

Traitement chirurgical des tumeurs cardiaques primitives : A propos de 66 cas

Aziza B. ; Cherif S. ; Boukerroucha R. ; Brahami A. ; Bouzid A.

Service de Chirurgie Cardiaque EHS Djeghri Mokhtar, Constantine

Résumé

Les tumeurs cardiaques primitives sont peu fréquentes comparées aux tumeurs secondaires métastatiques, leur faible fréquence se situe entre 0,001 % et 0,030 %.

Notre étude porte sur 66 patients opérés dans notre service entre 2000 et 2015 pour tumeurs cardiaques primitives en majorité bénignes dont le chef de fil est le myxome.

Ces patients ont été opérés par sternotomie médiane sous circulation extracorporelle, sous clampage aortique ou non.

L'évolution était favorable pour la plupart des patients en particulier ceux qui avaient des tumeurs bénignes mais péjorative pour ceux qui présentaient des tumeurs malignes.

Mots clés : Tumeurs cardiaques primitives, myxome, circulation extracorporelle, récurrence

Abstract

Surgical treatment of the primary cardiac tumors : About 66 cases

The primary cardiac tumors are less frequent compared to secondary tumors, their weak frequency is between 0.001 % – 0.030 %. Our study is about 66 patients operated in our institution between 2000 and 2015 for primary cardiac tumors mainly dominated by benign tumors whose wire leader was myxoma.

These patients were operated by median sternotomy with cardiopulmonary bypass under aortic clamping or not. The outcome was favorable for most patients especially those with benign tumors but pejorative to those with malignant tumors.

Keys words : Primary cardiac tumors, myxoma, cardiopulmonary bypass, recurrence

Introduction

Les tumeurs cardiaques notamment primitives sont peu fréquentes comparées aux tumeurs secondaires métastatiques. Leur fréquence se situe entre 0,001 % et 0,030 % (1). Mais grâce à l'imagerie moderne, leur diagnostic est devenu précoce permettant un traitement chirurgical curatif seul garant d'un pronostic meilleur surtout pour les tumeurs bénignes.

Les objectifs de ce travail sont multiples :

- Rapporter l'expérience de notre service dans la prise en charge des tumeurs cardiaques.
- Étudier les signes révélateurs et la présentation clinique de ces tumeurs.
- Étudier les modalités thérapeutiques et les résultats du traitement chirurgical de ces tumeurs en terme de morbi-mortalité et la fréquence des récurrences après traitement chirurgical.

Matériel et méthodes

Entre 2000 et 2015, 66 patients ont été opérés pour tumeurs cardiaques primitives (28 Hommes et 38 Femmes). L'âge moyen est de 47 ans avec des extrêmes allant de 5 ans jusqu'à 77 ans.

Le tableau clinique était dominé par la dyspnée, les palpitations, les épisodes de lipothymie, les syncopes et parfois par des complications emboliques.

Le diagnostic de confirmation est basé sur l'échocardiographie transthoracique chez tous nos patients. Tous ont été opérés par sternotomie médiane verticale, sous circulation extracorporelle en normo thermie et canulation aorto-bicave, sous clampage aortique chez 53 patients et sous assistance circulatoire chez 13 patients. La résection radicale de la tumeur avec sa base d'implantation s'est faite chez 61 patients (94 %), par contre elle était incomplète chez 05 patients (Tumeurs infiltrantes).

Tirés à part : Aziza B. Service de Chirurgie Cardiaque EHS Djeghri Mokhtar, Constantine
E-mail du correspondant : baziza73@gmail.com

Résultats

Sur le plan histologique, les tumeurs cardiaques retrouvées dans notre travail étaient réparties comme suit : 53 myxomes, un lipome, un hémangiome caverneux et un léiomyome. Par contre, nous n'avons retrouvé que quatre tumeurs malignes : un lymphome malin non Hodgkinien (LMNH) et trois sarcomes (un rhabdomyosarcome, un sarcome peu différencié et un fibrosarcome) ainsi que cinq thrombi et trois tumeurs non identifiées histologiquement (Tableau I).

