

# Tumeurs cardiaques



Fanny BAJOLLE, Centre de référence M3C  
Malformations Cardiaques Congénitales Complexes  
Université Paris V, Hôpital Necker-Enfants-Malades, Paris, France

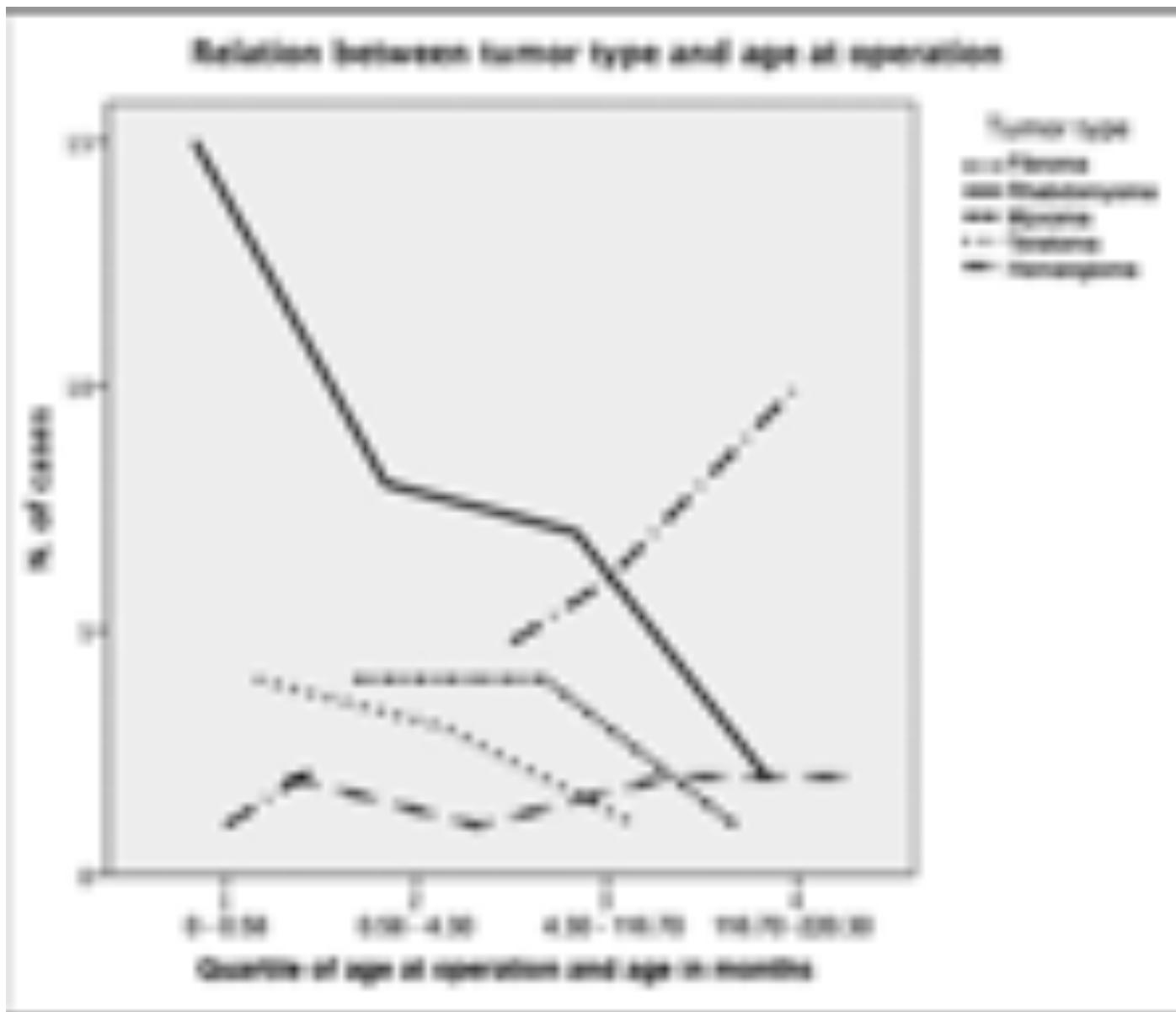
### Circonstances de découverte: Dépend de la localisation!

- Symptômes 
- Diagnostic Prénatal
- Trouble du rythme/conduction
- Cardiopathie sous jacente
- Exploration extracardiaque
- Souffle
- Cyanose
- Douleur thoracique
- Détresse respiratoire
- Syncope
- Palpitation
- AVC embolique
- ACR
- Insuffisance circulatoire
- Tamponnade
- Ischémie

# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019

| TUMOR                   | % of Group |           |           |
|-------------------------|------------|-----------|-----------|
|                         | Adults     | Children  | Infants   |
| <b>Myxoma</b>           | <b>46</b>  | 15        | 0         |
| Lipoma                  | 21         | 0         | 0         |
| Papillary fibroelastoma | 16         | 0         | 0         |
| <b>Rhabdomyoma</b>      | 2          | <b>46</b> | <b>65</b> |
| Fibroma                 | 3          | 15        | 12        |
| Hemangioma              | 5          | 5         | 4         |
| Teratoma                | 1          | 13        | 18        |
| Mesothelioma of AV node | 3          | 4         | 2         |
| Granular cell tumor     | 1          | 0         | 0         |
| Neurofibroma            | 1          | 1         | 0         |
| Lymphangioma            | 1          | 0         | 0         |
| Harmartoma              | 0          | 1         | 0         |

# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019



## Tumeurs cardiaques chez l'enfant

- **Tumeurs bénignes (90%)**

Rhabdomyomes: 40-60%

Tératomes cardiaques et péricardiques: 15-20%

Fibromes: 12-16%

Hémangiomes: 5%

Myxomes: 2-4%

Lipomes, fibroélastomes, lymphangiomes

- **Tumeurs malignes (10%)**

Primitives :sarcomes

Secondaires: neuroblastome, néphroblastome, LNH

Tumeurs multiples: toujours rhabdomyomes

Tumeur unique: très souvent rhabdomyomes

## Rhabdomyomes:

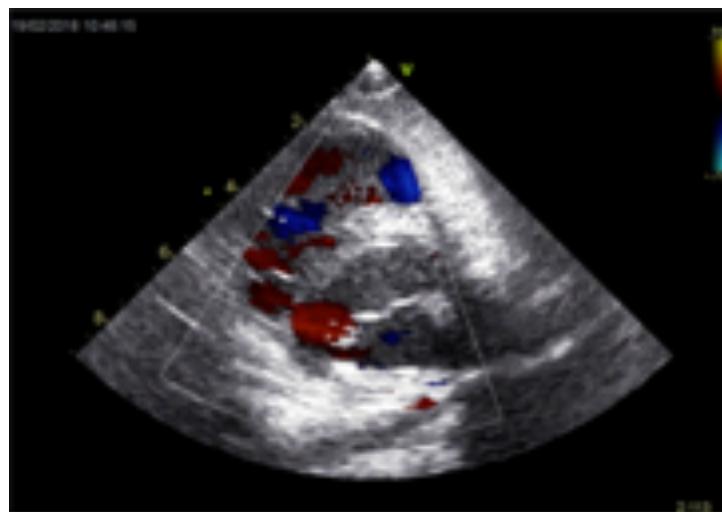
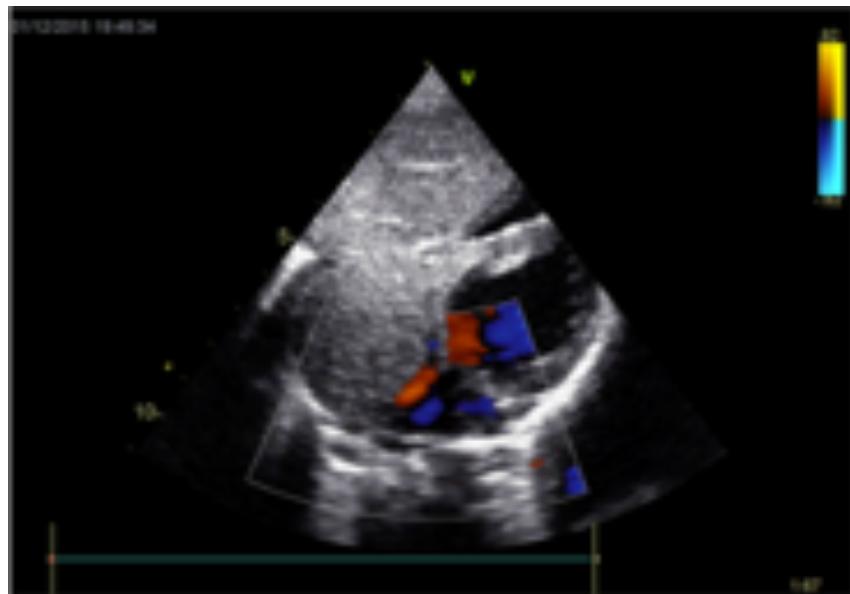
Tumeur la plus fréquente chez l'enfant

- Circonstance de découverte : DAN, Bilan extracardiaque, Signes cliniques
  - Signes cliniques inconstants:
  - Souffle, cyanose: Obstruction hémodynamique à l'éjection ou au remplissage D et/ou G
  - Trouble du rythme (TJ, Syndrome de WPW, tachycardie atriale, TV ou exceptionnellement des troubles conductifs)
- Echographique: Tumeurs intra-myocardiques MULTIPLES homogènes, lisses, rondes, hyperéchogènes localisées parois VD, VG, SIV et valves AV
- 50 à 70% : sclérose Tubéreuse de Bourneville
- Régression avant 6 ans (première année de vie++)
- Indication chirurgicale en cas d'obstacle ou trouble du rythme réfractaire

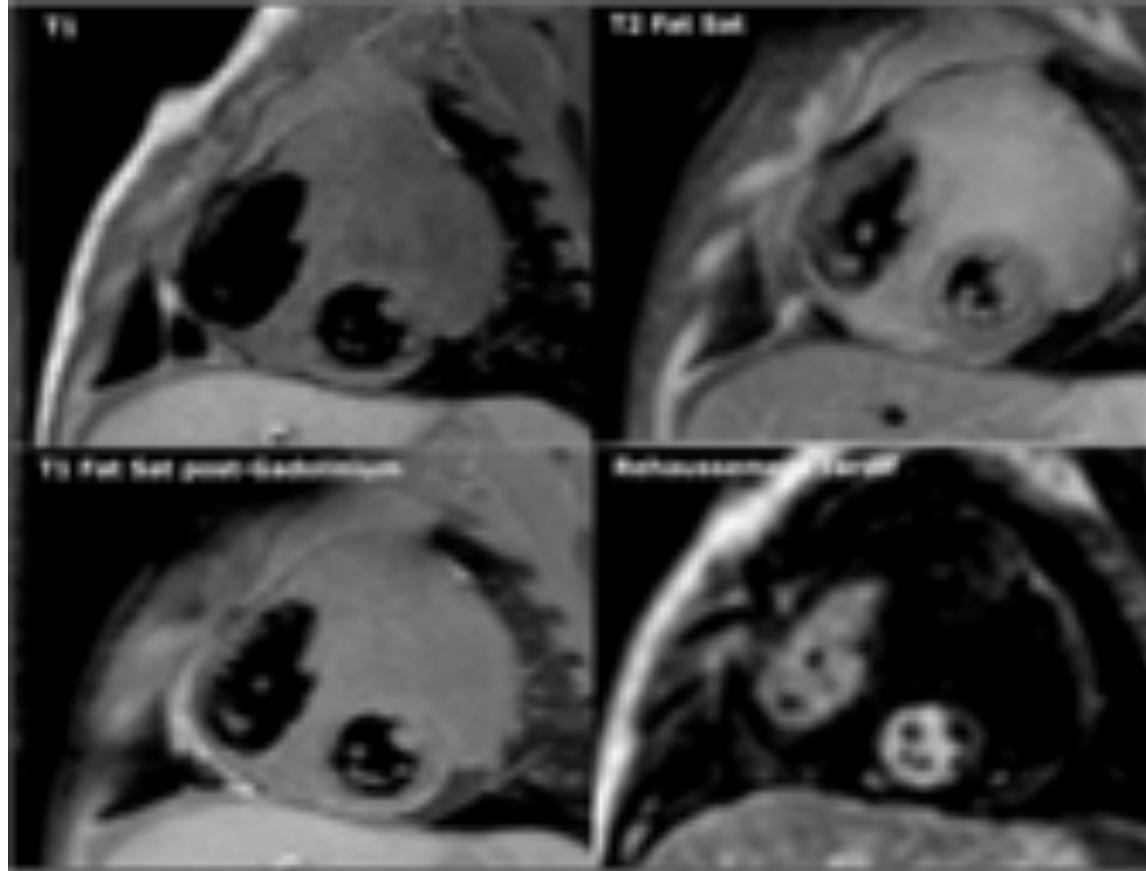
**DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019**



# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019

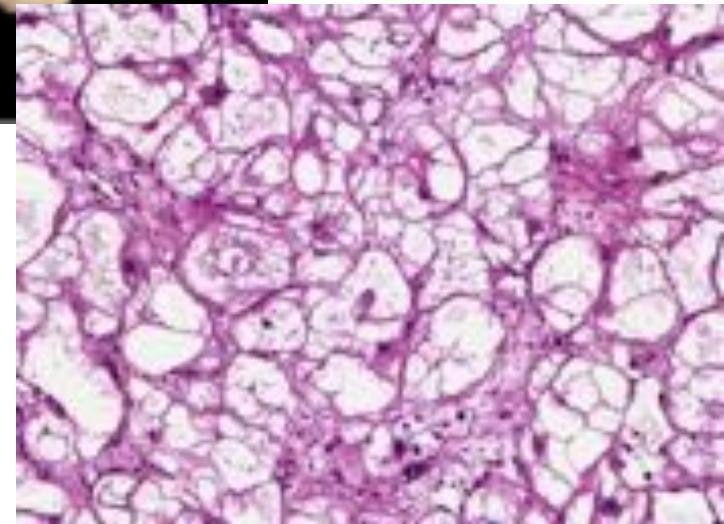


# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019



- En IRM: Masses multiples, myocardiques ou intracavitaire hypodense avec un réhaussement post gadolinium

# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019



Macroscopie: couleur jaune blanchatre, ferme

Histologie: cellules rondes volumineuses avec fines travées radiales et vacuoles de glycogènes  
("spider cells")

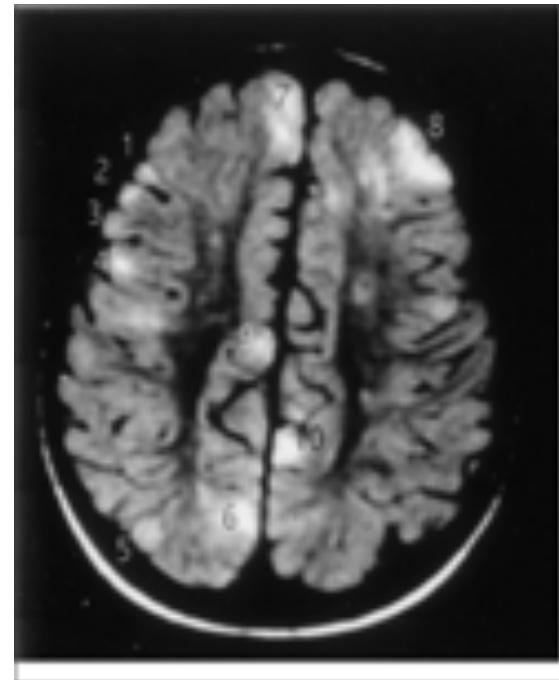
## Slérose tubéreuse de Bourneville

1 cas sur 6000 naissances

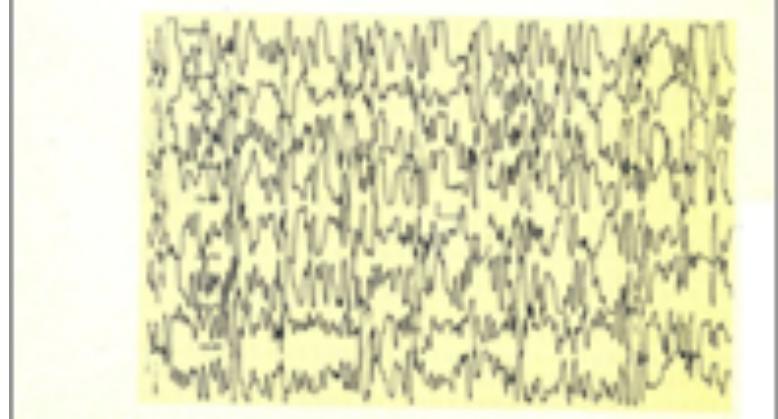
- Maladie autosomique dominante
- TSC1 (chromosome 9): code la protéine hamartine
- TSC2 (chromosome 16): code la protéine tubérine
- Atteinte cardiaque neurologique, dermatologique, néphrologique, ophtalmologique

## STB: atteinte neurologique

- Epilepsie précoce (Syndrome de West)  
80% des patients.  
De tout type (spasme, focale, généralisée...)  
Grande résistance aux traitements.
- Régression psychomotrice
- Troubles du comportement retard mental
- Psychose, troubles autistiques
- EEG: Hypsarythmie
- IRM: Tubers, HTIC, Anévrismes cérébraux



Hypsarrythmie : activité de base désorganisée  
Succession d'ondes lentes, de pointes et de pointes ondes de haut voltage



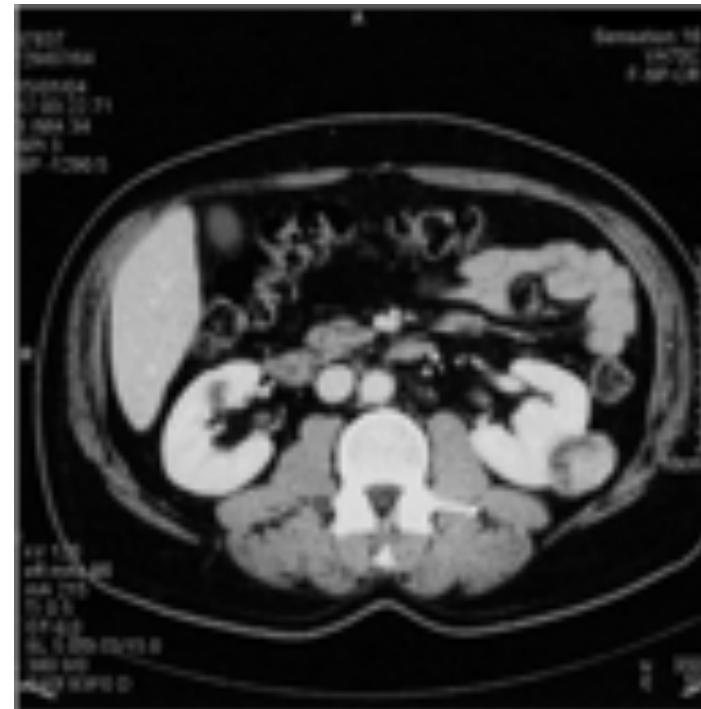
## STB: atteinte dermatologique

- Taches hypomélaniques ou achromiques sur la peau (lumière de Wood)
- Angiofibromes de la face
- Aspect de peau de chagrin du bas du dos
- Tumeurs de Koënen des ongles



## STB: atteinte nephrologique

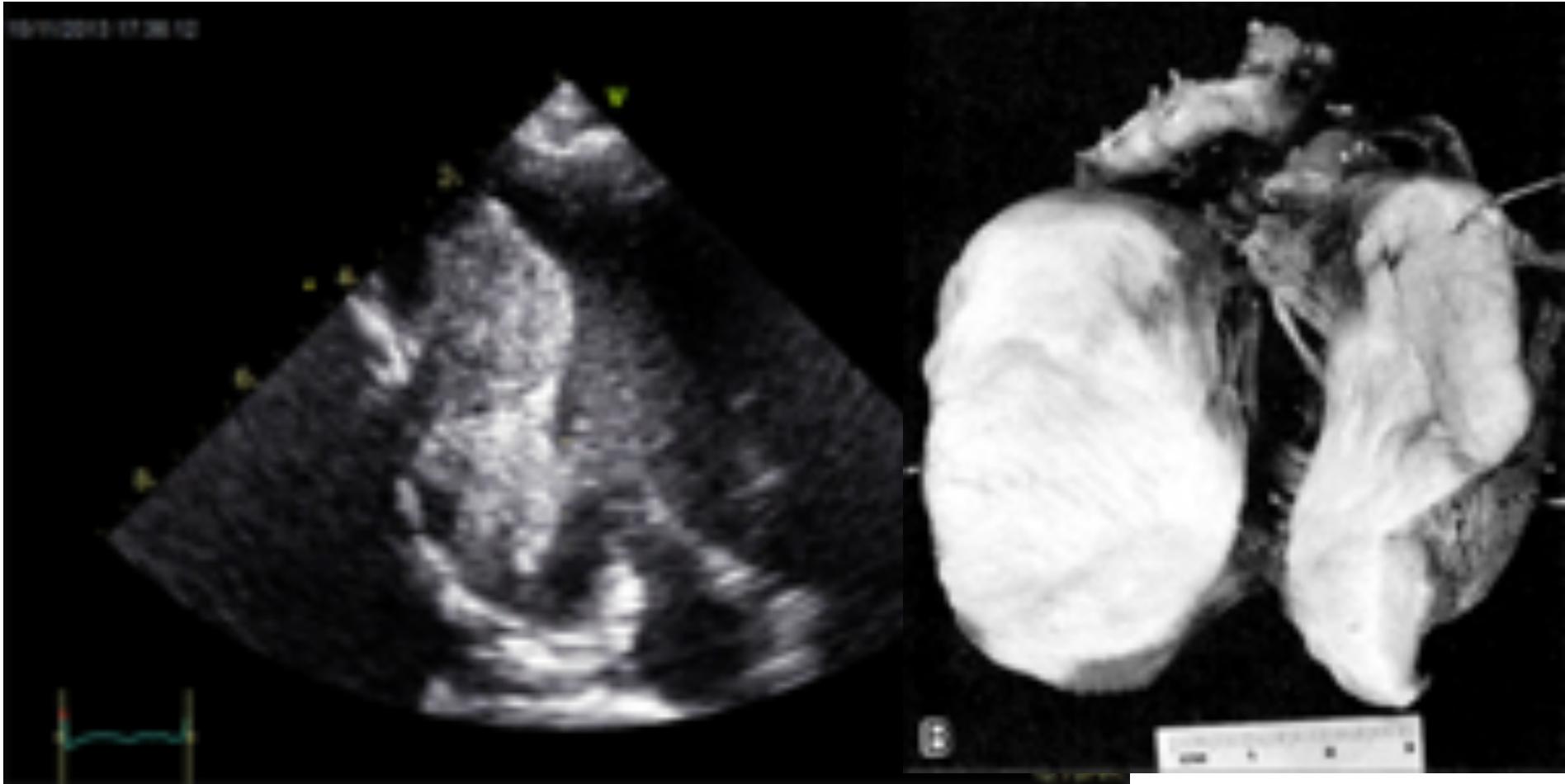
- Angiomyolipome du rein: Tumeurs multiples et bilatérales très vascularisés, hémorragiques
- Kystes épithéliaux ou maladie poly-kystique, pouvant évoluer vers l'IR
- Cancers rénaux (sarcomes) rares mais précoces



