

Les tumeurs cardiaques

Physiopathologie

Parmi les tumeurs cardiaques, il faut distinguer les tumeurs primitives (qu'elles soient bénignes ou malignes) des tumeurs de type métastatiques (malignes). Les tumeurs cardiaques primitives ne s'observent que dans moins de 0,02% de l'ensemble des tumeurs. Les métastases tumorales sont de 30 à 40 fois plus fréquentes que les tumeurs cardiaques primitives. On estime qu'elles sont présentes chez 1/5 des patients décédant d'un cancer.

Les tumeurs cardiaques primitives peuvent se développer à partir de n'importe quel tissu composant le cœur. Elles sont en grande majorité bénignes (75%).

Les tumeurs cardio-péricardiques bénignes sont essentiellement :

- Les myxomes (50%)
- Les lipomes (20%)
- Les fibroélastomes papillaires (16%)
- Les rhabdomyomes
- Les fibromes
- Les hémangiomes
- Les tératomes
- Les paragangliomes
- Les kystes péricardiques

Les myxomes cardiaques sont les tumeurs cardio-péricardiques les plus fréquentes : ils représentent à eux seuls de l'ordre de 50% des tumeurs cardiaques primitives.

Les tumeurs cardio-péricardiques primitives malignes comprennent :

- Les sarcomes
- Les mésothéliomes péricardiques
- Les lymphomes primitifs

Les tumeurs cardio-péricardiques métastatiques sont dominées en fréquence par le mélanome. Viennent ensuite les néoplasies pulmonaires, mammaires, rénales ainsi que les sarcomes des tissus mous (et de Kaposi). Les leucémies et les lymphomes donnent fréquemment des atteintes cardiaques pauci-symptomatiques dont la découverte est généralement fortuite.

Introduction

Epidémiologie :

La clinique occasionnée par les tumeurs cardio-péricardiques est généralement **aspécifique** et totalement **indépendante des caractéristiques histologiques** de la tumeur. Pour les tumeurs cardiaques bénignes, c'est plus **leur localisation** qui expliquera la clinique du patient que l'histologie. Cependant, certaines tumeurs ont des caractéristiques propres en termes de localisation, d'épidémiologie ou autres...

Les tumeurs cardiaques peuvent être asymptomatiques et dès lors découverte de façon fortuite. La symptomatologie peut être liée à la taille de la tumeur, sa localisation, sa friabilité... Il existe trois grands types de symptômes : intracavitaires, intramyocardiques et extracardiaques.

Extracardiaques (constitutionnelle ou mécanique) :

1. Un accident thromboembolique : plus fréquemment systémique, mais parfois plus rarement, pulmonaire. Le risque le plus important est rencontré en cas d'atteinte de la valve aortique ou de localisation dans l'oreillette gauche.
2. Température, frissons, léthargie, arthralgies, amaigrissement... (cf sécrétion d'IL6 par les myxomes)
3. Pétéchies
4. Une pathologie péricardique : épanchement ou tamponnade

Intracavitaires :

1. Une sténose valvulaire : obstacle au remplissage ou à l'éjection d'une cavité cardiaque
2. Une insuffisance valvulaire

Intramyocardiques :

1. Un troubles du rythme cardiaque ou de la conduction
2. Altération de la contractilité ventriculaire : par invasion directe du myocarde

C'est lors de la mise au point de cette pathologie que la tumeur sera trouvée. Il est important de noter que la symptomatologie est en général liée à sa localisation, et non à son type histologique.

Les myxomes

Le premier diagnostic de myxome cardiaque a été fait par Colombus en 1559, mais il a fallu attendre 1954 pour que la première exérèse soit réalisée par Craaford en Suède. Bénéignes d'un point de vue anatomo-pathologique, elles peuvent cependant mettre le pronostic vital des patients en danger de par leurs conséquences : embolies, enclavement dans l'anneau mitral...