Tableau I : Type histologique des tumeurs cardiaques primitives

Tumeurs bénignes		(58) 75 %
Myxomes	(53) 93 %	
Fibroélastome	02	
Rhabdomyome	01	
Hémangiome caverneux	01	
Paragangliome	01	
Tumeurs malignes		(04) 6,6 %
Rhabdomyosarcome	01	
Sarcome peu différencié	01	
Fibrosarcome	01	
LMNH	01	

LMNH : lymphome malin non Hodgkinien

La localisation la plus fréquente de ces tumeurs est l'oreillette gauche (43 tumeurs) et plus précisément au niveau du septum interauriculaire (34 tumeurs) (Tableau II).

Tableau II : Topographie des TCP

Siège			
OG	43	VM	03
		SIA	34
		PAROI	06
OD	17	VT	01
		SIA	10
		Paroi	05
		VE	01
Biauriale	01		
Ventriculaire et autres	04		

TPC : Tumeurs cardiaques primitives ; OG : Oreillette gauche ; OD : oreillette droite ; VM : Valve mitrale ; SIA : Septum interauriculaire ; VE : Valvule d'Eustachi

S'agissant des trois sarcomes, l'un était situé au niveau du ventricule droit, le second au niveau de la valve mitrale et le troisième au niveau du trigone fibreux gauche.

Tous les patients avaient une seule localisation tumorale sauf un qui avait une localisation bilatérale d'un myxome, l'un au niveau de l'oreillette gauche et l'autre au niveau de l'oreillette droite (Figure 1).

Le paragangliome était localisé au niveau de la paroi de l'oreillette droite et le toit de l'oreillette gauche avec envahissement de la veine cave supérieure.

Le fibroélastome était retrouvé au niveau de la valve mitrale.

Sur le plan clinique, 53 % des patients avaient une dyspnée de gravité variable. La dysfonction myocardique était le motif de consultation chez 9 patients. Les complications emboliques ont révélé la tumeur chez 13 patients (05 accidents vasculaires cérébraux, 04 ischémies aiguës des membres, 04 embolies pulmonaires) (Tableau III).

Tableau III : Circonstances de découverte de la tumeur

Dyspnée isolée / associée	35 (53 %)
Syndrome infectieux	10
Embolie pulmonaire	04
Lipothymie/Syncope	04
OAP	05
IC	04
Précordialgies	04
AVC	05
Pré tamponnade	02
Ischémie des membres	04
Thrombophlébites	02
Fortuite	04

OAP : Œdème aigu des poumons ; IC : Insuffisance cardiaque ; AVC : Accident vasculaire cérébral

Sur le plan paraclinique, 59 patients étaient en rythme sinusal régulier, trois avaient une arythmie complète par fibrillation auriculaire et deux des troubles de la repolarisation.

Le bilan inflammatoire était perturbé chez 43 patients. L'échocardiographie transthoracique était pratiquée chez tous nos patients, alors que l'échocardiographie trans-oesophagienne n'a été réalisée que chez seulement 04 patients. La tomodensitométrie était pratiquée chez seulement 04 patients (Figure 2).

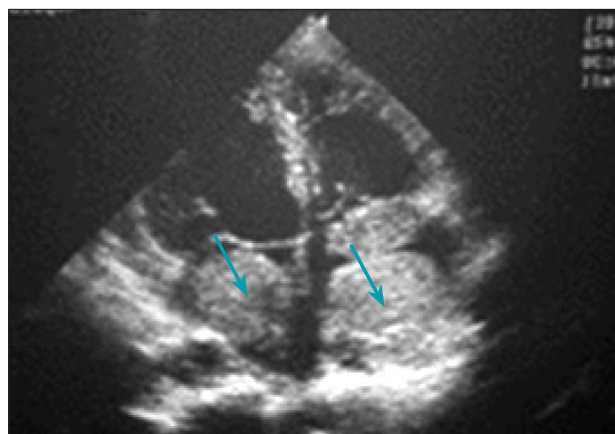


Fig. 1 : Localisation biauriculaire d'un myxome (Flèches)

Dans 80 % des tumeurs, l'échocardiographie transthoracique a permis seule de déterminer correctement le type notamment pour les myxomes (Figure 3).