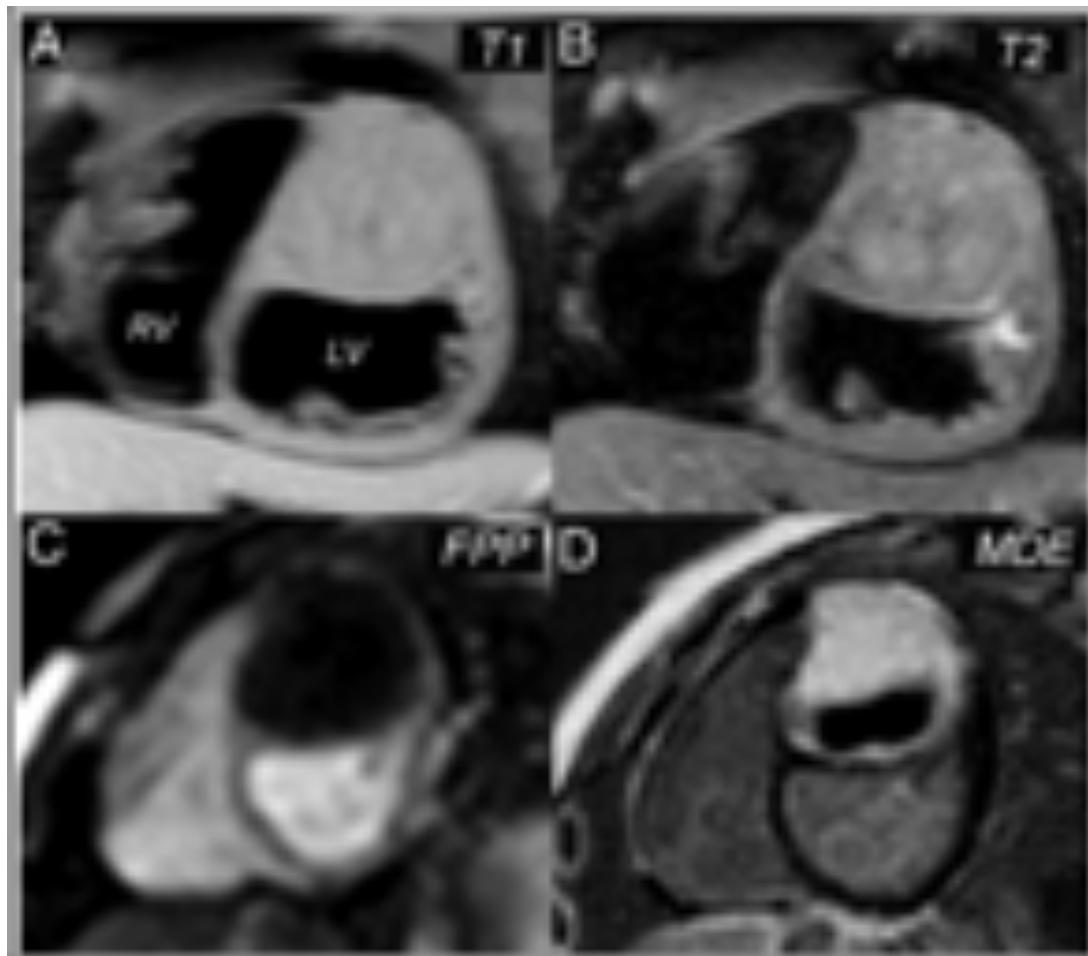
## Fibrome

- Tumeur la plus fréquente après le rhabdomyome, 12-16%
- Tumeur unique envahissant le myocarde
- Circonstance de découverte souvent dans l'enfance
- Signes cliniques: Insuffisance cardiaque, troubles du rythme (+++) de conduction, ischémie par compression coronaire, souffle/cyanose obstructif
- Echographie: localisation surtout ventriculaire
- Pas de régression spontanée.
- Indication chirurgicale au diagnostic

# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019

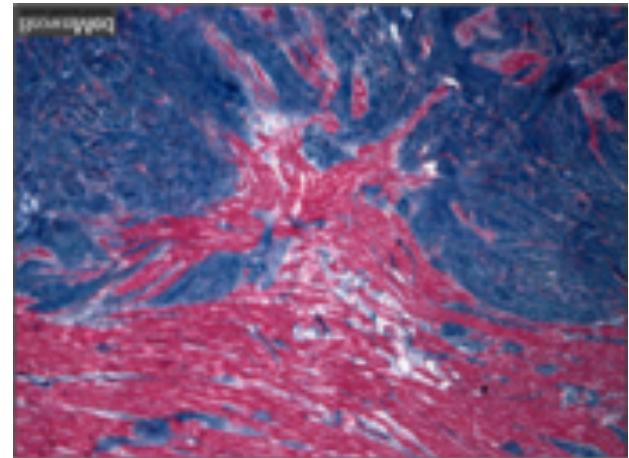
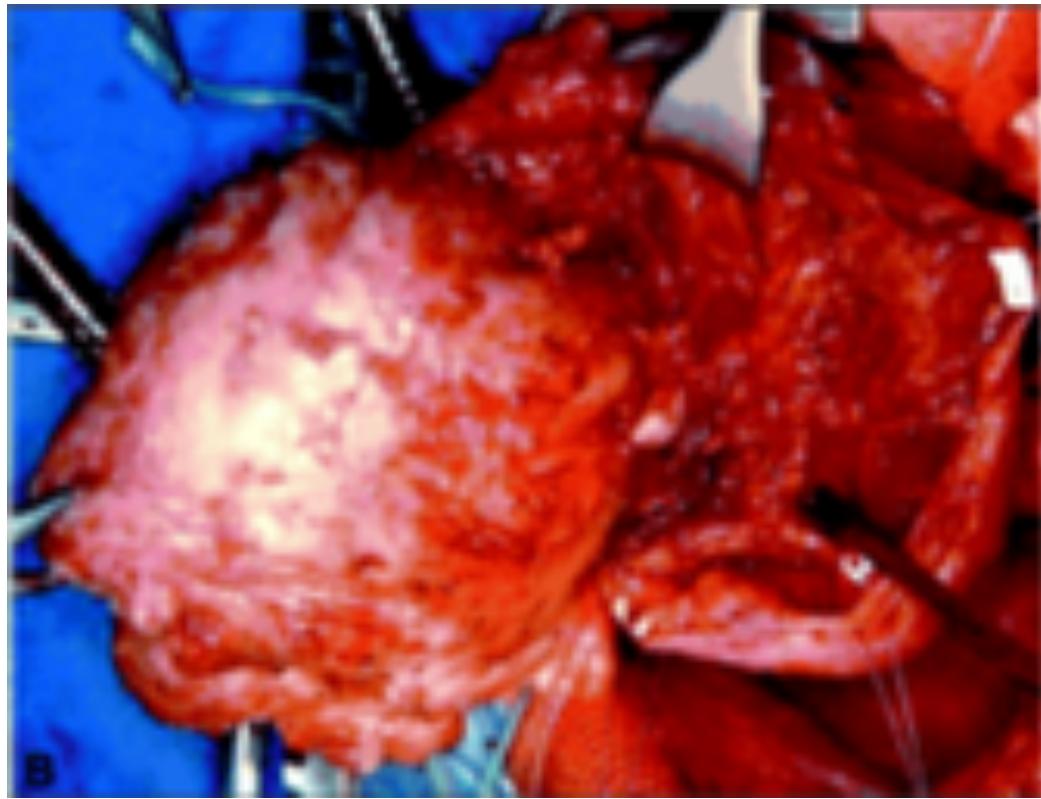


# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019



IRM: aspect tissulaire en iso signal T1. Leger hypersignal T2. Prise de contraste avec hypoperfusion centrale

# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019

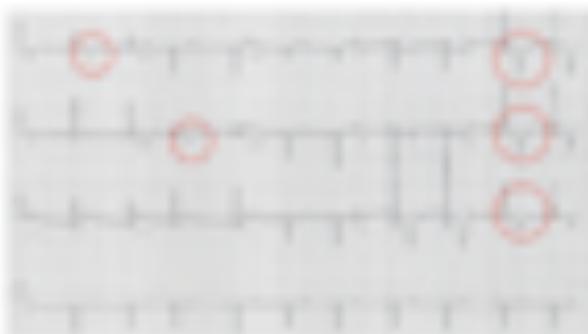


Macroscopie: Masses solides, larges, non contractiles, enchâssées dans l'épaisseur du myocarde sont. L'aspect est ferme, blanc, homogène sans foyer de nécrose ou d'hémorragie.

Histologie: fibroblastes siégeant dans un stroma de collagène. Calcification centrale typique.

# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019

A



B



C



Figure 13

Patient with a Left Ventricular Hypertrophy

The patient presented tachycardia, tachypnoe and mild cyanosis and edema with an increased venous pressure. His ECG revealed a prolonged QTc interval.

His echocardiogram of this patient is continuous afterwards. Note the left ventricular hypertrophy (image of the same patient after digital subtraction of a large left ventricular mass).

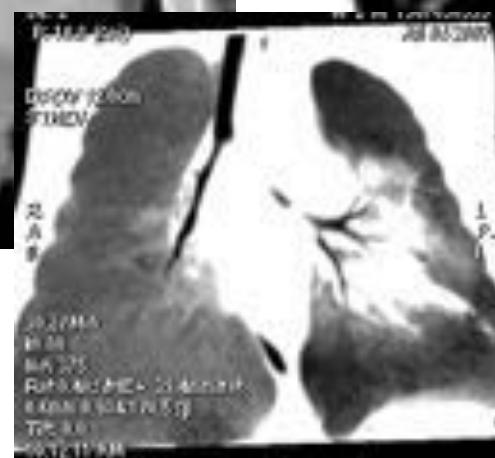
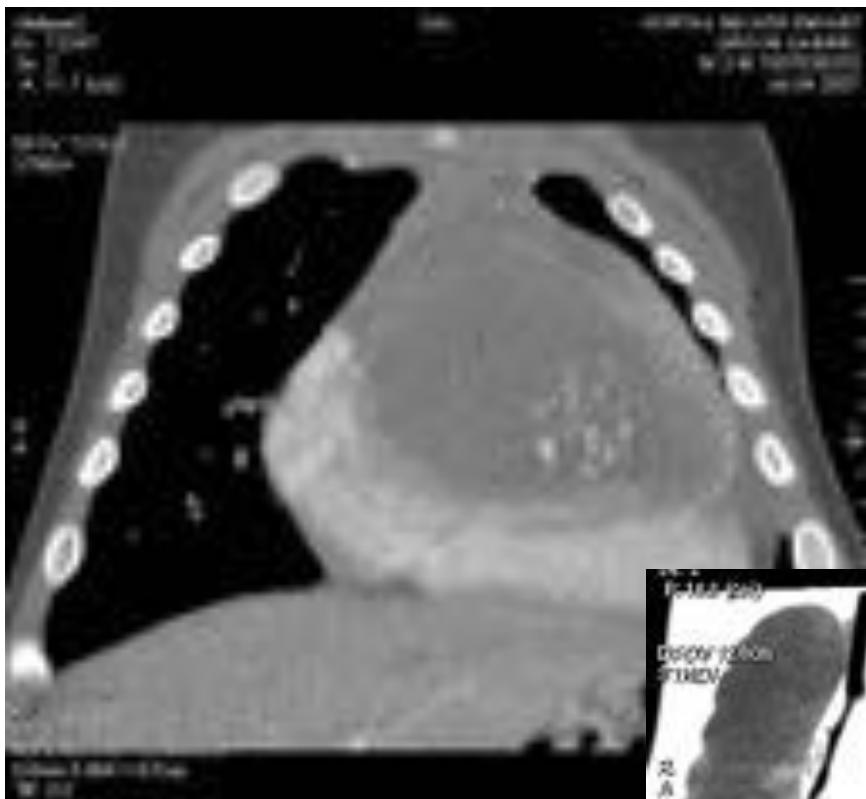
# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019

**Table 2** Arrhythmias by Tumor Type

|   | All Tumors | Rhabdomyoma | Fibroma  | Myxoma  | Vascular | Teratoma | Lipoma | Other   |
|---|------------|-------------|----------|---------|----------|----------|--------|---------|
| Patients, n   | 173        | 506         | 25       | 14      | 6        | 4        | 3      | 15      |
| Clinically significant arrhythmia                   | 42 (24%)   | 17 (34%)    | 18 (64%) | 1 (7%)  | 1 (17%)  | 0        | 0      | 7 (47%) |
| Cardiac arrest/VF                                   | 4 (2%)     | —           | 2 (10%)  | —       | 1 (17%)  | —        | —      | 1 (6%)  |
| VT  | 27 (38%)   | 6 (6%)      | 18 (64%) | 1 (7%)  | —        | —        | —      | 4 (27%) |
| WPW/sustained SVT                                   | 2 (3%)     | 2 (2%)      | —        | —       | —        | —        | —      | —       |
| WPW/no SVT  | 9 (5%)     | 8 (8%)      | —        | —       | —        | —        | —      | 1 (7%)  |
| Non-WPW sustained SVT                               | 9 (5%)     | 5 (5%)      | —        | —       | —        | —        | —      | 5 (33%) |
| Low-grade arrhythmia                                | 15 (9%)    | 13 (32%)    | —        | 1 (7%)  | —        | —        | —      | —       |
| Any arrhythmia (low-grade + clinically significant) | 57 (33%)   | 30 (28%)    | 17 (68%) | 2 (34%) | 1 (17%)  | 0        | 0      | 7 (47%) |

Values are n or n (%). Some patients might have had more than 1 arrhythmia. Clinically significant arrhythmias are subdivided by type and defined in text. Low-grade arrhythmias included frequent premature atrial beats, ventricular ectopic beats or couplets, and brief nonsustained supraventricular tachycardia (SVT) in patients without manifest pre-excitation.