Les myxomes se développent à partir de résidus embryonnaires mésenchymateux (fréquents en sous-endocardique au niveau du septum inter-auriculaire et plus particulièrement du limbe de la fosse ovale).

Facteurs prédisposant :

- Sexe féminin : De l'ordre de 2 à 4 fois plus fréquents chez la femme.
- Age majoritairement entre 30 et 60 ans.

- Formes familiales rares (Complexe de Carney) avec prépondérance chez les hommes.

Le complexe de Carney une maladie familiale autosomique dominante. Le diagnostic est généralement posé précocement vers l'âge de 20 ans. Il associe :

1. Des myxomes cardiaques récidivants, multiples et fréquemment ventriculaires
2. Des myxomes cutanés
3. Des fibroadénomes myxoïdes mammaires
4. Des lésions pigmentaires cutanées (lentiginose, naevus bleu, éphélides)
5. Des syndromes de néoplasie endocrines multiples (Cushing, Acromégalie, prolactinome, adénomes ou carcinomes thyroïdiens, tumeurs testiculaires et kystes ovariens)
6. Des Schwannomes mélanotiques psammomateux
7. Des fibroadénomes intracanaliculaires du sein
8. Des ostéochondromyxomes

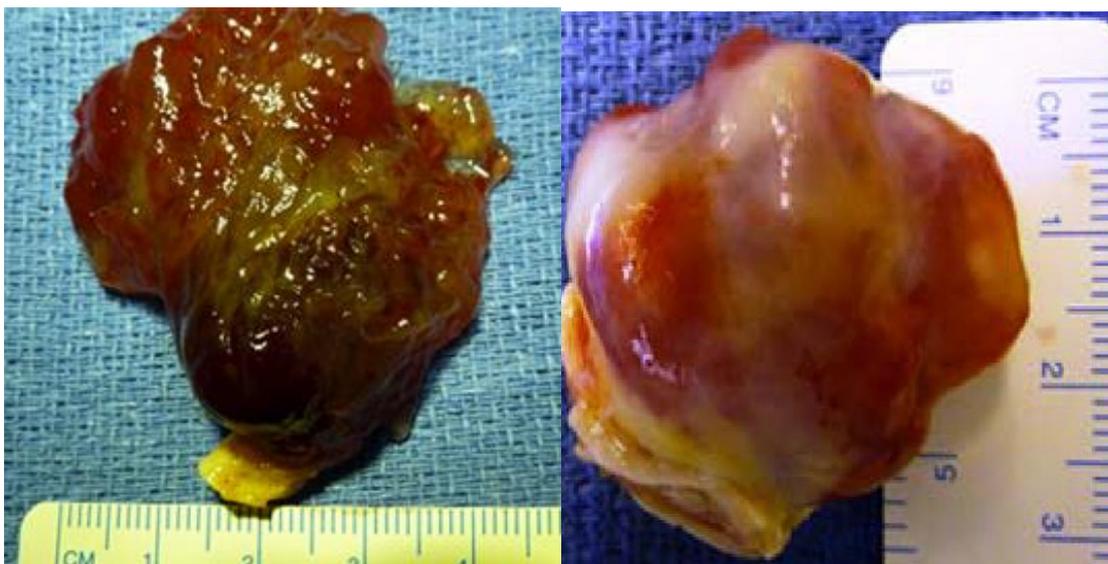
Les myxomes ont une nette prépondérance dans l'oreillette gauche (75%). Les autres cas sont des tumeurs solitaires dans d'autres cavité, plus rarement multiples dans plusieurs cavités. L'oreillette droite est atteinte dans 20% des cas. Les ventricules ou les valves cardiaques sont plus rarement atteintes (5%).

Les formes sporadiques, isolées et non récidivantes sont donc les plus fréquentes. Plus rarement, elles sont multiples et localisées dans plusieurs cavités (5%).

La forme pédiculée est observée dans 75% des cas : elle peut typiquement prolaber dans l'orifice mitral. Le reste est à base d'implantation large et sessile.