A noter que cinq patients, opérés pour tumeurs cardiaques diagnostiquées à l'échographie transthoracique, se sont avérés être porteurs de « thrombi » à l'anatomopathologie.

L'abord des tumeurs cardiaques s'est fait par une sternotomie médiane. La résection tumorale était partielle pour un lipome, un lymphome malin non hodgkinien et deux sarcomes, du fait de leur caractère infiltrant et leur localisation particulièrement dangereuse. Pour le reste, on a eu recours à une résection de la totalité de la tumeur, emportant toute l'épaisseur du septum ou de la paroi sous-jacente avec résection d'une marge saine d'environ un centimètre (Figures 4, 5 et 6).

Dans le cas des tumeurs valvulaires, le remplacement valvulaire s'est imposé chez deux patients, une fois pour un sarcome infiltrant la valve mitrale et l'autre pour un hémangiome caverneux qui a entraîné une dilatation importante de l'anneau tricuspide avec

atteinte organique. Dans ce dernier cas, la pose d'une bioprothèse tricuspide s'est imposée.



Fig. 2 : Aspect scannographique d'un LMNH

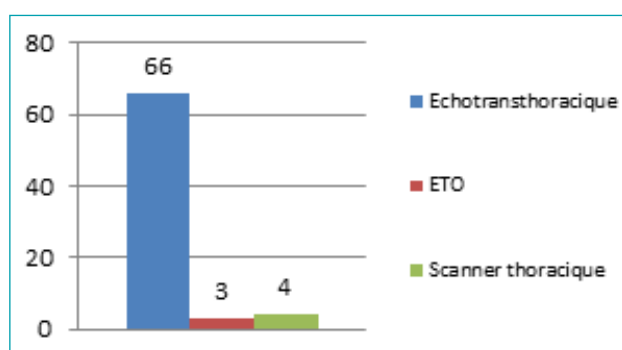


Fig. 3 : Différents moyens de diagnostic



Fig. 4 : Aspect peropératoire d'un myxome

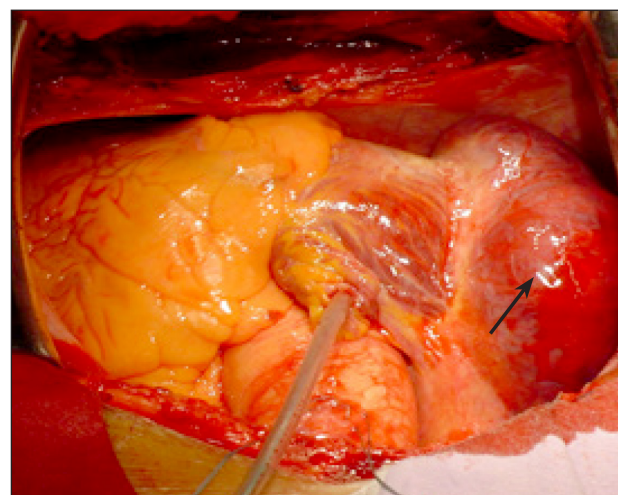


Fig. 5 : Aspect peropératoire d'un léiomyome

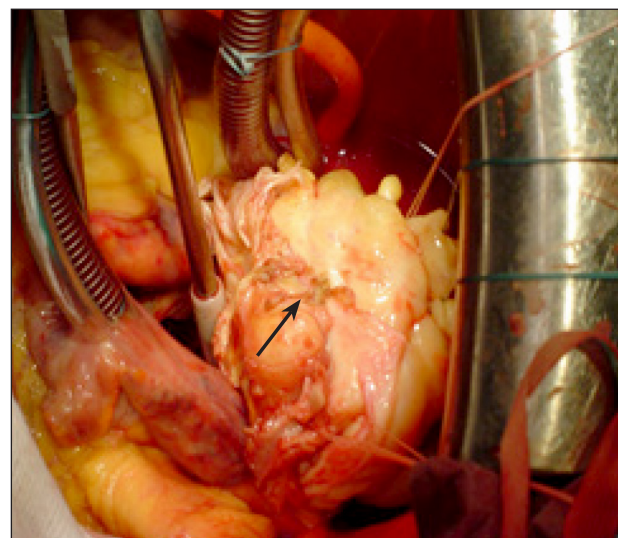


Fig. 6 : Aspect peropératoire d'un fibrosarcome

La radiothérapie a été utilisée chez trois patients dont deux sarcomes et un paragangliome. La chimiothérapie a été pratiquée chez deux malades (deux sarcomes).

