

# Tumeurs malignes du cœur et du péricarde

*Malignant tumors of the heart and the pericardium*

Jean-Christophe Cornily\*, Pierre-Yves Pennec\*, Jean-Jacques Blanc\*



Les tumeurs cardiaques primitives sont rares, représentant de 0,001 à 0,03 % des cas observés dans les séries autopsiques (1). Ces tumeurs, le plus souvent bénignes, sont dans la moitié des cas des myxomes, plus rarement des lipomes, des fibro-élastomes ou des rhabdomyomes. Environ 25 % des tumeurs cardiaques primitives sont malignes, et il s'agit le plus souvent de sarcomes. Les métastases cardiaques et péricardiques sont 100 à 1 000 fois plus fréquentes que les tumeurs malignes primitives, mais leur épidémiologie est assez mal définie. Dans une large série autopsique de 12 485 patients, K.Y. Lam et al. n'ont mis en évidence que 7 tumeurs cardiaques malignes primitives pour 154 cas de métastases (2).

## Manifestations cliniques

Les tumeurs cardiaques ont des manifestations cliniques très variées et sont connues pour être de "grandes imitatrices". Au moment du diagnostic, la plupart des patients sont malheureusement porteurs de métastases disséminées et le diagnostic de tumeur primitive cardiaque est fait de manière quasi fortuite lors de la recherche du cancer primitif. Malgré tout, la plupart des tumeurs cardiaques primitives présentent au moins un des critères de la triade suivante :

➤ **Signes cliniques résultant de l'obstruction intracardiaque.** Les signes les plus fréquents sont l'orthopnée ou l'œdème aigu pulmonaire. Les lipothymies et syncopes ne sont pas rares, même si le myxome est de loin la tumeur la plus fréquemment retrouvée en cas de syncope. Angor, hémoptysie et claudication intermittente des membres inférieurs ont également été rapportés ;

➤ **Signes d'embolisation systémique.** Accidents vasculaires cérébraux, embolies rétinienues ou des extrémités ;

➤ **Signes généraux.** Ils peuvent être très variés, de la simple fièvre aux arthralgies ou à la perte de poids importante pouvant mimer l'endocardite infectieuse, une collagénose ou toute néoplasie.

## Les tumeurs cardiaques malignes primitives (3, 4)

### Les sarcomes

Ce sont les tumeurs malignes primitives du cœur les plus fréquentes, dérivant du tissu conjonctif cardiaque. Les sarcomes peuvent survenir à tout âge, mais ils sont plus fréquents chez l'adulte jeune entre 30 et 50 ans. Ils affectent préférentiellement le cœur droit et, par ordre de fréquence décroissant, l'oreillette droite, l'oreillette gauche, le ventricule droit, le ventricule gauche et le septum interventriculaire.

**L'angiosarcome** est le sarcome cardiaque le plus fréquent (35 %). Il est deux fois plus fréquent chez les hommes et a une prédilection frappante pour l'oreillette droite. Il peut être de nature polypoïde ou infiltrative. Histologiquement, ce sont des tumeurs hypercellulaires avec des zones de nécrose et d'hémorragie. Leur présentation clinique est classiquement une insuffisance cardiaque droite avec épanchement péricardique, voire tamponnade.

**Le rhabdomyosarcome** est dérivé du muscle strié. Il est relativement fréquent chez les enfants de moins de un an. Des sites cardiaques multiples sont présents dans 60 % des cas, avec l'obstruction significative d'au moins une valve chez la moitié des patients.

**L'histiocytome fibreux malin** est très rare et dérive des fibroblastes et histioblastes. Il se situe presque toujours dans l'oreillette gauche, avec une base d'implantation large, mimant le myxome. Il existe une atteinte valvulaire dans plus de 50 % des cas.

\* Département de cardiologie, CHU de la Cavale-Blanche, Brest.

# Résumé

Les tumeurs malignes primitives du cœur et du péricarde sont rares (beaucoup plus rares que les tumeurs secondaires). Les sarcomes sont les plus fréquents. Les symptômes classiques comprennent les signes d'obstruction intracardiaque et d'embolisation systémique ou les signes généraux, mais le diagnostic est souvent fait lors d'une échocardiographie systématique. L'IRM et le scanner apportent leur aide au diagnostic. Leur pronostic est très mauvais.

Les néoplasies sont aussi la première cause de tamponnade médicale dans notre série brestoise de 114 cas. La compression cardiaque est souvent le premier signe de la néoplasie, surtout en cas de primitif intrathoracique. Un cancer doit donc être évoqué si aucune autre étiologie n'est évidente mais là encore, le pronostic est catastrophique (survie médiane : 150 jours).