VF = ventricular fibrillation; VT = ventricular tachycardia; WPW = Wolff-Parkinson-White syndrome.



Compression arbre respiratoire

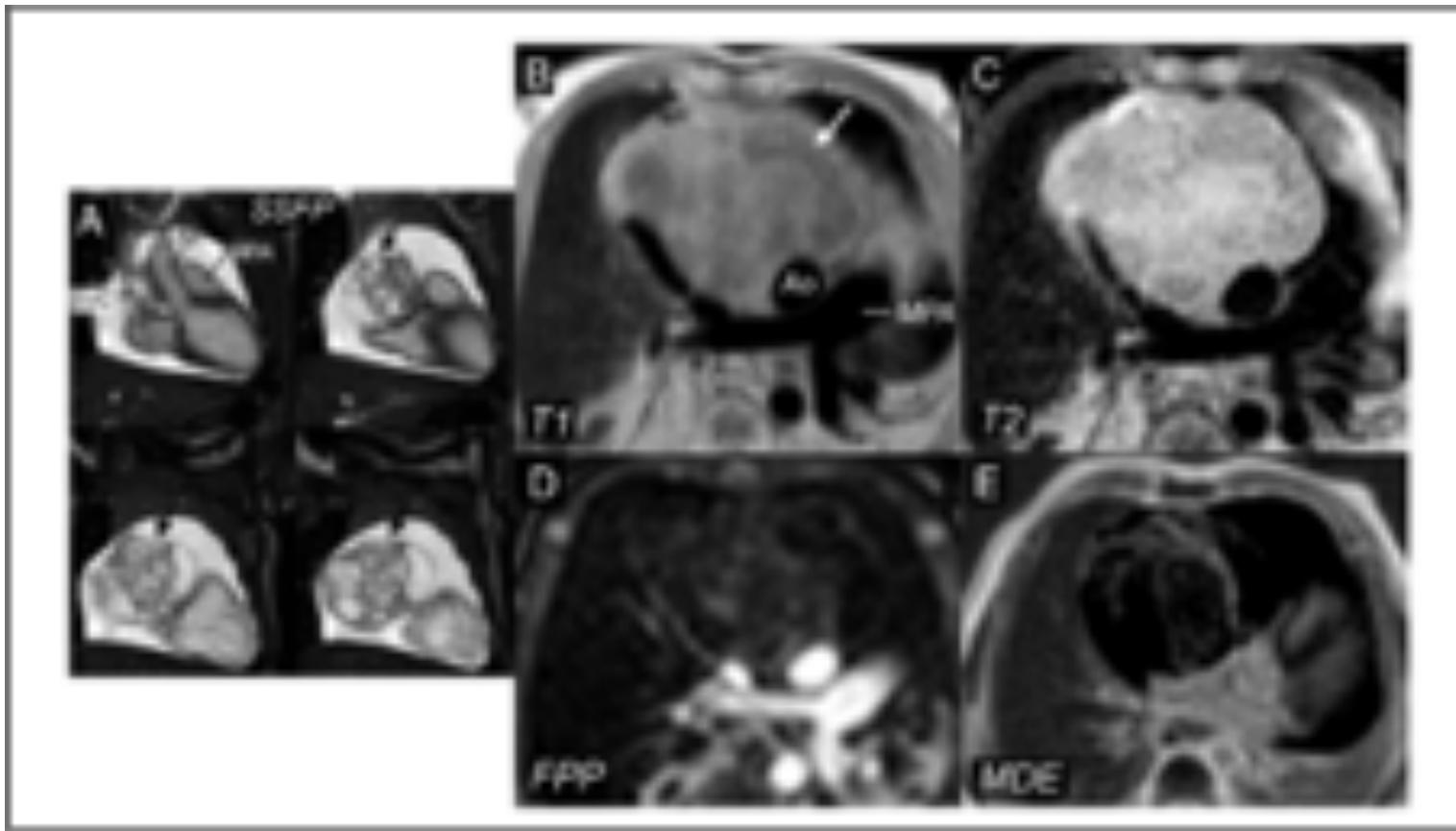
# Tératome

- Circonstance de découverte: DAN ou précoce en postnatal
- Tumeur unique, volumineuse. Localisation Cardiaque ou péricardique
- Signes cliniques: Anasarque fœtal, Insuffisance cardiaque droite avec tamponnage post natale, détresse respiratoire par compression pulmonaire
- Echographie: épanchement péricardique, Tumeur unique hétérogène
- Pas de régression spontanée
- Risque rare de dégénérescence maligne
- Indication chirurgicale au diagnostic

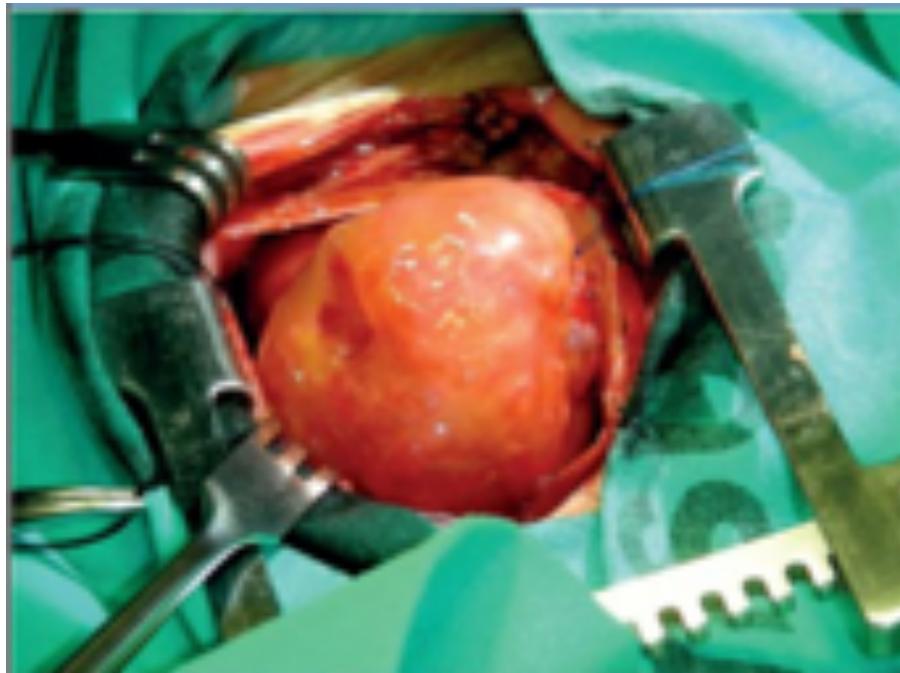
# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019



# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019



IRM: aspect tissulaire hétérogène en iso signal T1. Hypersignal T2. Hypo-intense après injection de gado

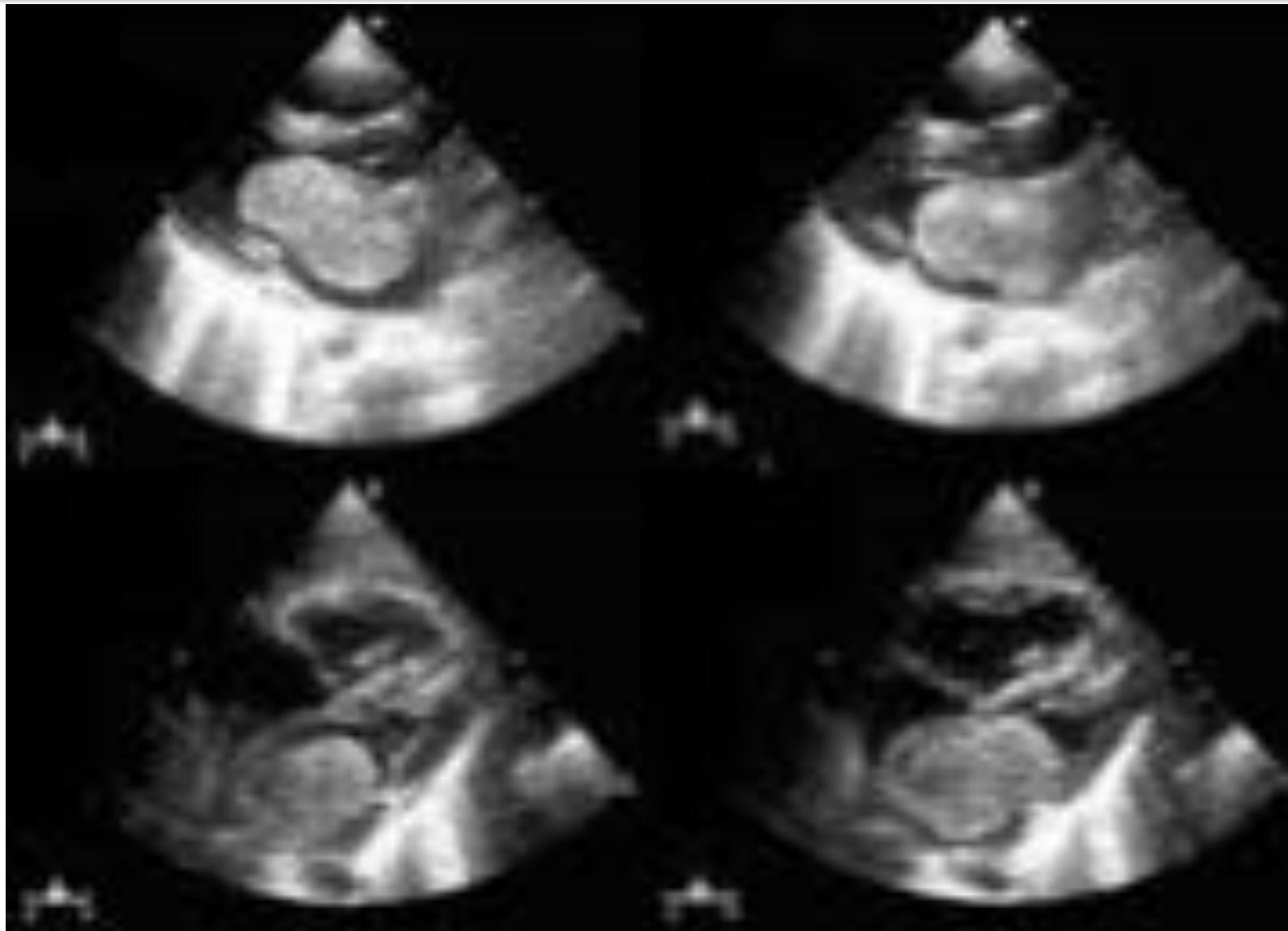


Tumeur germinale, formée par des cellules pluripotentes bien différenciées qui produisent un ou des tissus mûrs mais à des endroits inappropriés. Aspect multikystique et multilobulé associant les tissus des trois lignées embryonnaires

