilité [107-108].

L'anatomopathologie permet d'éliminer un certain nombre de diagnostics différentiels qui ont un meilleur pronostic avec des traitements adaptés comme la tuberculose péricardique, les lymphomes péricardiques et les thymomes envahissants le péricarde [109].

Notre première patiente (cas n°16) a fait l'objet d'un drainage-biopsie péricardique, elle est décédée en peropératoire. L'examen cytologique du liquide de ponction était négatif. L'étude anatomopathologique des tissus prélevés a permis de poser le diagnostic de mésothéliome.

L'évolution du mésothéliome est toujours fatale. La radiothérapie et la chimiothérapie se sont révélées inopérantes [109]. L'ablation chirurgicale par décortication complète est impossible du fait de la gangue tumorale et l'épaississement péricardique; les interventions ne peuvent avoir qu'une action palliative hémodynamique [106-108] effectivement. Pour le second patient (cas n°17), l'exérèse chirurgicale du kyste était difficile, la dissection de la masse était laborieuse et a nécessité l'instauration d'une circulation extracorporelle. L'intervention a été complétée par une péricardectomie ant. La mortalité est de 100% avec une durée d'évolution moyenne de 2 ans et demi. L'apparition des signes péricardiques annonce le décès dans moins de 6 mois [106].

La durée moyenne de survie de nos 2 patients, après l'apparition des symptômes, est de 6mois et demi.

II- Tumeurs malignes secondaires

Incidence

Les localisations malignes secondaires sont 20 à 40 fois plus fréquentes que les tumeurs malignes primitives [110]. Leur fréquence est généralement sous-estimée et varie selon les séries: elle est estimée à plus de 25% dans les séries autopsiques [111]. L'âge moyen des patients atteint de métastases cardiaques varie entre 60 et 70 ans, sans prédilection de sexe [112].

Tumeur	Total (no.)	Cardiaque (%)	Pericardique (%)
Leucémie	420	53.9	22.4
Melanome	59	34.0	23.7
carcinome pulmonaire	402	10.2	15.7
Sarcome	207	9.2	9.2
carcinome mammaire	289	8.3	11.8
Carcinome oesophagien	65	7.7	7.7
Carcinome ovarien	115	5.7	7.0
Carcinome gastrique	3.8	3.6	3.2
Carcinome prostatique	186	2.7	1.0
Carcinome colique	214	0.9	2.8
Lymphome	75	—	14.6

Source: Perry, MC: Cardiac metastasis, in Kapoor AS (ed): Cancer and the Heart. New York, Springer-Verlag Publishers, 1986. [12]

Modes de dissémination

Les modes de dissémination sont variables, il peut s'agir [112] :

* d'une extension locorégionale par contiguïté des cancers broncho-pulmonaires et mammaires ou des tumeurs du médiastin se manifestant généralement par une infiltration péricardique.

* d'une dissémination hémotogène via les artères coronaires donnant surtout des métastases myo-épicardiques.

* d'une extension par voie lymphatique responsable de péricardites.

* d'un envahissement par migration d'un thrombus tumoral.

* ou d'une extension de proche en proche à partir de bourgeons endoveineux en cas de cancer du rein ou du foie.

Dans notre série nous avons relevé un cas de métastase cardiaque: un carcinome indifférencié chez un patient âgé de 45ans.

Anatomo-pathologie [112]

Macroscopiquement, les tumeurs secondaires prennent plusieurs aspects en fonction de la tunique atteinte :

La métastase péricardique réalise une infiltration scléreuse, parfois nodulaire du péricarde ou une péricardite liquidienne séro-hémorragique.

La métastase myocardique se manifeste par des nodules, uniques ou multiples, plus ou moins importants, répartis dans le myocarde.

La métastase endocardique se manifeste par de petites formations plates ou arrondies, bien limitées, apposées à la surface de l'endocarde ou par des bourgeons endocavitaires.

Microscopiquement, la métastase reproduit plus ou moins fidèlement la structure du néoplasme primitif.

Les données cliniques

Le tableau clinique est généralement dominé par les symptômes se rapportant à la tumeur primitive. Les métastases cardiaques restent souvent silencieuses, surtout que la grande majorité est de petite taille.

La découverte des métastases cardiaques est fréquemment autopsique [113-114].

Occasionnellement, le diagnostic peut être fait au cours du bilan d'extension et de stadification de la tumeur primitive [112].