Le troisième malade porteur d'un sarcome n'a bénéficié d'aucun traitement adjuvant précoce, ce qui a entraîné des récives précoces. Un mois plus tard, la patiente a été reprise pour thrombose de prothèse par le tissu tumoral et trois mois après, le même tableau s'est répété et la patiente est décédée au 4^{ème} mois post opératoire.

Les suites opératoires étaient simples chez 79 % des patients opérés.

La mortalité post opératoire immédiate était de 6,06 % (4 patients) toute tumeur confondue, par dysfonction myocardique (un malade), hémorragie (deux malades) et choc septique secondaire à une médiastinite chez une malade.

La mortalité pour les myxomes était de 1,51 % (une patiente).

Les complications immédiates se sont manifestées sous la forme de l'apparition de bloc auriculo-ventriculaire complet chez deux malades (3,22 %).

Le recul était en moyenne de 4 ans avec des extrêmes entre 1 mois et 7 ans. Il y a eu une très bonne évolution chez la malade atteinte d'un LMNH avec absence de récive durant sept ans. On a dénombré trois décès tardifs, deux à J30 post opératoire dont une patiente qui avait un sarcome et un décès trois ans après l'intervention de cause inconnue.

Les patients encore en vie (89,39 %) rapportent une disparition de leur symptomatologie avec une qualité de vie comparable à celle d'une population générale. Un suivi plus ou moins régulier après la chirurgie par des échocardiographies aléatoires a objectivé une seule récive précoce (à deux mois postopératoire) dans le groupe des sarcomes.

Discussion

Environ 80 % des tumeurs primitives sont bénignes dont 70 % sont des myxomes, suivis des rhabdomyomes, fibromes, fibroélastomes et lipomes. Ce qui est comparable à nos données (87,87 % de tumeurs bénignes dont 91,31 % sont des myxomes).

Pour les tumeurs malignes primitives du cœur, elles sont dans 95 % des cas des sarcomes et 5 % des lymphomes [2]. Dans notre série, on a dénombré 75 % de sarcomes et 25 % de lymphomes. Cette différence peut être expliquée par le fait que les données chirurgicales sous-estiment la fréquence de ces tumeurs malignes comparées aux données autopsiques.

Par contre les tumeurs secondaires du cœur sont entre 40 et 100 fois plus fréquentes que les tumeurs primi-

tives [3]. Souvent leur diagnostic est tardif à un stade de complications ou de métastases. Elles sont secondaires le plus souvent à des cancers du poumon, du sein, du rein et des mélanomes [4].

L'expression clinique dépend du siège de la tumeur. Ainsi les tumeurs intracardiaques se manifestent le plus souvent par une dyspnée, des palpitations, des signes emboliques (embolie pulmonaire pour les tumeurs du cœur droit et embolie systémique pour celles du cœur gauche). Les lipothymies et les syncopes sont aussi fréquentes dans les tumeurs des cavités gauches, elles traduisent un obstacle au flux sanguin transmittal. Cependant un syndrome systémique peut révéler ces tumeurs, surtout dans les cas de myxomes, (arthralgie, asthénie et perte de poids) et peut rendre leur diagnostic difficile. L'hypothèse pouvant expliquer ces symptômes est la synthèse par la tumeur d'interleukine (IL)-6 qui induit une réponse de phase aiguë [5, 6].

Pour les tumeurs extracardiaques notamment péricardiques, elles se manifestent souvent par un syndrome compressif (tamponnade) ou par des troubles du rythme.

L'échocardiographie est l'examen clé le plus spécifique et le plus sensible pour le diagnostic des tumeurs cardiaques.

