

Reçu le :
19 novembre 2008
Accepté le :
11 février 2010
Disponible en ligne
24 mars 2010

Disponible en ligne sur
 **ScienceDirect**
www.sciencedirect.com

Les tumeurs cardiaques primitives malignes de l'enfant et de l'adolescent

Malignant primary cardiac tumors in childhood and adolescence

B. Fresneau*, O. Oberlin, L. Brugières, D. Valteau-Couanet, C. Patte

Service d'oncologie pédiatrique, institut Gustave-Roussy, rue Camille-Desmoulins, 94800 Villejuif, France

Summary

Primary heart tumors are uncommon in children. The majority of them are benign, with only 10% malignant. Among malignant cardiac tumors, sarcoma (rhabdomyosarcoma, angiosarcoma, synovial sarcoma) and lymphoma (Burkitt's lymphoma, large B-cell lymphoma, lymphoblastic lymphoma) predominate. There are few published pediatric series on malignant primary cardiac tumors. We report here 3 observations of primary malignant cardiac tumors, 2 cases of sarcoma (angiosarcoma and synovial sarcoma) and 1 case of Burkitt's lymphoma. A precise pathological diagnosis is necessary for the proper management of these patients. For sarcoma, treatment associates surgery and chemotherapy. Surgery should be as complete as possible because of the lack of chemotherapy sensitivity of some sarcomas, mainly angiosarcoma and synovial sarcoma. Therefore, the prognosis of cardiac sarcoma remains poor. For primary cardiac lymphoma, management should not be different from lymphoma in other locations. Chemotherapy is the main treatment, and surgery has to be used only when complications occur. Prognosis depends on histology and not lymphoma location, and so is better than the prognosis for sarcoma.

© 2010 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Résumé

Les tumeurs cardiaques primitives de l'enfant sont particulièrement rares, avec une nette prédominance de tumeurs bénignes. Environ 10 % sont malignes : il s'agit surtout de sarcomes (angiosarcomes, synoviosarcomes, rhabdomyosarcomes), mais aussi de lymphomes primitifs du cœur (Burkitt, grandes cellules de type B et lymphoblastiques). Le diagnostic anatomopathologique de ces tumeurs est essentiel pour une prise en charge optimale. Ainsi, le traitement des sarcomes associe chimiothérapie et chirurgie, avec un objectif d'exérèse la plus complète possible, ces tumeurs étant le plus souvent peu chimiosensibles et le pronostic dépendant du type histologique et de la qualité de l'exérèse. En revanche, la prise en charge des lymphomes primitifs du cœur n'est pas différente de celle des autres localisations de lymphome. Elle repose essentiellement sur la chimiothérapie, selon les protocoles en vigueur. Le pronostic est alors celui du lymphome, indépendamment de sa localisation, et par conséquent meilleur que celui des sarcomes du cœur. Nous rapportons 3 nouveaux cas de ces tumeurs rares.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Tumeur cardiaque, Lymphome, Burkitt, Sarcome

1. Introduction

Les tumeurs cardiaques de l'enfant et de l'adolescent représentent un groupe hétérogène de maladies rares, avec une prévalence estimée entre 0,0017 et 0,28 % [1,2]. La majorité sont des tumeurs bénignes. Parmi les tumeurs malignes, on rencontre soit des sarcomes soit des lymphomes. Nous rapportons ici 3 observations cliniques de tumeurs cardiaques

primitives (TCP) malignes de l'enfant et de l'adolescent, seuls cas répertoriés dans notre institution sur une période de 27 ans.

2. Observations

2.1. Observation n° 1

Cette jeune fille de 17 ans, sans antécédent particulier, avait consulté son médecin traitant pour des malaises lipothymiques récidivant dans un contexte d'altération de l'état