Les métastases cardiaques peuvent être révélées par une cardiomégalie d'installation rapide au dépend d'un épanchement péricardique [112, 115-117], des signes d'insuffisance cardiaque ou de valvulopathie [112, 118]. Des troubles de conduction ont été rapportés incluant le BAV complet par envahissement du tissu de conduction ou des artères coronaires [112, 119].

L'angine de poitrine et l'infarctus du myocarde peuvent être dus à un embolie coronaire, à un envahissement ou une compression des artères coronaires [2, 120].

Moins fréquemment qu'avec les myxomes, des embolies pulmonaires et systémiques peuvent résulter des métastases intracavitaires respectivement droites et gauches [2, 120].

La radiographie pulmonaire peut montrer une cardiomégalie, un épanchement pleural ou encore des images de tumeur pulmonaire [121, 122].

Notre patient présentait une douleur thoracique évoluant dans un contexte de fièvre et d'amaigrissement. L'auscultation cardiaque a trouvé un souffle systolique éjectionnel 3/6 le long du bord gauche du sternum et un frottement péricardique. L'électrocardiogramme s'inscrivait en rythme sinusal avec un bloc de branche droit incomplet. La radiographie pulmonaire de face a montré une cardiomégalie avec une opacité hilairale gauche.

L'échocardiographie

La méthode diagnostic de choix des métastases cardiaques et leurs complications est l'échocardiographie bidimensionnelle.

L'épanchement péricardique est le signe échocardiographique le plus communément retrouvée au cours des métastases cardiaques. Sa présence chez un patient porteur d'une tumeur maligne connue doit faire rechercher un envahissement cardiaque. Un matériel solide adhérent au péricarde viscéral ou pariétal peut se projeter au niveau de l'épanchement, en rapport soit avec la tumeur ou un thrombus [112, 123]. La ponction échoguidée de l'épanchement permet d'établir le diagnostic lorsqu'elle met en évidence des cellules tumorales. Une cytologie négative n'exclue pas l'origine maligne; la biopsie péricardique devient nécessaire [112].

L'échocardiographie peut révéler des anomalies de paroi dues aux larges métastases myocardiques et détecter, avec une sensibilité élevée, les lésions intracavitaires. Les lésions péri ou paracardiaques sont mieux étudiées par l'échocardiographie transoesophagienne [124, 125].

Chez notre patient, l'ETT a mis en évidence un épanchement péricardique de faible abondance avec épaissement des deux feuillets péricardiques et la présence au niveau du ventricule droit (VD) de deux masses échogènes :

-La première masse volumineuse adhérait à la partie haute de la paroi antérieure du VD qu'elle infiltre, sans limite nette entre le myocarde sain et le processus tumoral, elle s'étendait dans la chambre de chasse du VD et s'engageait dans la voie pulmonaire et dans le tronc de l'artère pulmonaire.

-La deuxième masse était localisée à la pointe du VD avec des zones hypodenses au niveau de sa partie endocardique.

Autres examens complémentaires

La TDM et l'IRM déterminent avec précision la taille et l'extension de la tumeur en para et transpéricardique. Elles permettent de mieux visualiser les métastases myocardiques et d'effectuer des biopsies guidées [112, 126].

L'histologie, l'histochimie et l'immunohistochimie renseignent sur le néoplasme primitif. Le bilan radiologique (échographie, TDM, IRM) permet généralement d'établir l'origine de la tumeur.

Le scanner thoracique de notre patient a confirmé l'existence d'une masse au niveau de la gouttière costo-vertébrale gauche et d'autres petits nodules parenchymateux, sous pleuraux, bilatéraux.

La ponction scano-guidée de la masse a révélé un processus malin avec à l'étude immunohistochimique de la nature épithéliale de cette masse, mais sans stigmates de différenciation glandulaire ou malpighienne nette.

Le bilan a été complété par la biopsie de la tumeur du VD dont l'étude anatomopathologique et immunohistochimique ont conclu à une métastase cardiaque d'un carcinome peu différencié. Les examens effectués à la recherche d'une éventuelle localisation primitive (échographie prostatique ; échographie thyroïdienne, scanner abdominal) n'étaient pas concluants.