Leur consistance peut être :

1. Myxoïde et gélatineuse : à l'origine de complications emboliques.



2. Lisses, ferme et lobulée : à l'origine d'enclavement au niveau de la valve mitrale.



3. Friable et irrégulière (villeuse) : cette forme présente le plus haut risque de complications emboliques.



4. Calcifiée.



Les circonstances de leur découverte sont très variables. Tantôt asymptomatiques, ils peuvent être découverts lors d'examens de routine. Tantôt, ils peuvent se présenter sous une clinique formée typiquement d'une triade :

1. **Insuffisance cardiaque** : dyspnée, toux, syncopes...
2. **Phénomènes thromboemboliques périphériques ou pulmonaires**
3. **Symptômes constitutionnels**

Les symptômes sont directement en relation avec :

- La localisation de la tumeur.
- La taille de la tumeur (de 1 à 8cm).
- La mobilité de la tumeur (villeuse ou pédiculée).
- L'aspect de la tumeur.

Les principaux symptômes et signes cliniques que l'on retrouve sont en rapport avec :

- La dyspnée à l'effort et décompensation cardiaque
- Une arythmie
- Une température
- Des malaises syncopaux
- Une perte de poids

Des anomalies biologiques aspécifiques peuvent également s'observer :

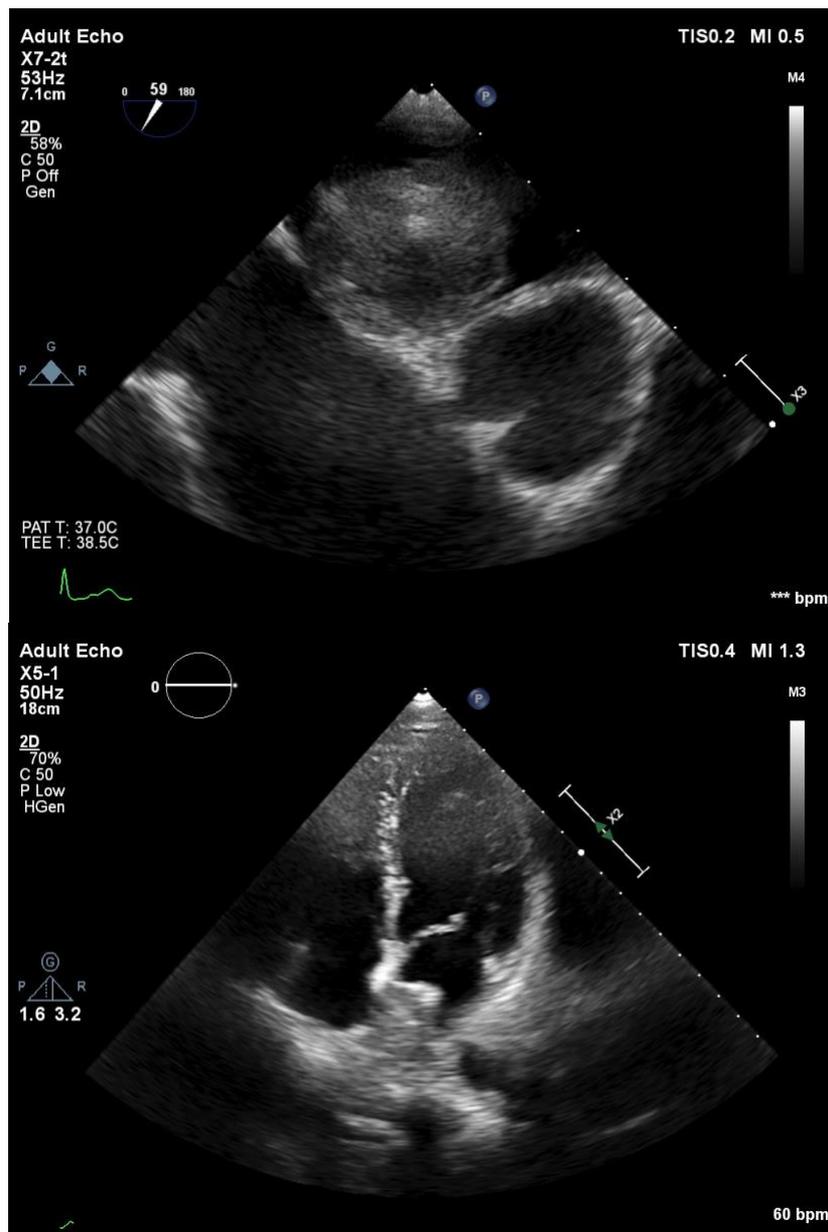
- Augmentation isolée de la VS
- Augmentation de l'IL6
- Anémie
- Thrombocytopénie
- Syndrome inflammatoire