* Auteur correspondant.
e-mail : brice.fresneau@etu.upmc.fr

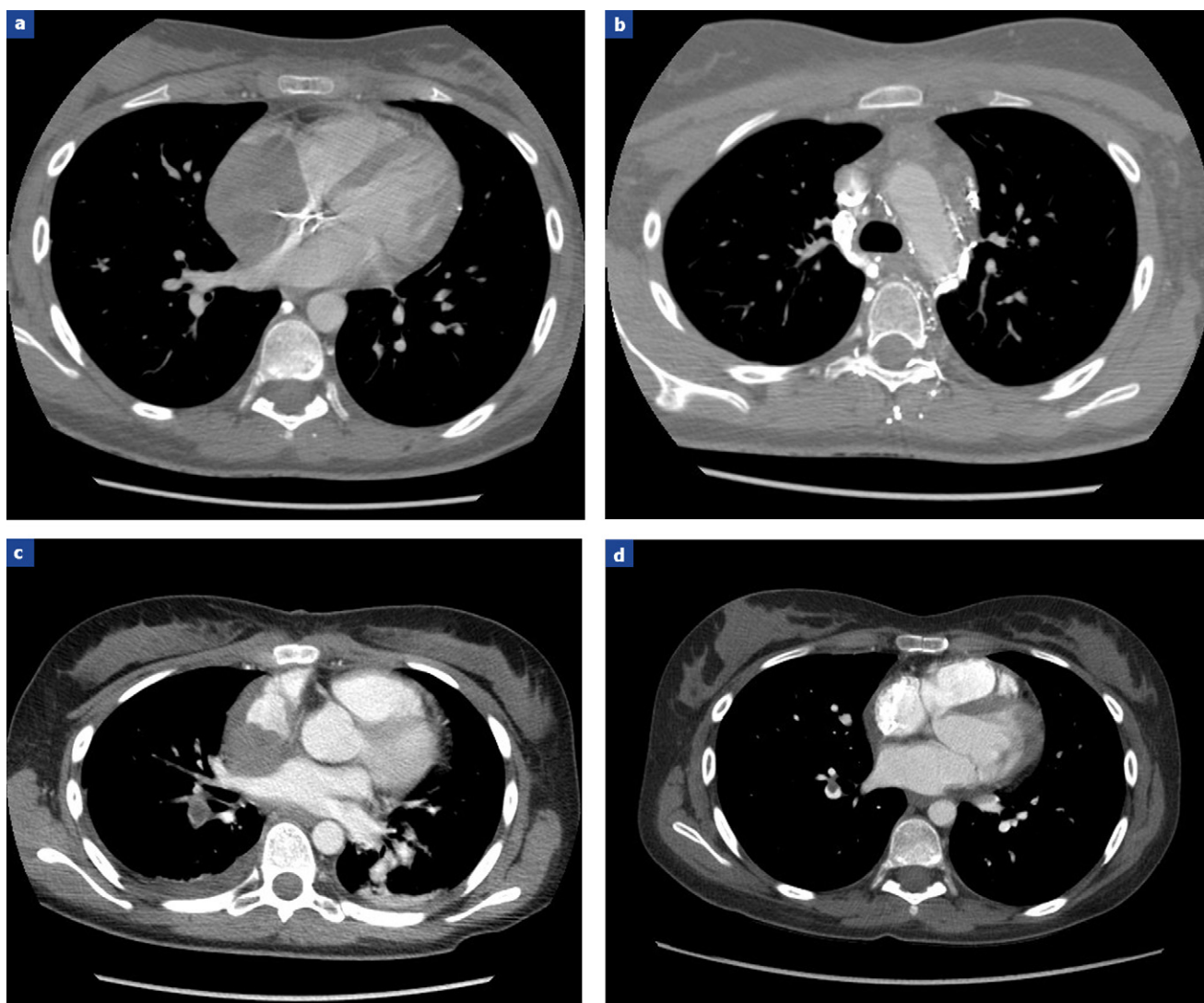


Figure 1. Observation n° 1 : tomodensitométries (TDM) coupes axiales après injection d'iode ; **a** : TDM préopératoire, coupe 4 cavités. Tumeur de l'oreillette droite, développée aux dépends de son bord libre, obstruant sa lumière et comprimant l'oreillette gauche ; **b** : TDM préopératoire, coupe au niveau de la crosse de l'aorte. Adénopathies médiastinales antérieures préaortiques et para-aortiques gauches ; **c** : TDM postopératoire, coupe passant par l'oreillette gauche. Résidu tumoral postopératoire en arrière de l'oreillette droite, comprimant l'oreillette gauche. Volumineuse embolie pulmonaire centrale droite ; **d** : TDM en fin de traitement, coupe passant par l'oreillette gauche. Masse tissulaire paracardiacque droite résiduelle. Embolie pulmonaire de l'artère lobaire inférieure droite.

général. L'examen montrait un syndrome cave supérieur, pour lequel une corticothérapie était débutée, permettant une amélioration transitoire. Une tomodensitométrie thoracique réalisée 15 j plus tard mettait en évidence une volumineuse masse intracardiaque développée aux dépends de l'oreillette droite et venant obstruer la veine cave supérieure (fig. 1a et b). La patiente était alors transférée en unité de chirurgie thoracique et cardiovasculaire.

L'interrogatoire révélait que la patiente était asthénique, angoissée, dyspnéique à l'effort. L'examen cardiopulmonaire ne montrait pas de signe d'insuffisance cardiaque gauche ou droite, mais un syndrome cave supérieur, sans syndrome tumoral clinique. Sur le plan biologique, on notait comme

seule anomalie une élévation de la lactico-deshydrogénase (LDH) à 919 UI/L. L'échographie transthoracique retrouvait la tumeur développée dans l'oreillette droite, venant obstruer l'abouchement de la veine cave supérieure, tandis que la veine cave inférieure était libre. Après échec d'une tentative de biopsie par voie vasculaire, un abord chirurgical de la tumeur par thoracotomie était décidé. Une biopsie de la masse infiltrant la paroi postéro-latérale de l'oreillette droite était effectuée pour examen anatomopathologique extemporané ; puis une exérèse volontairement incomplète était réalisée de façon à conserver au mieux les voies de conduction cardiaque mais permettant la libération du chenal cave supérieur (fig. 1c). Les examens histologiques et immunohistochimiques

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4148389>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4148389>

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