Traitement et pronostic

Le pronostic des métastases cardiaques est sombre. La grande majorité de ces métastases se manifestent à des stades avancés de la pathologie tumorale. A ce stade de la maladie, un traitement chirurgical, radio ou chimiothérapie de la tumeur primitive a généralement déjà été entamé. Le traitement de l'atteinte cardiaque se résume souvent aux mesures palliatives.

La résection chirurgicale est indiquée dans les cas de métastase intracavitaire unique engendrant une oblitération des cavités cardiaques ou une obstruction valvaire, si la tumeur primitive a été réséquée *in toto* et que le patient a un bon pronostic. La résection complète est souvent impossible et la mortalité postopératoire est élevée [112, 127, 128].

L'infiltration cardiaque au cours de la leucémie et des lymphomes répond toujours à la radio- ou chimiothérapie [112, 129].

Les BAV dus à une tumeur peuvent occasionnellement être réduits par la radiothérapie [112, 130].

Notre observation rejoint les données de la littérature en ce qui concerne l'évolution et le pronostic. Ainsi notre patient est décédé, en cours du bilan, suite à un arrêt cardiorespiratoire irrécupérable. L'examen autopsique n'a pas été réalisé.

L'originalité de notre observation tient d'une part à la découverte première de la métastase cardiaque, et d'autre part au caractère paucisymptomatique de la maladie néoplasique comparé aux lésions radiologiques évoluées.

Conclusion

Depuis son avènement, au cours des années 50, l'échocardiographie est devenue la méthode de choix en matière d'imagerie des masses cardiaques. Elle permet l'obtention d'images en temps réel d'une grande valeur diagnostic avec une très bonne résolution spatiale et temporelle de l'image. Il s'agit d'une technique non invasive, non irradiante, reproductible et peu coûteuse.

La TDM et surtout l'IRM cardiaque prodiguent des renseignements supplémentaires, en particulier, dans les cas litigieux.

L'imagerie non invasive a permis d'optimiser la prise en charge d'une pathologie longtemps sous-estimée. Les progrès constants de cette technologie permettront probablement d'améliorer la qualité des images et de parfaire le diagnostic.

REFERENCES

- [1] Centofanti P, Di Rosa E, Deorsola L, et al. Primary cardiac neoplasms: early and late results of surgical treatment in 91 patients. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1236–41.
- [2] Burke A, Virmani R, for the Armed Forces Institute of Pathology (USA), Universities Associated for Research and Education in Pathology. *Neoplasms of the heart and great vessels*. Washington, DC; Armed Forces Institute of Pathology, 1996: 231.
- [3] Meng Q, Lai H, Lima J, Tong W, Qian Y and Lai S. Echocardiographic and pathologic characteristics of primary cardiac tumors: a study of 149 cases, *Int J Cardiol* 2002; 84:69–75.
- [4] Denguir R et al. Les myxomes cardiaques. Prise en charge chirurgicale. À propos de 20 cas. *Annales de Cardiologie et d'Angéiologie*. 2006; 55: 49–54
- [5] Yoon DH, Roberts W. Sex distribution in cardiac myxomas. *Am J Cardiol* 2002; 90: 563–65.
- [6] Ferrans VJ, Roberts WC: Structural features of cardiac myxomas: histology, histochemistry, and electron microscopy. *Hum Pathol* 1973; 4:111.
- [7] Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med* 1995; 333: 1610–17.
- [8] McAllister HA, Fenoglio JJ Jr: Tumors of the cardiovascular system, in *Atlas of Tumor Pathology*, series 2. Washington DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1978.
- [9] Cooley DA. Surgical treatment of cardiac neoplasms: 32-year experience. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990;38:176–82.
- [10] Jones DR, Hill RC, Abbott AE Jr, et al: Unusual location of an atrial myxoma complicated by a secundum atrial septal defect. *Ann Thorac Surg* 1993; 55:1252.