La présence d'un roulement diastolique au foyer mitral doit y faire penser dans ce contexte. Celui-ci peut être positionnel. La présence d'un bruit de type « tumor plop » au



foyer mitral est également hautement évocateur. Difficile de différencier d'un dédoublement de B2, ce bruit est occasionné par l'engagement de la tumeur dans la valve mitrale en diastole. Contrairement à un dédoublement de B2, il disparaît si on déplace son stéthoscope au foyer pulmonaire.

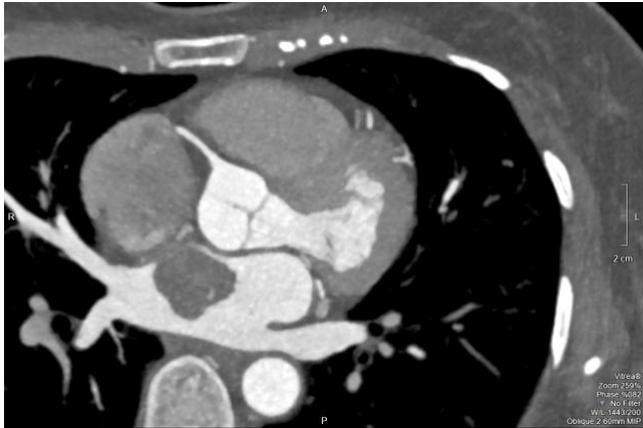
Le diagnostic repose sur l'échocardiographie. La voie trans-thoracique est celle de choix pour les tumeurs ventriculaires, alors que la voie trans-oesophagienne est préférée pour les atriales. Elle permet de déterminer la taille, la forme, la structure, la mobilité et la zone d'insertion de la tumeur.



Le CT scanner est utile pour déterminer plus précisément la localisation de la tumeur, et également pour déterminer l'état coronarien du patient nécessaire avant l'intervention

chirurgicale (plus de 40 ans chez l'homme, après la ménopause chez la femme ou d'office si facteurs de risques coronariens).

Localisation précise de la tumeur :



Anatomie et état coronarien :



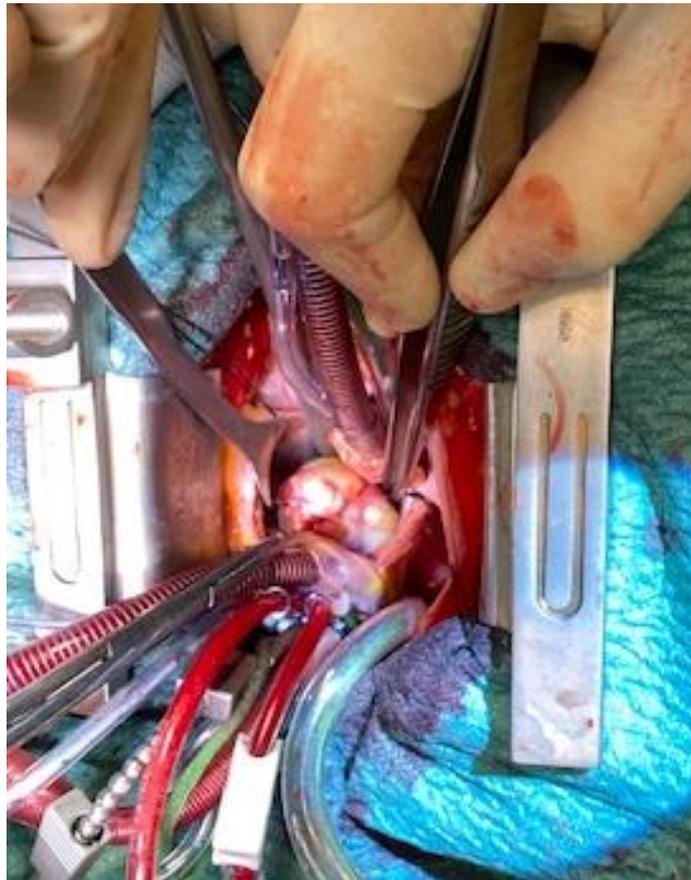
Le diagnostic différentiel.