Le scanner et l'IRM permettent une bonne visualisation des tumeurs cardiaques et précisent parfois leur nature tissulaire.

La coronarographie doit être réalisée du fait du risque d'une atteinte coronaire le plus souvent d'origine embolique et chez les patients ayant des facteurs de risque cardiovasculaire, pour une évaluation des lésions coronaires afin ne pas alourdir la mortalité postopératoire [7].

Le traitement des tumeurs cardiaques bénignes est chirurgical sous circulation extracorporelle. Avec ou sans clampage aortique pour les tumeurs du cœur droit mais toujours avec clampage aortique sur cœur arrêté pour celles du cœur gauche.

En cas de myxomes, la résection doit être radicale emportant la base d'implantation afin de prévenir les récives.

Pour les tumeurs cardiaques malignes primitives, le traitement chirurgical curatif est souvent impossible et la résection est souvent incomplète. Cette résection vise surtout à lever la compression des gros vaisseaux et des cavités cardiaques et à réaliser des biopsies.

Ceci est lié au caractère infiltrant de la tumeur. Dans ce contexte, certains auteurs ont indiqué l'auto transplantation, qui consiste en l'explantation du cœur, la résection de la tumeur ex vivo avec une reconstruction cardiaque, suivie de la réimplantation du cœur. Cependant, cette alternative thérapeutique améliore

peu la survie qui varie entre 18 mois et 3 ans pour les sarcomes [8, 9].

Une autre difficulté du traitement des tumeurs cardiaques malignes est le traitement adjuvant, tel que la chimiothérapie. Son utilisation reste limitée car la substance la plus souvent utilisée pour les sarcomes des tissus mous est l'anthracycline qui a une toxicité cardiaque importante. Llombart-Cussac et coll. [10] ont examiné le rôle de la chimiothérapie adjuvante pour les sarcomes cardiaques primaires et ils en concluent qu'elle n'a pas de bénéfice. La radiothérapie aussi ne peut être utilisée qu'à des doses allant de 60 à 80 Gy [11] du fait du risque de myocardites, de péricardites radiques et même de valvulopathies radiques.

Pour les lymphomes cardiaques, la chimiothérapie donne de bons résultats.

Comme le cas de notre malade qui avait un lymphome malin non hodgkinien et chez qui le traitement chirurgical était incomplet. Mais la patiente a bien évolué cliniquement et radiologiquement sous chimiothérapie avec absence de récurrence après 7 ans.

Cependant certaines tumeurs très infiltrantes et de localisations inaccessibles nécessitent parfois le recours à une transplantation cardiaque [12, 13, 14].

En termes de pronostic, celui des tumeurs bénignes du cœur est excellent. Dans la grande majorité des cas, la résection est complète et curative. La récurrence est très rare. Elle survient dans les formes familiales avec multiples localisations tel que dans le syndrome de Carney. Centofanti et coll [15] ont rapporté dans une étude rétrospective de 91 patients qui ont bénéficié d'un traitement chirurgical pour tumeurs cardiaques primitives, un taux de mortalité hospitalière dans le groupe des myxomes de 3,6 %, ce qui est supérieur à notre résultat (1,53 %).

Pour les tumeurs primitives malignes, le pronostic est très sombre. La médiane de vie après le diagnostic est de 11 mois.

Conclusion

Les tumeurs cardiaques primitives sont rares avec prédominance des tumeurs bénignes. Les myxomes représentent plus de 50 % des tumeurs bénignes. Leur pronostic post-chirurgical est excellent mais nécessite une résection radicale. L'amélioration du pronostic des tumeurs cardiaques bénignes était liée d'une part aux progrès des moyens diagnostiques qui permettent un diagnostic plus aisé et précoce (échocardiographie, Scanner et IRM) et d'autre part aux progrès thérapeutiques notamment l'introduction de la circulation extracorporelle qui a facilité la résection complète de ces tumeurs.