- [11] Burke AP, Virmani R. Cardiac myxoma: a clinicopathologic study. *Am J Clin Pathol* 1993; 100:671-680.
- [12] Reardon MJ and Smythe WR. Cardiac neoplasms. In *Cardiac Surgery in the Adult*, 2003; 1373–1400
- [13] St John Sutton MG, Mercier LA, Guiliani ER, Le JT. Atrial myxoma: a review of clinical experience in 40 patients. *Mayo Clin Proc* 1980;55:371-6.
- [14] Goswami KC, Shrivastava S, Bahl VK, Saxena A, Manchauda SC, Wasir HS. Cardiac myxomas: clinical and echographic profile. *Int J Cardiol* 1998;63:251–9.
- [15] Lakhdar R, Siala F, Khouaja A. Myxome géant de l'oreillette droite révélé par un trouble de l'humeur. *Tunisie Med* 2003;81:666–9
- [16] Greenwood WF: Profile of atrial myxoma. *Am J Cardiol* 1968; 21:367.
- [17] Desousa AL, Muller J, Campbell RL, et al: Atrial myxoma: a review of the neurological complications, metastases, and recurrences. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1978; 41:1119.
- [18] Furlong BR, Verdile VP: Myxomatous embolization resulting in unilateral amaurosis. *Am J Emerg Med* 1995; 13:46
- [19] Zernovicky F, Kubis J, Vrtik L. Myxoma emboli zing into both lower extremities. *Rozhechir* 1994; 73: 127–8.
- [20] Bire F, Roudaut R, Chevalier JM, et al. Cardiac myxoma in patients over 75 years of age. Report of 19 cases. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1999;92: 323.
- [21] Qingyi M, Hong L, Jao L, et al. Echocardiographic and pathologic characteristics of primary cardiac tumours: a study of 149 cases. *Int J Cardiol* 2002; 84: 69–75.
- [22] Braunwald E. *Heart disease: A textbook of cardiovascular medicine*. 6th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders Co; 2001.

- [23] Masses, tumors, and source of embolus. In Feigenbaum H, Armstrong WF, Ryan T. Feigenbaum's echocardiography. 6th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. 701–733.
- [24] Ensberding R, Erbel DR, Kaspar W, et al: Diagnosis of heart tumors by transesophageal echocardiography. *Eur Heart J* 1993; 14:1223.
- [25] Hall RJ, Cooley DA, McAllister HA Jr, Frazier OH. Neoplastic heart disease. In: *The heart, arteries and veins*. 7th ed. 1990:1382-403.
- [26] Scharl M, Claussen C, Disselhoff W, Khler D, Felix R, Schmutzler H. Diagnostik intra- und parakardialer Raumforderungen: Vergleich zwischen zweidimensionaler Echokardiographie und Computertomographie. *Z Kardiol* 1983;72:334-9.
- [27] Lund JT, Ehman RL, Julsrud PR, Sinak LJ, Tajik AJ. Cardiac masses: assessment by MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1989;152:469-73.
- [28] Araoz PA, Mulvagh SL, Tazelaar HD, Julsrud PR, Breen JF. CT and MR imaging of benign primary cardiac neoplasms with echocardiographic correlation. *Radiographics* 2000;20:1303–1319.
- [29] Bortolotti U, Maraglino G, Rubino M. Surgical exision of intracardiac myxomas: a 20-year follows up. *Ann Thorac Surg* 1990;49: 449–53.
- [30] Jones DR, Warden HE, Murray GF. Biatrial approach to cardiac myxomas: a 30-year clinical experience. *Ann Thorac Surg* 1995;59: 851–6.
- [31] Erdöl C, Öztürk C, Öcal A, Bozat T, Koca V, Özdemir A. Contralateral recurrence of atrial myxoma - case report and review of the literature. *Images Paediatr Cardiol* 2001;8:3-9
- [32] Keeling IM, Oberwalder P, Anelli-Monti M. Cardiac myxomas: 24 years of experience in 49 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22:971–7.
- [33] Kosuga T, Fukunaga S, Kawara T, et al. Surgery for primary cardiac tumors. Clinical experience and surgical results in 60 patients. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2002;43:581–7.