1. Végétation endocarditique.
2. Thrombus intra-atrial.

Traitement.

Chirurgical dans tous les cas. Ces interventions sont réalisées sous CEC avec cardioplégie et abord bi-atrial. L'oreillette droite est ouverte et l'abord de l'oreillette gauche se fait par voie trans-septale en excisant le voile et le limbe de la fosse ovale. Dans les cas de myxome de l'oreillette gauche, la zone d'implantation est généralement comprise dans cette pièce excisée et le myxome peut dès lors être aisément extrait du cœur. Les quatre cavités cardiaques sont minutieusement examinées ainsi que les valves atrio-ventriculaires pour exclure la présence de toute autre lésion.

Une surveillance cardiologique devra être maintenue en post-opératoire en vue de s'assurer de l'absence de récurrence tumorale et de survenue de troubles du rythme.



Abord atrial droit par ministernotomie basse et extraction du mixome



Mixome lisse extrait

Les lipomes

A tous âges, à partir de l'endocarde ou de l'épicarde. Ont une large base pédiculée. Ce sont des masses de cellules graisseuses (adipocytes) qui sont généralement bien encapsulées. Souvent asymptomatiques, mais parfois peuvent être obstructifs ou arythmogènes s'ils sont intra-cardiaques. En localisation extracardiaque, ils peuvent devenir compressifs pour le cœur.

Le traitement est chirurgical lorsque ces tumeurs donnent des signes cliniques. La complexité de l'intervention entreprise dépend essentiellement de la taille et de la localisation du lipome.

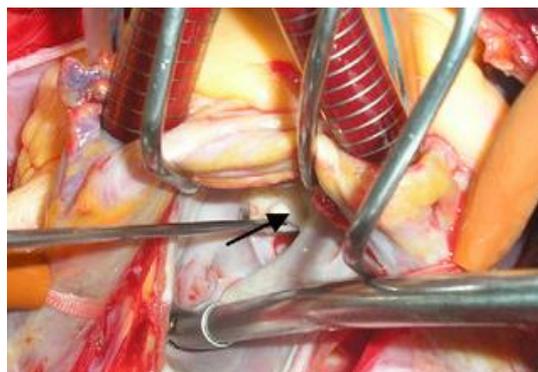


Les fibroélastomes papillaires

Se développent au niveau des valves cardiaques dans 80% des cas, et plus fréquemment du côté gauche du cœur. La valve aortique est la valve la plus fréquemment entreprise. De l'ordre de 45% son pédonculée. Ils n'ont pas de facteurs prédisposant.

Typiquement à partir d'un noyau central se développent des franges papillaires ramifiées faisant penser à une étoile de mer. Leur taille reste généralement modeste et n'occasionne pas de dysfonctionnement valvulaire. Ils sont généralement découverts de façon fortuite lors d'un examen échocardiographique. Dans d'autres cas, ils s'accompagnent par contre fréquemment **d'accident thrombo-embolique**.