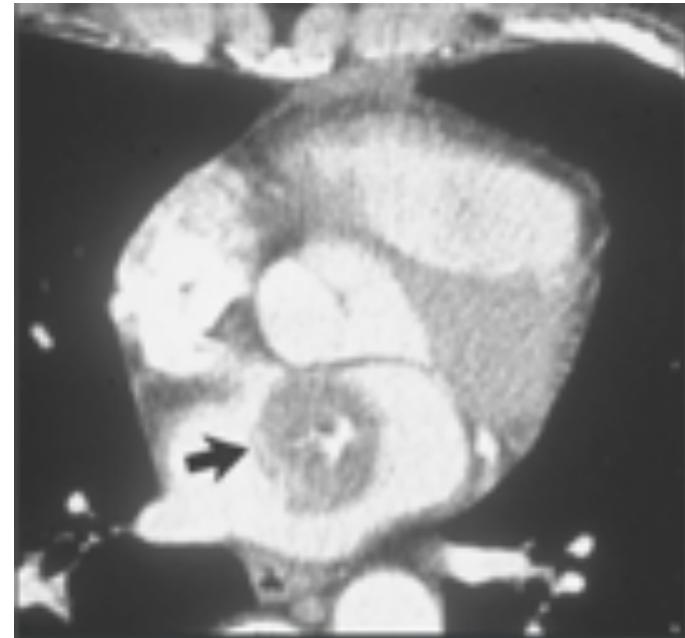
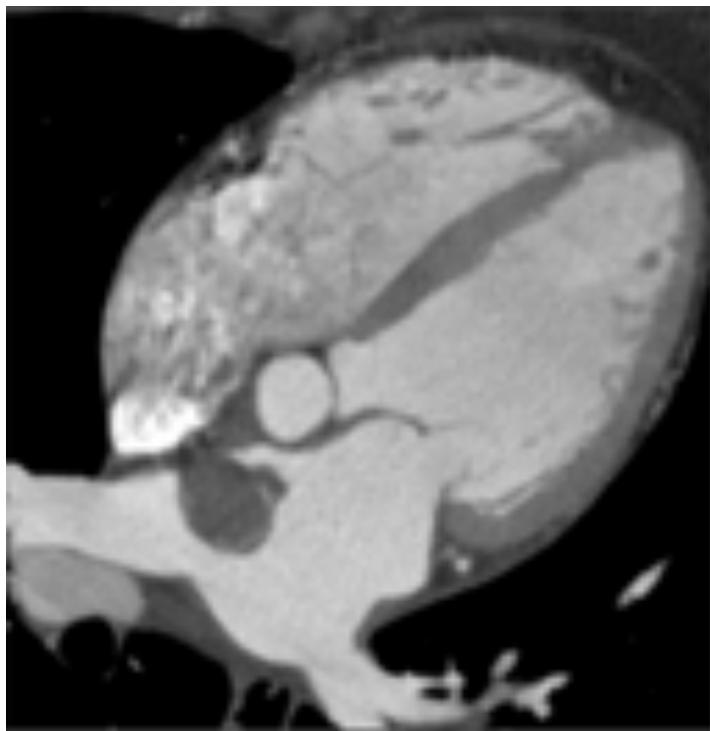
### Myxome

- Tumeur rare chez l'enfant 2-4%, Tumeur cardiaque la plus fréquente chez l'adulte 40% avec une prédisposition féminine.
- Tumeur unique localisée dans 90 % des cas dans l'oreillette gauche. Multiples en cas de syndrome.
- Circonstance de découverte: Embolies artérielles (AVC), syndrome d'obstruction intermitente de la mitrale
- Echographie: aspect hétérogène près du foramen ovale. lobulée, pédiculée (pédicule court et large)
- Formes familiales (complexe de Carney: Anomalies pigmentaires de la peau, myxomes, tumeurs endocrines et schwannomes )
- Syndromes endocriniens Phacomatose, lentiginose
- Risque récurrence (5%)
- Résection chirurgicale (complète) au diagnostic

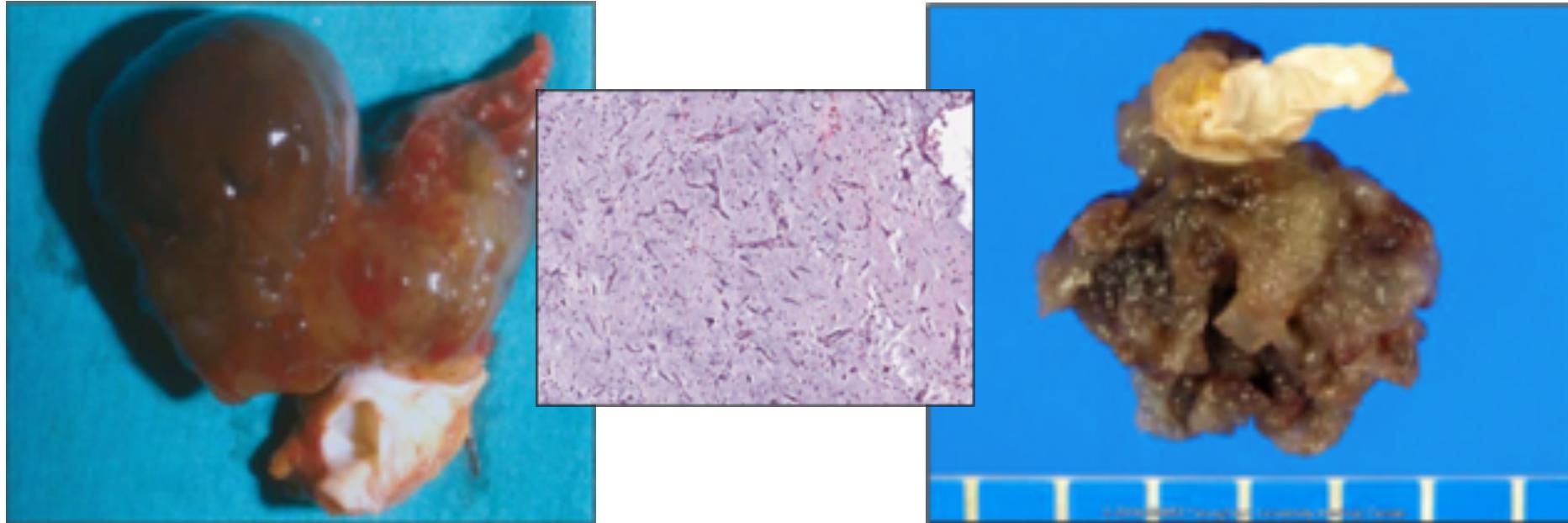
# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019



# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019



IRM: Isosignal T1, Hyperintense T2, rehaussement tardif après injection.  
Parfois hétérogène (nécrose, hémorragie)



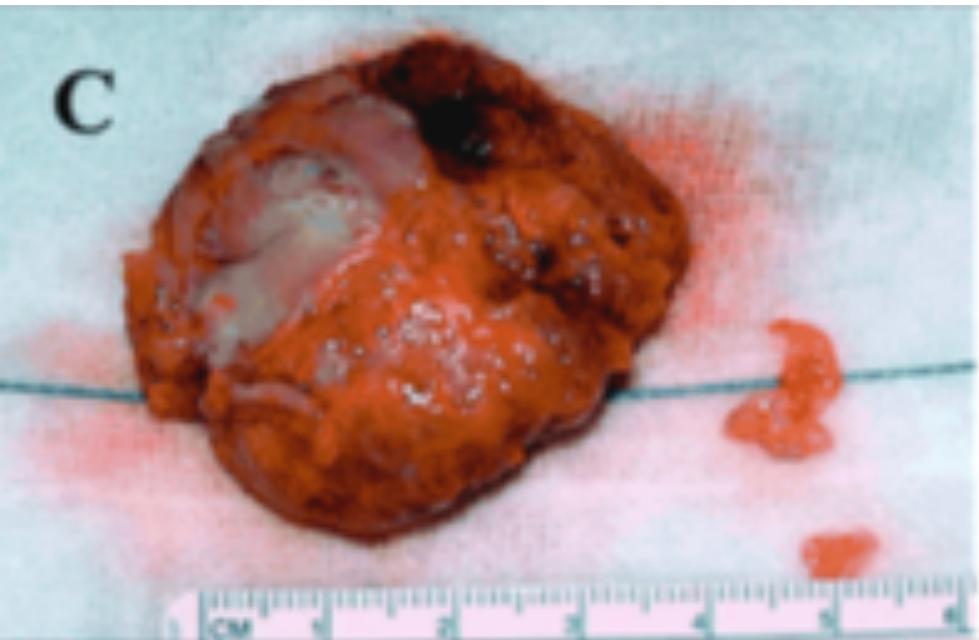
Macroscopie: Unique, lobulé, 2 aspect: gélatineuse, ou fibreuse friable

Histologie: révèle un stroma abondant mucoïde (Bleu alcian positif) au sein duquel se trouvent des cellules polygonales ou arrondies, allongées ou stellaires à cytoplasme peu abondant, éosinophile, regroupées en petits amas ou isolées. Le stroma peut être riche en fibres élastiques ou collagène

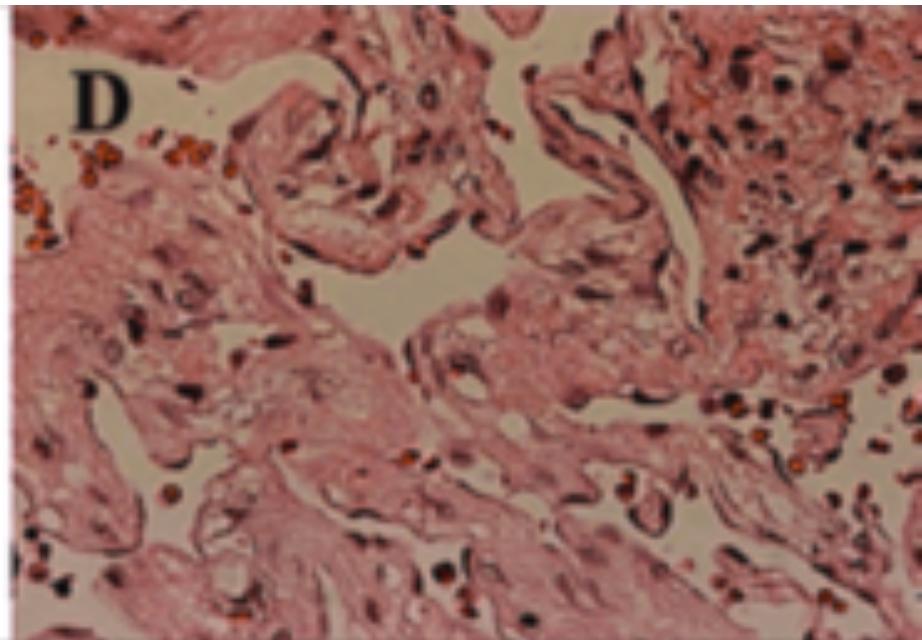
## Hémangiome

- Tumeur rare (0.0010 à 0.0027%)
- Unique, épicardique ou intra-cavitaire. Développement parfois au dépend du réseau coronaire.
- Signes cliniques: Trouble du rythme ou obstacle ou ischémie sous épicardique en regard de la tumeur
- ETT: Masse échogène, homogène.
- Evolution: Possible involution, calcification, hémopéricarde
- Indication chirurgicale à discuter