- [34] McCarthy PM, Piehler JM, Schaff HV, et al: The significance of multiple, recurrent, and "complex" cardiac myxoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91:389.
- [35] Dato GMA, Benedictus M, Dato AA, et al. Long-term follow-up of cardiac myxomas (7–31 years). *J Cardiovasc Surg* 1993; 34:141.
- [36] Gray IR, Williams WG. Recurring cardiac myxoma. *Br Heart J* 1985;53: 645-9.
- [37] Piazza N, Chughtai T, Toledano K, Sampalis J, Liao C, Morin JF. Primary cardiac tumours: eighteen years of surgical experience on 21 patients. *Can J Cardiol*. 2004;20:1443–1448.
- [38] Nicks R: Hamartoma of the right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1967; 47:762.
- [39] Fenoglio JJ, McAllister HA, Ferrans VJ. Cardiac rhabdomyoma: a clinicopathologic and electron microscopic study. *Am J Cardiol* 1976; 38:241.
- [40] Beghetti M, Gow RM, Haney I, Mawson J, Williams WG, Freedom RM. Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15-year review. *Am Heart J* 1997; 134:1107-1114.
- [41] Black MD, Kadletz M, Smallhorn JF, Freedom RM. Cardiac rhabdomyomas and obstructive left heart disease: histologically but not functionally benign. *Ann Thorac Surg* 1998; 65:1388-1390.
- [42] Smythe JF, Dyck JD, Smallhorn JF, Freedom RM. Natural history of cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood. *Am J Cardiol* 1990; 66:1247-1249.
- [43] Bass JL, Brenningstall GN, Swaiman KF. Echocardiographic incidence of cardiac rhabdomyoma in tuberous sclerosis. *Am J Cardiol* 1985;55:1379-82.
- [44] Yates John RW .Tuberous sclerosis.*European Journal of Human Genetics*.2006; 14: 1065 – 1073

- [45] Mehta AV. Rhabdomyoma and ventricular preexcitation syndrome: a report of two cases and review of the literature. *Am J Dis Child* 1993; 147:669.
- [46] Blanchard DG, DeMaria AN. Cardiac and extracardiac masses: echocardiographic evaluation. In: Skorton DJ, eds. *Marcus cardiac imaging: a companion to Braunwald's heart disease*. 2nd ed. Philadelphia, Pa: Saunders, 1996; 452-480.
- [47] Aideyan UO, Zaleski CG, Rodriguez MM. Pediatric case of the day. *RadioGraphics* 1997; 17:805-807.
- [48] Coates TL, McGahan JP. Fetal cardiac rhabdomyomas presenting as diffuse myocardial thickening. *J Ultrasound Med* 1994; 13:813-816.
- [49] Winkler M, Higgins CB. Suspected intracardiac masses: evaluation with MR imaging. *Radiology* 1987; 165:117-122.
- [50] Berkenblit R, Spindola-Franco H, Frater RW, Fish BB, Glickstein JS. MRI in the evaluation and management of a newborn infant with cardiac rhabdomyoma. *Ann Thorac Surg* 1997; 63:1475-1477.
- [51] Corno A, de Simone G, Catena G, Marcelletti C. Cardiac rhabdomyoma: surgical treatment in the neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;87:725-731.
- [52] Stiller B and al. Primary cardiac tumours: when is surgery necessary? *Eur J Cardiothorac Surg* .2001; 20:1002-1006.
- [53] Black MD, Kadletz M, Smallhorn JF, Freedom RM. Cardiac rhabdomyomas and obstructive left heart disease: histologically but not functionally benign. *Ann Thorac Surg* 1998;65:1388-1390
- [54] Bosi G, Lintermans JP, Pellegrino PA, Svaluto-Moreolo G, Vliers A. The natural history of cardiac rhabdomyoma with and without tuberous sclerosis. *Acta Paediatr* 1996; 85:928-931.
- [55] Di Liang C, Ko SF, Huang SC. Echocardiographic evaluation of cardiac rhabdomyoma in infants and children. *J Clin Ultrasound* 2000;28:381-386.

[56] Kádár K, Buzás E, Géczi E, Lozsádi K. Rhabdomyoma as a first manifestation of childhood tuberous sclerosis. *Orv Hetil.* 1998; 34:2013-5.

[57] Burke AP, Rosado-de-Christenson M, Templeton PA, Virmani R. Cardiac fibroma: clinicopathologic correlates and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108:862-870

[58] Williams DB, Danielson GK, McGoon DC, Feldt RH, Edwards WD. Cardiac fibroma: long-term survival after excision. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;84:230-6.

[59] Filiatrault M, Beland MJ, Neilson KA, Paquet M. Cardiac fibroma presenting with clinically significant arrhythmias in infancy. *Pediatr Cardiol* 1991;12:118-20.

[60] Iwa T, Kamata E, Misaki T, Ishida K, Okada R. Successful surgical ablation of reentrant ventricular tachycardia caused by myocardial fibroma. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984; 87: 469-473.