Le traitement est chirurgical dès que la tumeur atteint une taille menaçante ou qu'elle est à l'origine de symptômes.



Les rhabdomyomes

Facteurs prédisposant :

- Nouveau-nés et enfants majoritairement
- Dans 80% des cas sont associés à une sclérose tubéreuse de Bourneville

Localisés dans la paroi du myocarde, et préférentiellement au niveau du septum ou du ventricule gauche. Ces nodules ont **tendance à régresser avec l'âge**. Le risque thromboembolique est naturellement très faible, mais ils peuvent s'accompagner de troubles de la conduction. Plus rarement, ils peuvent occasionner des tachyarrythmies, voir même des sténoses au niveau de la chambre de chasse du ventricule gauche (pouvant conduire à une insuffisance cardiaque). **La grande majorité sont asymptomatiques**. L'attitude thérapeutique consiste à n'intervenir qu'en cas de symptomatologie sévère.



Les fibromes

Facteurs prédisposant :

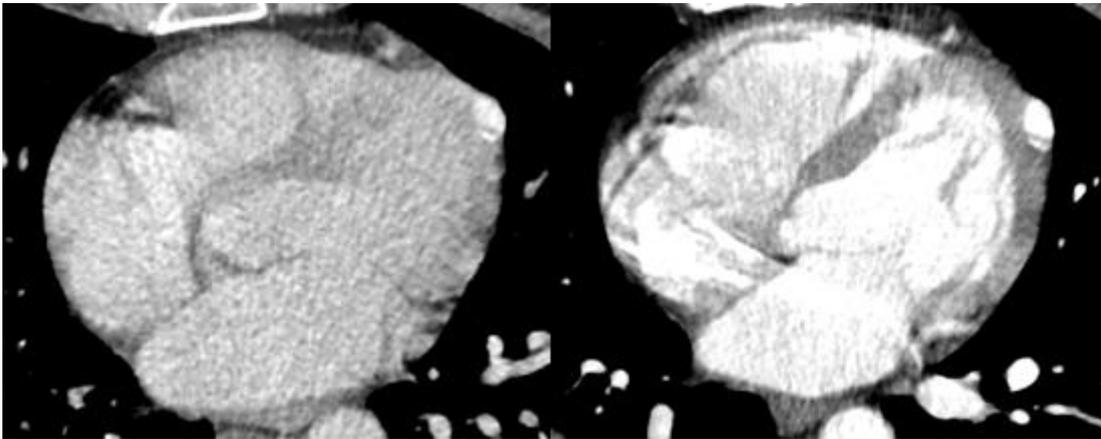
- Chez les enfants préférentiellement
- Associé à des adénomes sébacés cutanés et à des tumeurs rénales
- Peuvent apparaître de façon consécutive à une inflammation
- Forme syndromiques rares : associant fibromes, kystes malpighiens des joues, gigantisme, anomalies squelettiques et tumeurs bénignes ou malignes diverses.

La localisation est myocardique, de préférence du côté gauche (ventriculaire). Ils peuvent envahir la conduction ou occasionner des **tachyarrythmies avec un risque réel de mort subite**.



Les hémangiomes

Rarement symptomatiques et de découverte fortuite.



Les tératomes

Facteurs prédisposant :

- Nourissons ou enfants majoritairement
- Souvent localisés à la racine des grands vaisseaux : 90% dans le médiastin antérieur, 10% postérieur. Peuvent dès lors occasionner des **syndromes caves supérieurs et des détresses respiratoires** par compression vasculaire

Les paragangliomes

Les phéochromocytomes en font partie

Facteurs prédisposant :

- Rares au cœur, mais typiquement à la base du cœur si cardiaque (cf terminaisons nerveuses du X).
- Bénins, mais possibilité de malignité !

Les symptômes sont en général liés à des sécrétions de catécholamines : tachycardie, hypertension, sudation, tremblements...