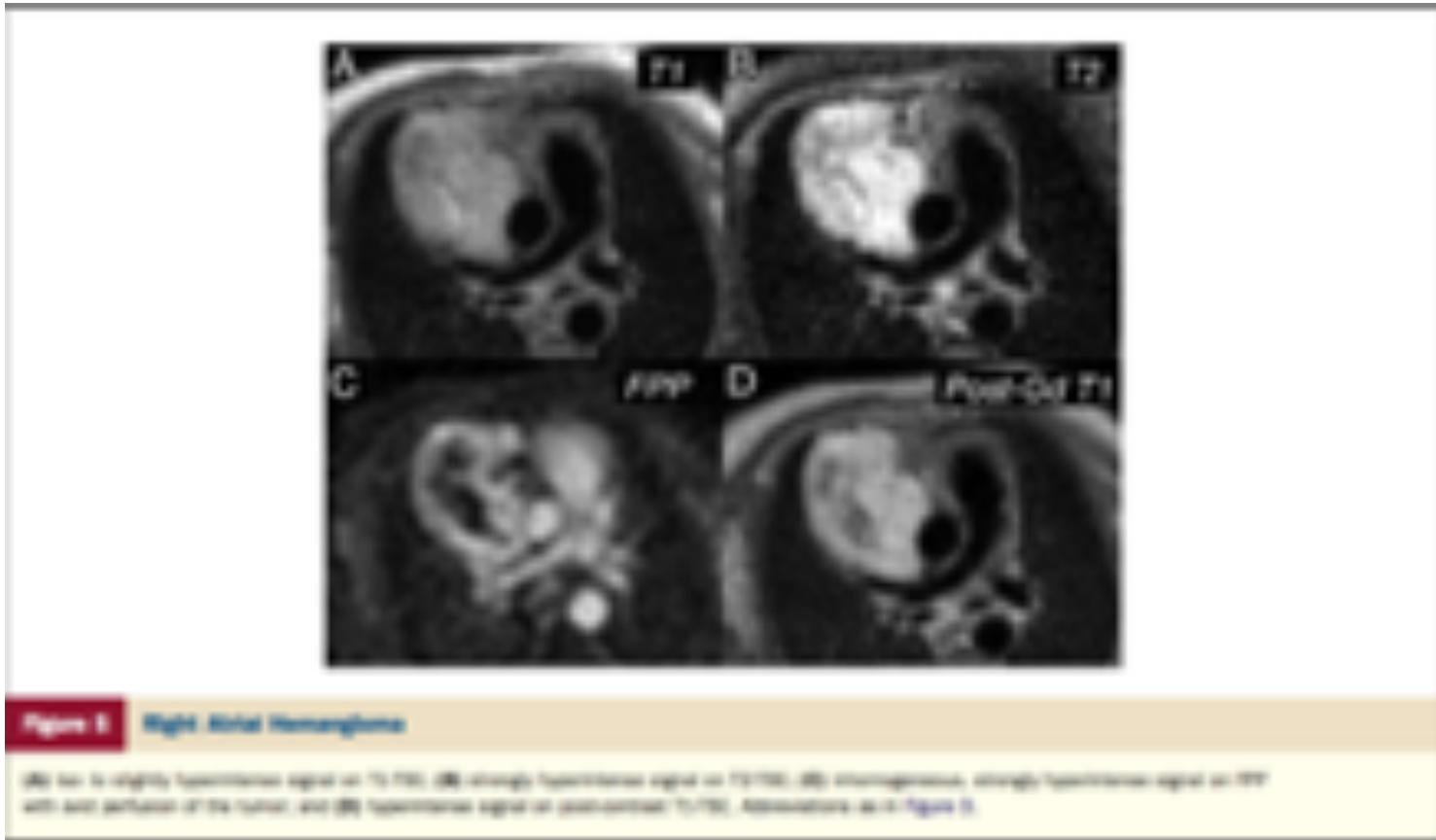
C



D



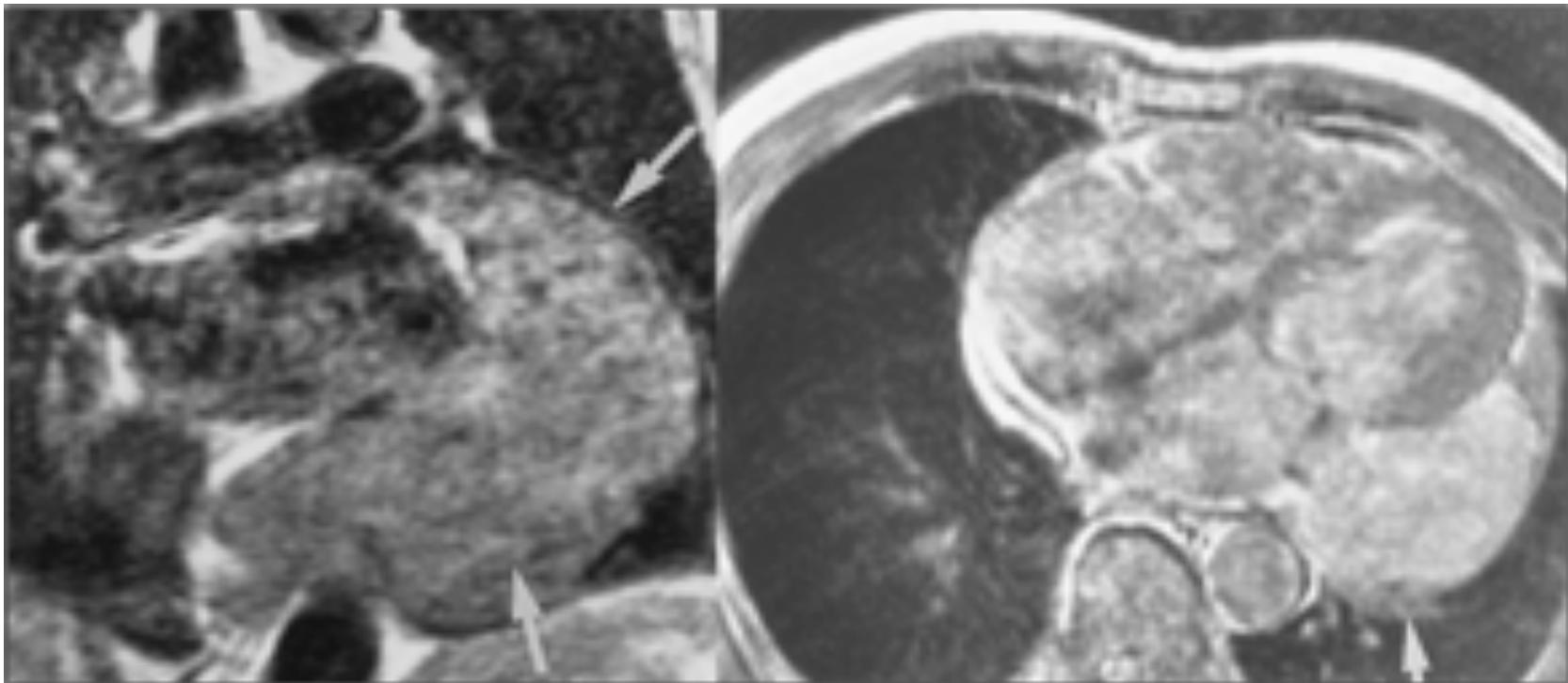
Tumeur harmatomateuse



Hypersignal modéré T1, Hypersignal marqué T2, prise de contraste

## Lipome

- Tumeur rare chez l'enfant
- Unique. Intracardiaque, rarement péricarde
- Echographie: Contours régulier hyper-échogène
- Histologie: masse de cellules graisseuses (adipocytes) encapsulées
- Indication chirurgicale en cas d'obstruction



Masse hétérogène multilobulée en isosignal T1 et hypersignal T2

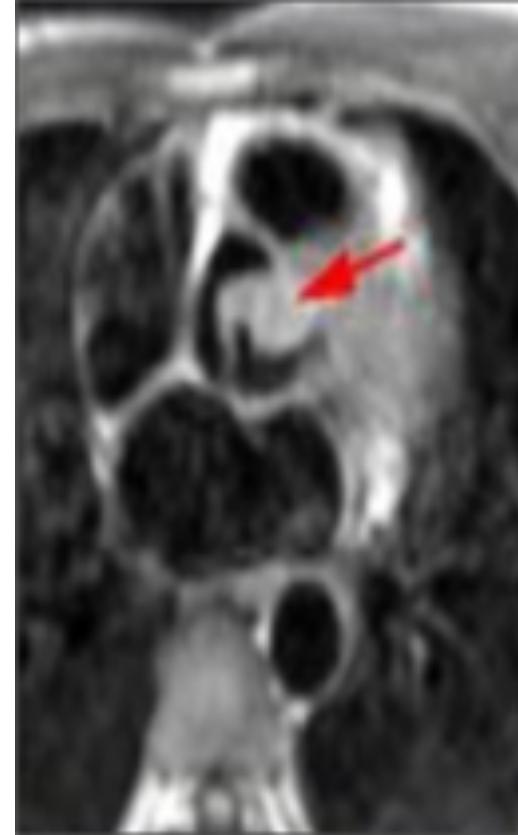
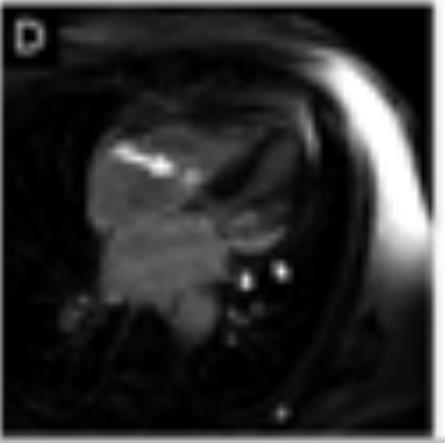
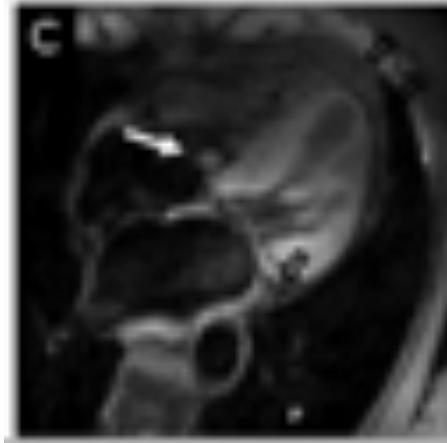
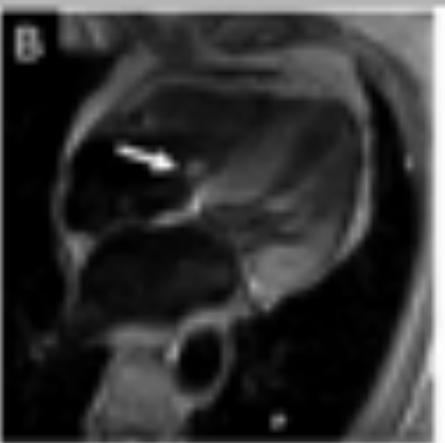
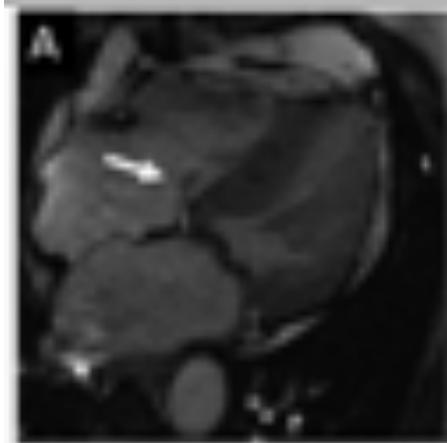
## Fibro élastome

- Le fibroélastome est la 3ème variété de tumeur bénigne la plus fréquente chez l'adulte. Très rares chez l'enfant
- 85% sur les valves : aortiques > mitrales > pulmonaires > tricuspides (17%). RAREMENT multiples
- Echographie: Petite masses pédiculées, mobiles, vibratiles, hyperéchogène
- Tumeur bénigne mais risque obstructif ou embolique
- Indication chirurgicale au diagnostic

# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019



# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019



## DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019



Macroscopie: masse gélatineuse multilobée papillaire « anémone de mer »  
Tissu conjonctif recouvert d'endothelium

## Myofibrome inflammatoire infantile

Syndrome rare 1/150000 naissance,  
sporadique ou familial

Myofibromes localisées dans les tissus  
sous cutanés et rarement dans les  
viscères

Biopsie: fascicules enchevêtrés de  
cellules fusiformes spinales  
(myofibroblastes) à la périphérie  
formant des nodules séparés par du  
tissu de collagène sans atypie nucléaire

Résection car diagnostic étiologique non  
invasif difficile



## Tumeur histiocytoides (tumeur des cellules de Purkinje)

5% de cas familiaux (AR, ou lié à l'X)

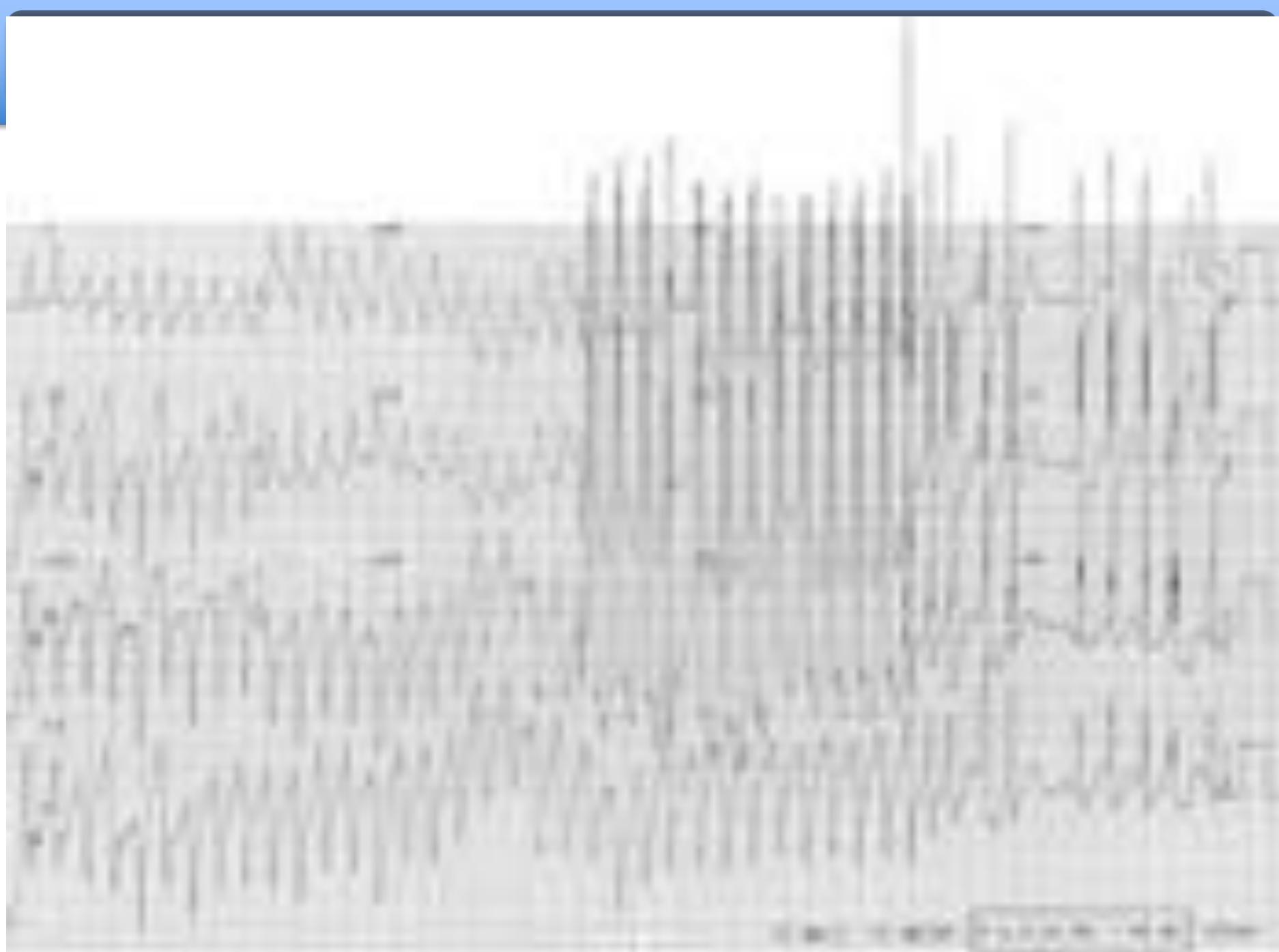
Prolifération hamartomateuse multifocale de cellules cardiaques.