[61] Reece IJ, Cooley DA, Frazier OH, et al. Cardiac tumors: clinical spectrum and prognosis of lesions other than classic benign myxoma in 20 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88:439.

[62] Parmley PF, Salley RK, Williams JP, Head GB. The clinical spectrum of cardiac fibroma with diagnostic and surgical considerations: noninvasive imaging enhances management. *Ann Thorac Surg.* 1988;45: 455-465.

[63] Varlamis G.S. and al. Primary Intramural Fibroma of the Left Ventricle with a Late Apparent Symptomatology. *Hell J Cardiol.* 2005; 46: 362-365.

[64] Grinda J.M. and al. Obstructive right ventricular cardiac fibroma in an adult. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998;13:319-321

[65] Basso C, Valente M, Poletti A, Casarotto D, Thiene G. Surgical pathology of primary cardiac and pericardial tumors. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997; 12:730-737.

[66] Padallino MA, Basso C, Milanese O, et al. Surgically treated primary cardiac tumours in early infancy and childhood. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005; 129:1358-63.

[67] D'hondt B. et al. Primary Cardiac Fibroma: A Rising Giant in a Small Cavity—Size Does Matter. *The Heart Surgery Forum*. 2008; 11:134-136

[68] Cope JT, Lindsey JH, Kron IL. *Pediatric cardiac surgery*. 1994

[69] Gowdamarajan A, Michler RE: Therapy for primary cardiac tumors; is there a role for heart transplantation? *Curr Opin Cardiol*. 2000; 15; 121-125.

[70] Massin M.M. Ventricular tachycardia complicating necrosis of a giant cardiac tumor. *Case Rep Clin Pract Rev*. 2005; 6: 77-79

[71] Gaerte SC, Meyer CA, Winer-Muram HT, et al. Fat-containing lesions of the chest. *Radiographics* 2002; 22: 61–78.

[72] Hoffmann U, Globits S, Frank H. Cardiac and paracardiac masses. Current opinion on diagnostic evaluation by magnetic resonance imaging. *Eur Heart J*. 1998;19:553–563.

[73] Klarich KW, Enriquez-Sarano M, Gura GM, Edwards WD, Tajik AJ, Seward JB. Papillary fibroelastoma: echocardiographic characteristics for diagnosis and pathologic correlation. *J Am Coll Cardiol*. 1997; 30:784-790

[74] Saad RS, Galvis CO, Bshara W, et al. Pulmonary valve papillary fibroelastoma: a case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2001; 125: 933–34.

[75] Butany J, Nair V, Ahluwalia MS, et al. Papillary fibroelastoma of the interatrial septum. *J Card Surg* 2004; 19: 349–53.

[76] Sarjeant JM, Butany J, Cusimano RJ. Cancer of the heart: epidemiology and management of primary neoplasms and metastases. *Am J Cardiovasc Drugs* 2003; 3: 407–21.

[77] Burke A, Johns JP, Virmani R. Hemangiomas of the heart: a clinicopathologic study of ten cases. *Am J Cardiovasc Pathol* 1990; 3:283-290.

[78] Brizard C, Latremouille C, Jebara VA, et al. Cardiac hemangiomas. *Ann Thorac Surg* 1993; 56:390-394.

- [79] Best AK, Dobson RL, Ahmad AR. Best cases from the AFIP: cardiac angiosarcoma. *Radiographics* 2003;23:141–5.
- [80] Jannigan DT, Husain A, Robinson NA. Cardiac angiosarcomas: a review and a case report. *Cancer* 1986;57:852–9.
- [81] Butany J, Yu W. Cardiac angiosarcoma: two cases and a review of the literature. *Can J Cardiol* 2000; 16: 197-205.
- [82] Adem C, Aubry MC, Tazeler HD, Myers JL. Metastatic angiosarcoma masquerading as diffuse pulmonary hemorrhage. *Arch Pathol Lab Med* 2001;125:1562– 5.
- [83] Oshima K, Ohtaki A, Kano M, et al. Primary cardiac angiosarcoma associated with cardiac tamponade: case report. *Jpn Circ J* Oct 1999;63 :822–4.
- [84] Rodriguez-Vera FJ, Sobrino-Marquez JM, Garcia Moreno JM, Colchero Fernandez J. Tamponade as the clinical onset of a cardiac angiosarcoma. *Rev Port Cardiol* Mar 2000;19:361–4.
- [85] Bruna J, Lockwood M. Primary heart angiosarcoma detected by computed tomography and magnetic resonance imaging. *Eur Radiol* 1998;8:66–8.
- [86] Burke AP, Cowan D, Virmani R. Primary sarcomas of the heart. *Cancer* 1992; 69:387-395.
- [87] Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke AP. Primary cardiac and pericardial neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2000; 20: 1073–103.
- [88] Daus H, Bay W, Harig S, Schneider G, Feiden W, Schieffer H. Primary lymphoma of the heart: report of a case with histological diagnosis of the transvenously biopsied intracardiac tumor. *Ann Hematol* 1998;77:139–141.
- [89] Ceresoli GL, Ferreri AJ, Bucci E, Ripa C, Ponzoni M, Villa E. Primary cardiac lymphoma in immunocompetent patients. *Cancer* 1997; 80:1497-1506.