Les kystes péricardiques

Souvent asymptomatiques, peuvent être confondus avec des tumeurs cardiaques. Plus rarement sont compressifs.

Les sarcomes

Ce sont les plus fréquentes des tumeurs malignes cardio-péricardiques.

Facteurs prédisposant :

- Adultes d'âge moyen
- Majoritairement des angio-sarcomes : ils naissent de façon prédominante dans l'oreillette droite avant de se propager dans le péricarde pouvant occasionner une tamponnade péricardique. Elles peuvent occasionner des métastases pulmonaires. Elles peuvent répondre de façon partielle et transitoire à un traitement par bêtabloquants.
- Les autres sarcomes peuvent également s'observer, mais se développent initialement plutôt de l'oreillette droite.

Les symptômes occasionnés dépendent de sa localisation et sont d'apparition généralement plus brutale que lorsqu'il s'agit d'une lésion bénigne.

Les mésothéliomes péricardiques

Rares.

Facteurs prédisposant :

- Adultes
- Plutôt de sexe masculin
- Peuvent métastaser dans le cerveau et le rachis, et se propagent de proche en proche dans les tissus avoisinants.

Peuvent occasionner des tamponnades cardiaques, des **péricardites** et plus tardivement des fibroses péricardiques rétractiles (**péricardite constrictive**).

Les lymphomes primitifs

Très rares.

Facteurs prédisposant :

- Plus fréquemment en contexte de VIH ou d'immunodépression

Donnent comme symptomatologie des syndromes du défilé thoracique, des tamponnades, des troubles du rythme et de l'insuffisance cardiaque.

Diagnostic différentiel des tumeurs cardiaques primitives

- Endocardite bactérienne.
- Trouble du tissu conjonctif.
- Thrombus endocavitaire cardiaque.
- Affection maligne sous-jacente (métastases).

Examens complémentaires : (mise au point)

- **Echographie cardiaque**

Transthoraciques (plus performante pour les tumeurs ventriculaires) ou transoesophagiennes (plus performante pour les tumeurs atriales).

- **RMN**

Aide à caractériser les tissus de la tumeur.

- **CT Scanner avec contrast**

Informations détaillées avec la meilleure résolution spatiale.

Etat coronarien visualisé.

- **Biologie sanguine**

Bien que aspécifiques, bon nombre de résultats sont évocateurs d'une tumeur bénigne. Elles s'accompagnent fréquemment d'un syndrome inflammatoire. Les myxomes en particuliers sont sécréteurs d'Il6 (taux en général proportionnel à la taille de la tumeur) et s'accompagnent d'une élévation de la VS.

- **Biopsies**

Elles sont généralement évitées car le risque de dissémination de cellules cancéreuses en cas de tumeur maligne est important. Les examens d'imagerie permettent en général de distinguer les tumeurs bénignes des tumeurs malignes.

Traitements

Modalités : L'exérèse chirurgicale représente le traitement de choix des tumeurs bénignes dont fait partie le myxome. Il faut toujours considérer les récives possibles.

- Traitement médical : seul le traitement médical par β -bloquants est indiqué dans les angiosarcomes.
- Traitement chirurgical : indiqué dans tous les cas, et dans les cas de récives.

Indications opératoires :

Pronostic

Survie : dans la cas du myxome, le risque de mortalité lié à la chirurgie est inférieur à 0,5%. L'évolution à long terme est bonne et est liée au risque de récurrence.

- Mortalité opératoire : <0,5%
- A long terme : le pronostic est bon et lié au risque de récurrences itératives.

Complications : récurrence

Récurrence : taux moyen de 4 à 7% pour un myxome en situation isolée. Pour les formes familiales, le taux est de 10% (20% dans les cas de complexe de Carrey).

Très variable selon le contexte pour les autres tumeurs.

Modalités de suivi

Une échographie cardiaque trans-thoracique est indiquée de façon annuelle en vue de détecter les éventuelles récurrences avant qu'elles n'occasionnent de nouvelles complications.