Multiples nodules sous endocardiques jaunâtres mesurant moins de 5 mm, disséminés à tout le cœur

Troubles du rythme ventriculaires polymorphes et supraventriculaires résistants chez le nourrisson pouvant mener à des morts subites.

Pronostic très sévère

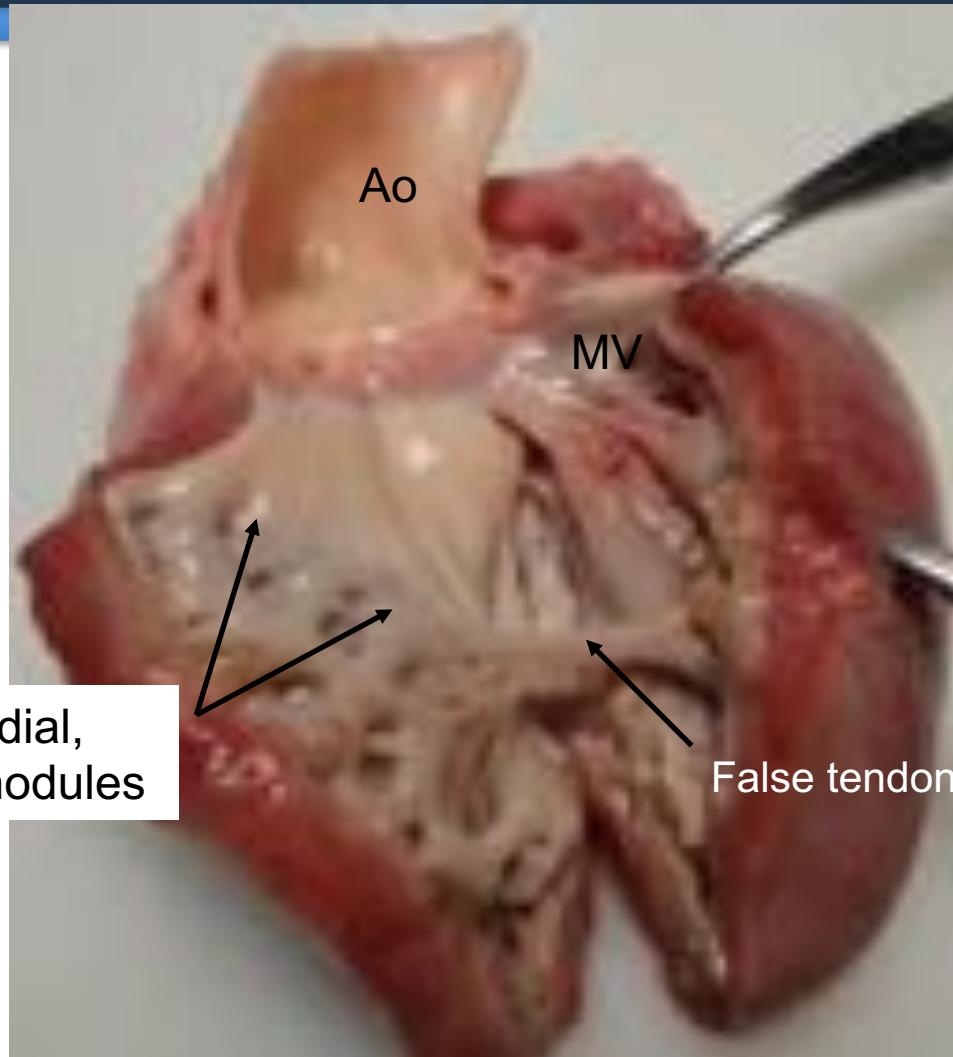


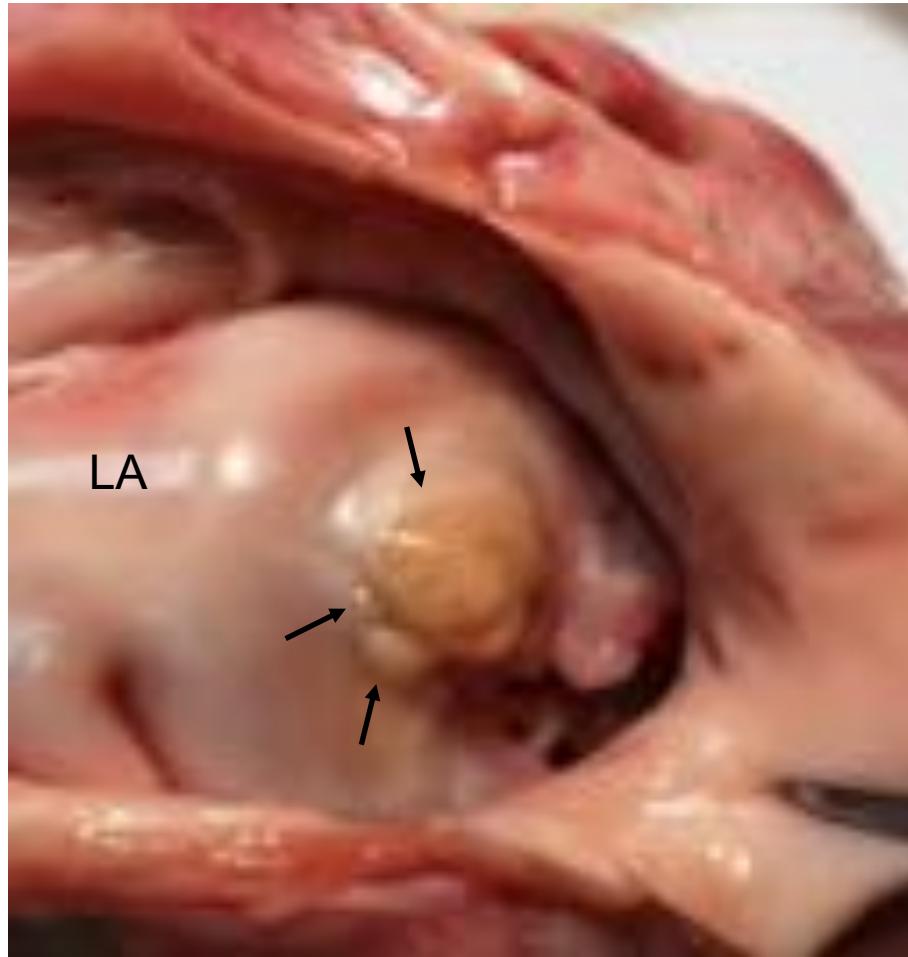




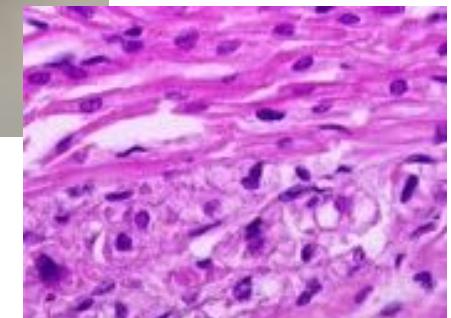
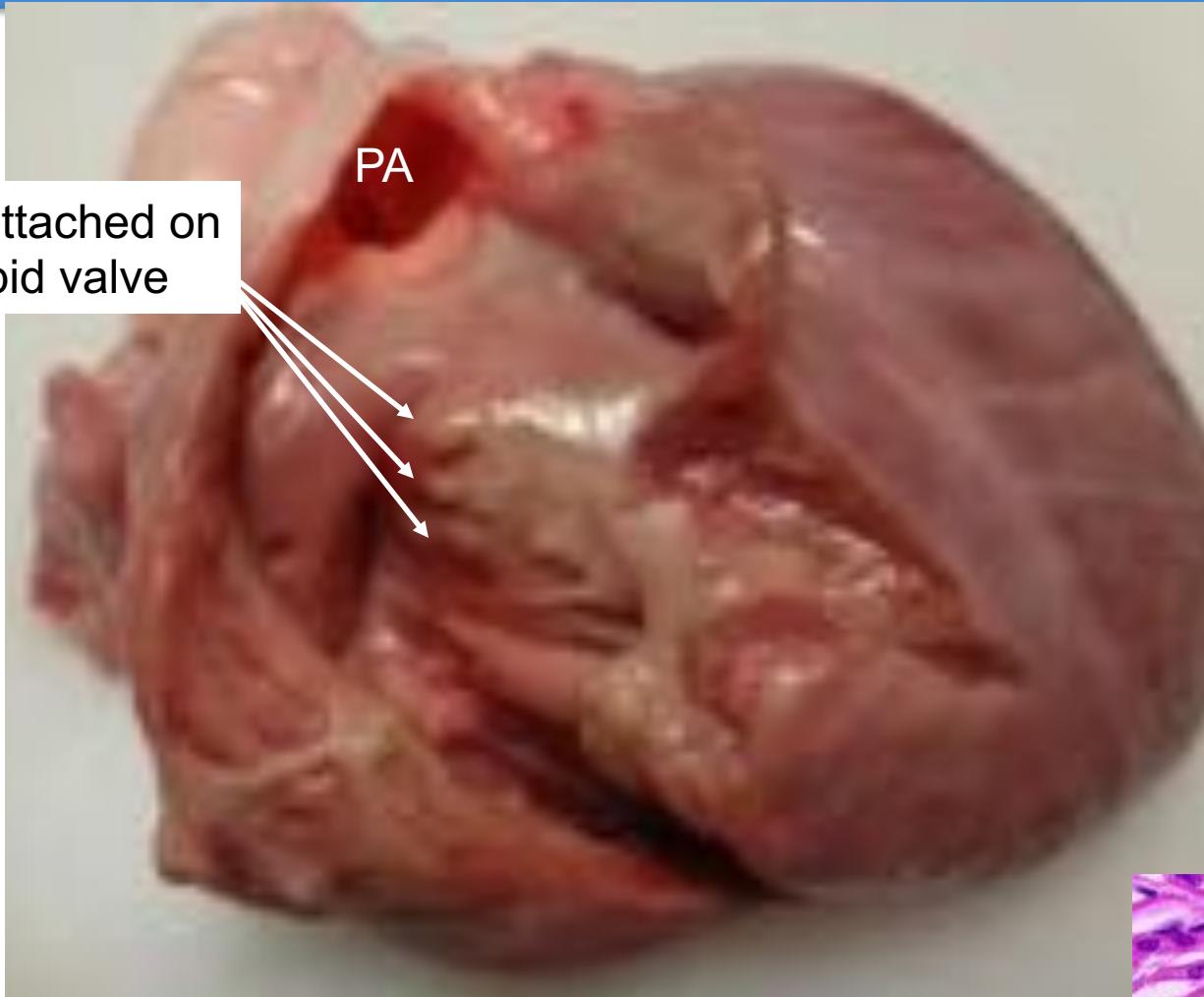
- Exemple de Lily :DAN de TSV non traitée
- A partir de 4mois, TDR supra-ventriculaire et ventriculaire à répétition et torsades de pointe, avec arrêt cardiaque, hospitalisée en réanimation chirurgicale à 5 mois
- En échographie, elle a une myocardiopathie très modérée, avec une fonction ventriculaire gauche quasi-normale. On observe une image suspecte en échographie, descendant du septum vers l'anneau aortique. Cette image a été retrouvée en IRM. Il y a de nombreuses trabéculations à la pointe du ventricule gauche, et il n'y a aucune obstruction sous-aortique.
- BEM à 5 mois : arguments en faveur d'une cardiomyopathie histiocytoidé.
- Inscription sur liste de transplantation à 6 mois (5,5 kg) malgré réticence de l'équipe (pas d'assistance)