[90] Aboulafia DM, Bush R, Picozzi VJ. Cardiac tamponade due to primary pericardial lymphoma in a patient with AIDS. *Chest* 1994; 106:1295-1299.

[91] Murphy PT, Sivakumaran M, Coleby P. Primary cardiac lymphoma: death from cardiac asystole after attaining second complete remission. *Cl in Lab Haematol* 1998; 20:57-59.

[92] Nakayama Y, Uchimoto S, Tsumura K, Morii H. Primary cardiac lymphoma with infiltration of the atrioventricular node: remission with reversal of the atrioventricular block induced by chemotherapy. *Cardiology* 1997; 88:613-616.

[93] Versluis PJ, Lamers RJ, van Belle AF. Primary lymphoma of the heart: CT and MRI features. *Rofo* 1995; 162:533-534.

[94] Balasubramanyam A, Waxman M, Kazal HL, Lee MH. Malignant lymphoma of the heart in acquired immune deficiency syndrome. *Chest* 1986; 90:243-246.

[95] Curtsinger CR, Wilson MJ, Yoneda K. Primary cardiac lymphoma. *Cancer* 1989; 64:521-525.

[96] Holladay AO, Siegel RJ, Schwartz DA. Cardiac malignant lymphoma in acquired immune deficiency syndrome. *Cancer* 1992; 70:2203-220.

- [97] Thompson MA, Harker-Murray A, Locketz AJ, Chareonthaitawee P. Unusual lymphoma manifestations: case 2. Myocardial lymphoma presenting as atrial flutter. *J Clin Oncol.* 2004;22:558.
- [98] Dorsay TA, Ho VB, Rovira MJ, Armstrong MA, Brissette MD. Primary cardiac lymphoma: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr* 1993; 17:978-981.
- [99] Unger P, Kentos A, Cogan E, Renard M, Crasset V, Stoupe E. Primary cardiac lymphoma: diagnosis by transvenous biopsy under transesophageal echocardiographic guidance. *J Am Soc Echocardiogr* 1998; 11:89-91.
- [100] Yuh DD, Kubo SH, Francis GS, Bank A, McDonald KM, Jessurun J, Verfaillie C, et al. Primary cardiac lymphoma treated with orthotopic heart transplantation: a case report. *J Heart Lung Transplant* 1994;13:538-42.
- [101] Nagano M, Uike N, Suzumiya J, Muta K, Goto T, Suehiro Y, Choi I, et al. Successful treatment of a patient with cardiac lymphoma who presented with a complete atrioventricular block. *Am J Hematol* 1998;59:171-4.
- [102] Nand S, Mullen GM, Lonchyna VA, Moncada R. Primary lymphoma of the heart: prolonged survival with early systemic therapy in a patient. *Cancer* 1991; 68:2289-2292.
- [103] Takagi M, Kugimiya T, Fujii T, Yamauchi H, Shibata R, Narimatsu M, Tsuda N. Extensive surgery for primary malignant lymphoma of the heart. *J Cardiovasc Surg* 1992;33:570-2.
- [104] Anghel G, Zoli V, Petti N, Remotti D, Feccia M, Pino P, Majolino I. Primary cardiac lymphoma: report of two cases occurring in immunocompetent subjects. *Leuk Lymphoma* 2004;45:781-8.
- [105] Gowda RM, Khan IA. Clinical perspectives of primary cardiac lymphoma. *Angiology* 2003;54:599-604.
- [106] Kaul TK, Fields BL, Kahn DR. Primary malignant pericardial mesothelioma: a case report and review. *J Cardiovasc Surg* 1994; 35:261-267.