Mais malgré ces progrès, le pronostic des tumeurs malignes reste très sombre notamment celui des sarcomes qui représentent 90 % des tumeurs malignes. L'association d'un traitement chirurgical et d'un traitement adjuvant peut améliorer la survie jusqu'à trois ans [16], mais sans pour autant améliorer le pronostic à moyen et à long terme. Pour cela, il paraît impératif d'introduire de nouvelles thérapies telles que l'apport des nouvelles techniques de radiothérapie dans l'épargne des structures cardiaques saines qui sera évalué dans le cadre d'une étude du Rare Cancer Network avec le GSF- Géo [17]. Une étroite collaboration entre cardiologue, chirurgien cardiaque, radiologue et oncologue est impérative afin d'améliorer la survie des patients.

Références

- [1] Centofanti P, Di Rosa E, Deorsola L, Actis Dato GM, Patane F, La Torre M, et al. Primary cardiac neoplasms : early and late results of surgical treatment in 91 patients. *Ann Thorac Surg* 1999 ; 68 : 1236-41.
- [2] Shapiro LM. Cardiac tumours : diagnosis and management. *Heart* 2001 ; 85 : 218-22.
- [3] Grandmougin D, Fayad G, Decoeune C, Pol A, Warembourg H. Total orthotopic heart transplantation for primary cardiac rhabdomyosarcoma : factors influencing long-term survival. *Ann Thorac Surg* 2001 ; 71 : 1438-41.
- [4] Riberi A, Gariboldi V, Grisoli D, Collart F. Cardiac tumors. *Rev Pneumol Clin.* 2010 ; 66 : 95-103.
- [5] Larsson S, Lepore V, Kennergren C. Atrial myxomas : results of 25 years' experience and review of the literature. *Surgery* 1989 ; 105 : 695-698.
- [6] Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma. A series of 112 consecutive cases. *Medicine* 2001 ; 80 : 159-172.
- [7] Löffler H, Grille W. Classification of malignant tumors with respect to oncological treatment. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990 ; 38 : 173-5.
- [8] Cooley DA, Reardon MJ, Frazier OH, Angelini P. Human cardiac explantation and autotransplantation : Report of a case. *Tex Heart Inst J* 1985 ; 12 : 171-6.
- [9] Pavie A, Gandjbakhch I, Hallali P, Bors V. Traitement chirurgical des masses intracardiaques. *Cœur* 1984 ; 15 : 31-42.
- [10] Llombart-Cussac A, Pivrot X, Contesso G, et al. Adjuvant chemotherapy for primary cardiac sarcoma : the IGR experience. *Brit J Cancer* 1998 ; 78(12):1624-628.
- [11] O'Sullivan B, Davis AM, Turcotte R, Bell R, Catton C, Chabot P, et al. Preoperative versus postoperative radiotherapy in soft-tissue sarcoma of the limbs : a randomised trial. *Lancet* 2002 ; 359 : 2235-41.
- [12] Movsas B, Teruya-Feldstein J, Smith J, Glatstein E, Epstein AH. Primary cardiac sarcoma : a novel treatment approach. *Chest* 1998 ; 114 : 648-52.
- [13] Überfuhr P, Meiser B, Fuchs A, Schulze C, Reichenspurner H, Falk M, et al. Heart transplantation : an approach to treating primary cardiac sarcoma ? *J Heart Lung Transplant* 2002 ; 21 : 1135-9.
- [14] Gowdamarajan A, Michler RE. Therapy for primary cardiac neoplasms : is there a role for heart transplantation ? *Curr Opin Cardiol* 2000 ; 15 : 121-5.
- [15] Centofanti P, Di Rosa E, Deorsola L, et al. Primary cardiac tumors : early and late results of surgical treatment in 91 patients. *Ann Thorac Surg* 1999 ; 68 : 1236-41.
- [16] Desousa AL, Muller J, Campbell R, Batnitzky S, Rankin L. Atrial myxoma : a review of the neurological complications, metastases and recurrences. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1978 ; 41 : 1119.
- [17] Thariat J, Clement K. Irradiation des sarcomes cardiaques de l'adulte. *Radiation therapy of cardiac sarcomas. Cancer / Radiothérapie* 2014, 18 Elsevier 125-13.