

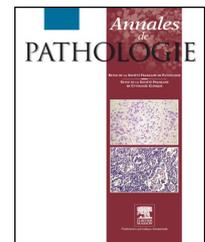


Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS ANATOMOCLINIQUE

À propos d'un cas de myxome cardiaque avec éléments glandulaires récidivant chez un enfant

About a case of a recurrent glandular cardiac myxoma in a child

Alexandra Meurgey^a, Roland Henaine^b,
Patrice Bouvagnet^c, Lara Chalabreysse^{a,*}

^a Service d'anatomie et cytologie pathologique, groupement hospitalier Est, hospices civils de Lyon, 59, boulevard Pinel, 69677 Lyon, France

^b Unité médico-chirurgicale des cardiopathies congénitales adultes et enfants, groupement hospitalier Est, hospices civils de Lyon, 69677 Lyon, France

^c EA 4173, laboratoire cardiogénétique, groupement hospitalier Est, hospices civils de Lyon, université Lyon 1 et hôpital Nord Ouest, 69677 Lyon, France

Accepté pour publication le 31 janvier 2016

MOTS CLÉS

Myxome cardiaque ;
Composant
glandulaire ;
Récidive ;
Immunohistochimie ;
Enfant

Résumé Les tumeurs cardiaques sont des tumeurs rares, surtout bénignes dont le myxome est le chef de file chez l'adulte (40%). Il survient majoritairement de façon sporadique chez les femmes entre 30 et 40 ans et est rare chez les enfants (7%). Sept pour cent sont d'origine génétique. Nous rapportons le cas d'un jeune garçon présentant un myxome cardiaque récidivant, avec éléments glandulaires. En 2011, ce garçon de 8 ans présente une altération de l'état général. Une échocardiographie met en évidence une masse polylobée de l'oreillette gauche sur le septum interauriculaire. Lors de l'exérèse chirurgicale, la lésion apparaît pédiculée. Histologiquement, elle est constituée d'une prolifération de cellules étoilées isolées ou regroupées en vaisseaux rudimentaires dans un stroma myxoïde avec remaniements hémorragiques. Ces cellules expriment le CD34 et la calrétinine. Des éléments glandulaires sans atypie sont regroupés au sein de la prolifération myxomateuse. Ils expriment la cytokeratine (CK) 7. L'exérèse chirurgicale est macroscopiquement complète. En 2014, il présente un déficit neurologique brutal lors d'un match de football. L'échocardiographie objective une récurrence tumorale de même localisation. La lésion est réséquée et adressée en plusieurs fragments. Le contingent de myxome classique s'associe à des glandes muco-sécrétantes sans atypie, exprimant la CKAE1/AE3 et la CK7. L'index de prolifération par le Ki67 est faible. L'exérèse chirurgicale est macroscopiquement complète. Le diagnostic proposé est celui de myxome cardiaque avec éléments glandulaires. Une enquête génétique est réalisée, mettant en évidence une maladie de

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : lara.chalabreysse@chu-lyon.fr (L. Chalabreysse).

Carney. Il s'agit du premier cas pédiatrique décrit de myxome cardiaque récidivant avec éléments glandulaires.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Cardiac myxoma;
Glandular
component;
Recurrent;
Immunohistochemistry;
Child

Summary Primary cardiac tumors are extremely rare and mainly benign. The majority of these are myxomas (40%). Myxoma are generally sporadic tumors which occur most commonly in adult females between 30 and 40 years, and are seldom found in the paediatric population (5%). Seven percent are associated with igenetic diseases. We report the case of an eight-year-old boy presenting a recurrent glandular cardiac myxoma. In 2011, he presented a deterioration of the general state. An echocardiography highlighted a left atrial mass on the interatrial septum, with a pedicular insertion. On the microscope, it consisted of a proliferation of stellate cells isolated or clustered in rudimentary vessels in a myxoid stroma presenting haemorrhage changes. These cells expressed CD34 and calretinine. Glandular elements without atypia were clustered within the myxomatous proliferation. They expressed cytokeratin (CK) 7. Surgical resection was macroscopically complete. In 2014, the boy had a sudden neurological deficit during a football match. An echocardiography revealed a recurrence at the same location. The lesion was excised and addressed in several fragments. Classical myxoma was associated with glands without atypia. This last component expressed CKAE1/AE3 and CK7. Ki67 index of proliferation was low. The surgical reintervention was macroscopically complete. The final diagnosis was glandular cardiac myxoma. A genetic survey was conducted, showing the presence of Carney complex. This is the first description in the litterature of a recurrent glandular cardiac myxoma occurring in a child.