Décès 12 jours après (6 mois de vie) de TDR Ventriculaires réfractaires





3 tumors attached on  
the tricuspid valve



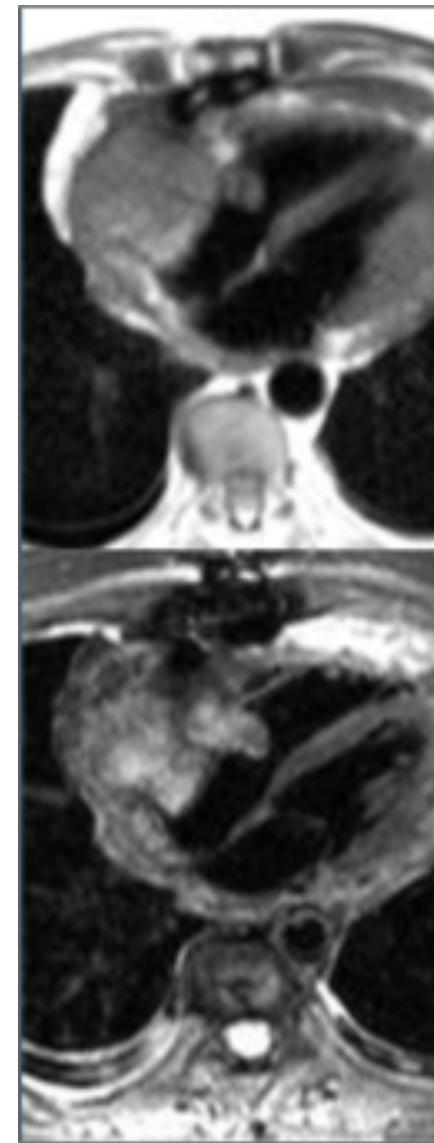
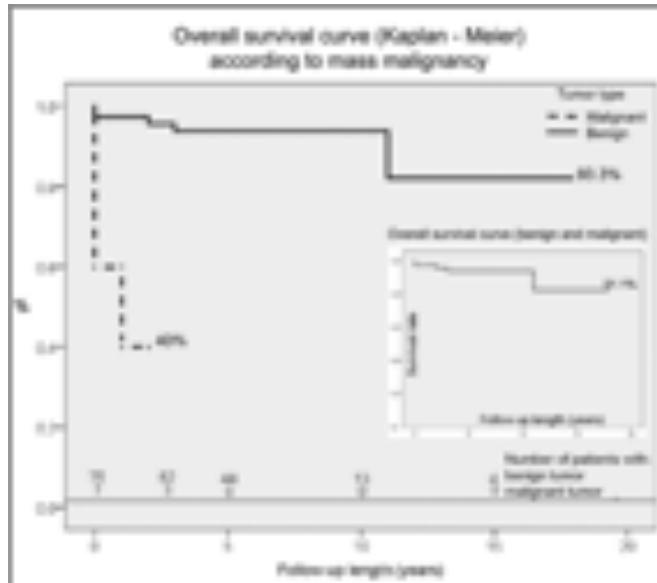
## Tumeurs malignes

10%, rares

Rhabdomyosarcomes, fibrosarcome, angiosarcomes et lymphomes, métastases (mélanome).

Tumeurs agressives, infiltrantes, métastasant à distance, comportant des foyers de nécrose, entraînant des épanchement ou des hémorragies péricardique,

Mauvais pronostic



## DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019



## Tumeur secondaire: Extension cardiaque du néphroblastome

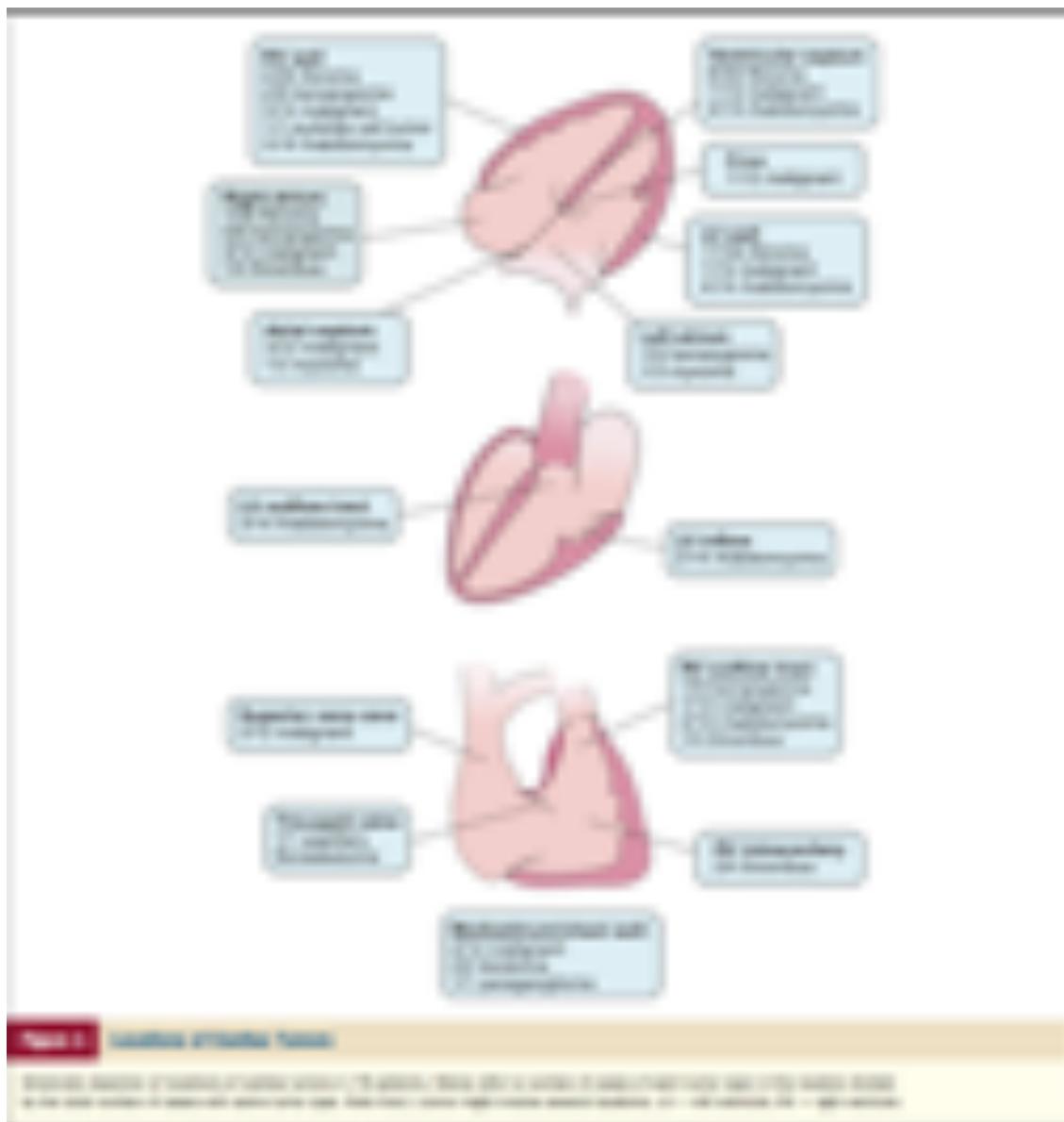
- Extension tumorale jusque dans l'OD
- Risque d'enclavement dans la tricuspide
- Chimiothérapie de réduction en urgence à + CEC en urgence



## Comment faire le diagnostic sans anapath?

- Nombre de tumeur
- Localisation
- Aspect échographique
- Complications
- Aspect en IRM
- Atteinte extracardiaque

# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019



DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019

IRM

These weight measures of the resources for migrants. However, it is important to consider the relationship between the two. If moving with children are correlated decisions or if a measure of their joint thought is more useful than the sum of the square of relative costs and resources reflects a family with strong resource needs, resulting from parents' migration, relative income, and wage patterns.

Journal of Oral Rehabilitation 2002; 29: 1000-1005 © 2002 Blackwell Science Ltd, <http://www.blackwell-science.com/jor>

第二章 計算機的運算與資料處理

| Types   | Complications                               |
|---|---|
| Rhabdomyome   | Obstacle hémodynamique<br>Trouble du rythme |
| Fibromes  | Obstacle hémodynamique<br>Trouble du rythme |
| Myxomes<br><small>Rare chez l'enfant, possible caractère gynécomorphe</small> | Dysfonction valvulaire<br>Embolies          |
| Tératomes intra-péricardique  | Epanchement péricardique                    |

## Prise en charge

Abstention thérapeutique: En cas de tumeur à potentiel régressif, ou absence de complication, tumeur bénigne non évolutive

Indication chirurgicale:

- Hémodynamique: Obstacle, fuite valvulaire, épanchement péricardique, insuffisance ventriculaire
- Rythmique: Trouble du rythme réfractaire ou trouble conductif de haut degré
- Compression: Médiastinale, bronchique, coronaire
- Embolie artérielle
- Prophylactique: Risque d'embolie, Risque de dégénérescence

# DIU de cardiologie congénitale et pédiatrique 2019

Table 3. Surgical indication for surgery according to histological type

| Indication                    | Total | Histological type |         |          |        |        | Inflammatory<br>myofibroblastic<br>tumor |            |   |
|-------------------------------|-------|-------------------|---------|----------|--------|--------|--|------------|---|
|                               |       | Mucinous          | Fibrous | Teratoma | Myxoma | Lipoma | Fibromyxoma                              | Hemangioma |   |
| Respiratory impairment        | 30    | 12                | 6       | 6        | 6      | 1      | 0  | 1          | 1 |
| Obstruction                   | 20    | 10                | 3       | 3        | 3      | 2      | 0  | 1          | 0 |
| Value impairment              | 3     | 1                 | 1       | 0        | 1      | 0      | 0  | 0          | 0 |
| Myocardial dysfunction        | 1     | 0                 | 1       | 0        | 0      | 0      | 0  | 0          | 0 |
| Pericardial effusion          | 8     | 1                 | 1       | 3        | 0      | 0      | 0  | 0          | 1 |
| Proptosis                     | 2     | 1                 | 0       | 1        | 1      | 2      | 0  | 0          | 0 |
| Rhythm or conduction disorder | 9     | 3                 | 3       | 0        | 0      | 0      | 1  | 0          | 0 |
| Bronchial compression         | 2     | 1                 | 1       | 0        | 0      | 0      | 0  | 0          | 0 |
| Coronary compression          | 1     | 1                 | 0       | 0        | 0      | 0      | 0  | 0          | 0 |
| Endoleak                      | 2     | 0                 | 0       | 0        | 2      | 0      | 0  | 0          | 0 |

## Quelle chirurgie?

### Exérèse complète:

Tumeur limitée, sans envahissement massif du myocarde ou des structures cardiaques.  
Pas de potentiel évolutif. Risque de récurrence.

### Exérèse partielle:

En cas de risque de lésion d'une structure cardiaque (valve, coronaire) ou en cas de risque de chirurgie délabrante (paroi latérale VG)

### Chirurgie sans Exérèse:

Chirurgie palliative type blalock en cas de tumeur obstructive mais potentiel régressif (rhabdomyome +++)  
Pace maker: En cas de trouble conductif et tumeur bénigne sans indication d'exérèse

### Transplantation:

Tumeur volumineuse non réséquable, Insuffisance cardiaque terminale ou trouble du rythme cardiaque réfractaire malgré résécction ou traitement médical