- [107] Yilling FP, Schlant RC, Hertzler GL, Krzyaniak R. Pericardial mesothelioma. *Chest* 1982; 81:520-523.
- [108] Gossinger HD, Siostrzonek P, Zangeneh M, et al. Magnetic resonance imaging findings in a patient with pericardial mesothelioma. *Am Heart J* 1988; 115:1321-1322.
- [109] Papi M, Genestreti G, Tassinari D, Lorenzini P, Serra S, Ricci M, Pasquini E, Nicolini M, Pasini G, Tamburini E. Malignant pericardial mesothelioma. Report of two cases, review of the literature and differential diagnosis. *Tumori* 2005; 91:276-9.
- [110] Hallahan ED, Vogelzang NJ, Borow KM, et al: Cardiac metastasis from soft-tissue sarcomas. *J Clin Oncol* 1986; 4:1662.
- [111] Lam KY, Dickens P, Chan ACL. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med* 1993; 117: 1027–1031.
- [112] Reynen K, Köckeritz U, Strasser R.H. Metastases to the heart. *Annals of Oncology* 2004; 15:375-381.
- [113] Bisel HF, Wróblewski F, LaDue JS. Incidence and clinical manifestations of cardiac metastases. *JAMA* 1953; 153: 712–715.
- [114] Malaret GE, Aliaga P. Metastatic disease to the heart. *Cancer* 1968; 22: 457–466.
- [115] Klatt EC, Heitz DR. Cardiac metastases. *Cancer* 1990; 65: 1456–1459.
- [116] Glancy DL, Roberts WC. The heart in malignant melanoma. A study of 70 autopsy cases. *Am J Cardiol* 1968; 21: 555–571
- [117] Kralstein J, Frishman W. Malignant pericardial diseases: Diagnosis and treatment. *Am Heart J* 1987; 113: 785–790.

[118] Labib SB, Schick EC, Isner JM. Obstruction of right ventricular outflow tract caused by intracavitary metastatic disease: Analysis of 14 cases. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 1664–1668.

[119] James TN, Carrera GM. Pathogenesis of arrhythmias associated with metastatic tumors of the heart. *N Engl J Med* 1959; 260: 869–871.

[120] Boland TW, Wingo ER, Kalfayan B. Chondrosarcoma. A case report with left atrial involvement and systemic embolization. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74: 268–272.

[121] Gassman HS, Meadows R, Baker LA. Metastatic tumors of the heart. *Am J Med* 1955; 19: 357–365.

[122] Janssen DPB, Van de Kaa CA, Noyez L et al. A solitary metastasis in the heart from Ewing's sarcoma. *Eur J Cardio-thorac Surg* 1994; 8: 51–53.

[123] Chandraratna PAN, Aronow WS. Detection of pericardial metastases by cross-sectional echocardiography. *Circulation* 1981; 63: 197–199.

[124] Engberding R, Daniel WG, Erbel R et al. Diagnosis of heart tumors by transesophageal echocardiography: A multicentre study in 154 patients. *Eur Heart J* 1993; 14: 1223–1228.

[125] Lestuzzi C, Nicolosi GL, Mimo R et al. Usefulness of transesophageal echocardiography in evaluation of paracardiac neoplastic masses. *Am J Cardiol* 1992; 70: 247–251

[126] Hoffmann U, Globits S, Frank H. Cardiac and paracardiac masses. Current opinion on diagnostic evaluation by magnetic resonance imaging. *Eur Heart J* 1998; 19: 553–563

[127] Gibbs P, Cebon JS, Calafiore P, Robinson WA. Cardiac metastases from malignant melanoma. *Cancer* 1999; 85: 78–84.

[128] Reynen K, Röber U, Daniel WG et al. Herzoperationen in Deutschland – Ergebnisse einer Umfrage für das Jahr 1996. *Z Kardiol* 1998; 87: 331–335.

[129]Cham WC, Freiman AH, Carstens PHB, Chu FCH. Radiation therapy of cardiac and pericardial metastases. *Radiology* 1975; 114: 701–704.

[130]Hanfling SM. Metastatic cancer to the heart. Review of the literature and report of 127 cases. *Circulation* 1960; 22: 474–483.