© 2016 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

Les tumeurs primitives du cœur sont rares avec une incidence variant de 0,001 à 0,03% selon les séries chez les adultes [1] et de 0,17 à 0,28% chez les enfants [2]. Plus de 80% sont bénignes. Le myxome cardiaque (MC) représente la tumeur primitive du cœur la plus fréquente chez l'adulte (40%) où il survient préférentiellement chez les femmes d'âge moyen entre 30 et 40 ans. Chez l'enfant, il représente seulement 7% des tumeurs primitives cardiaques. La majorité des cas est sporadique. Sept pour cent sont d'origine génétique, dans le cadre d'une maladie de Carney. Il est situé dans 75% des cas dans l'oreillette gauche et 18% dans l'oreillette droite, essentiellement près de la fosse ovale sur le septum inter-auriculaire [1,3]. Les symptômes cliniques sont variés, secondaires à un effet de masse sur les structures adjacentes (sténose de la valve mitrale), à des phénomènes emboliques (cérébraux, rénaux, spléniques, vaisseaux coronaires) ou à des signes généraux (malaise, asthénie, anomalies hématologiques, fièvre). L'origine histopathologique du MC est controversée [1,3]. Le traitement de référence est l'exérèse chirurgicale. Selon l'OMS, il s'agit d'une lésion composée de cellules mésenchymateuses étoilées, sans atypie cytologique, dispersées au sein d'un stroma myxoïde. En 1946, Anderson et al. [4] décrivent une variante histologique avec un composant épithélial glandulaire chez une patiente de 53 ans. Depuis, environ 50 cas chez les adultes ont été décrits dans la littérature anglo-saxonne [3], contre 10 cas en pédiatrie. Nous rapportons le cas d'un enfant de 8 ans présentant un MC récidivant, avec éléments glandulaires, dans un contexte de maladie de Carney.

Observation

En 2011, le garçon présente une altération de l'état général avec un essoufflement à l'effort depuis 3 semaines. Le bilan sanguin met en évidence une anémie et un syndrome inflammatoire biologique. L'ECG montre une tachycardie sinusale et la radiographie pulmonaire un syndrome interstitiel. L'échocardiographie retrouve une volumineuse lésion de 50 mm mobile, pédiculée de la cloison inter-auriculaire gauche s'engageant dans la valve mitrale. L'enfant est opéré en urgence sous circulation extracorporelle. L'exérèse est macroscopiquement complète. Sur le plan anatomopathologique, cette lésion mesure 6 cm de grand axe. Elle est molle, mal limitée. La limite de résection est repérée. Histologiquement, la lésion est constituée d'une prolifération de cellules étoilées, isolées ou regroupées en vaisseaux rudimentaires. La zone d'insertion est repérée par des vaisseaux à parois épaisses. Le stroma est myxoïde, avec d'importants remaniements hémorragiques sous forme de lacs vasculaires dilatés gorgés d'hématies, et de dépôts hemosidériniques. Sur ce fond, il existe des structures glandulaires dispersées au sein de la prolifération myxomateuse typique. Ces cellules épithéliales ont un cytoplasme éosinophile et sont dépourvues d'atypies nucléaires (Fig. 1). Elles ne sont pas muco-sécrétantes. Il n'y a pas de mitose, ni de nécrose. Elles expriment la CK7; la CK20 et le CD163 sont négatifs. L'index de prolifération estimé à l'aide du Ki67 est faible. Les cellules myxomateuses expriment le CD34 et la calrétinine. Le diagnostic proposé est celui de MC avec éléments glandulaires (MCG) de l'oreillette gauche. En 2014, lors d'un match de football, le garçon présente un tableau neurologique brutal associant une hémiparésie gauche, une paralysie

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4127959>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4127959>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)