## Mots-clés

Tumeurs cardiaques malignes  
Tamponnade néoplasique  
Sarcomes  
Diagnostic

Le **sarcome indifférencié** se caractérise par l'absence d'aspect histologique spécifique, l'absence de spécificité immunohistochimique et la perte des caractéristiques ultrastructurelles du tissu d'origine.

**Fibrosarcomes, myxosarcomes, ostéosarcomes, léiomyosarcomes, liposarcomes, synoviosarcomes** sont encore plus rares, c'est-à-dire réellement exceptionnels.

### Autres tumeurs cardiaques malignes primitives

Le **lymphome cardiaque** représente 1 % des tumeurs cardiaques. Il survient surtout chez le patient immunodéprimé, est le plus souvent extracardiaque et s'associe à un envahissement myocardique et péricardique.

Le **mésothéliome malin** est une tumeur primitive du péricarde. Il est extrêmement rare et se présente généralement sous la forme d'une infiltration viscérale et pariétale diffuse.

### Les tumeurs cardiaques secondaires

Comme déjà souligné, elles sont beaucoup plus fréquentes que les tumeurs primitives (figure 1). Dans les séries autopsiques, on retrouve une atteinte cardiaque ou péricardique chez 10 à 15 % des patients décédés d'un cancer dit "généralisé". Ces métastases touchent plus souvent le péricarde et le myocarde que l'endocarde, et elles sont plus souvent intramurales qu'intracavitaires.

Il s'agit bien plus de métastases de carcinomes que de sarcomes, et la population atteinte est donc plus âgée, en général de plus de 50 ans. Sur le plan

clinique, il n'y a pas de symptôme spécifique, mais une augmentation de la taille du cœur, une tachycardie inexpliquée, une arythmie ou une insuffisance cardiaque en présence d'une néoplasie doivent faire suspecter une atteinte cardiaque ou péricardique. Des tumeurs aussi variées que les cancers du sein ou du poumon, les lymphomes, les mélanomes et divers sarcomes sont susceptibles d'engendrer des métastases cardiaques. Malheureusement, ces métastases surviennent le plus souvent au stade ultime de la maladie, et le pronostic est alors catastrophique. Le mode de dissémination est généralement hématologique ou locorégional pour les tumeurs adjacentes.

Les **péricardites néoplasiques** sont plus difficiles à définir. On peut estimer que tout épanchement péricardique survenant dans un contexte de néoplasie est une péricardite néoplasique et inclure les péricardites paranéoplasiques et les péricardites postradiothérapie, ou ne considérer que les cas pour lesquels l'analyse histologique du liquide ou l'examen anatomopathologique d'une biopsie ont confirmé la présence de cellules cancéreuses.

Nous avons réalisé, dans le département de cardiologie du CHU de Brest, un suivi exhaustif de l'ensemble des patients hospitalisés depuis 10 ans pour une tamponnade médicale (exclusion des traumatismes thoraciques et des patients en postopératoire de chirurgie cardiaque) ayant nécessité un drainage dans les minutes ou les heures ayant suivi l'hospitalisation (5). Sur 114 patients, un contexte de néoplasie était connu ou retrouvé lors du diagnostic initial dans 65 % des cas, faisant de la néoplasie la première cause de tamponnade médicale dans notre série. Le volume moyen drainé dans les tamponnades néoplasiques était de  $593 \pm 313$  ml, signant la constitution très progressive de l'épanchement. L'épanchement était le premier signe du cancer dans

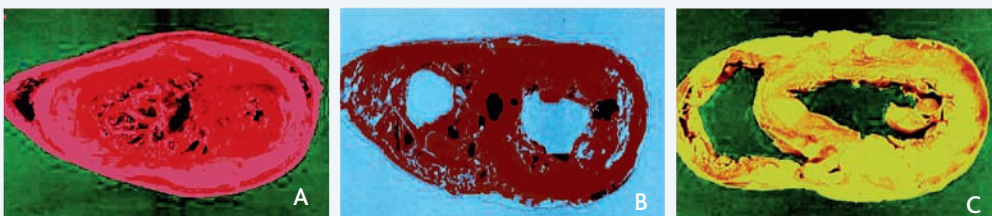
### Summary

*Primary cardiac neoplasms are rare and occur less commonly than metastatic disease of the heart or the pericardium. Sarcomas are the most common. The classic symptoms of these tumours are intracardiac obstruction, signs of systemic embolisation, and systemic symptoms but they are often diagnosed by use of systematic echocardiograms. MRI and CT can help. Their prognosis remains dismal but a multi-treatment approach might provide a better palliative and curative result.*

*Malignant diseases were also the primary cause in our series of 114 medical tamponades. Heart compression is frequently the first sign of cancer, especially in case of intra-thoracic neoplasm. Cancer should be evoked every time there is no clear evidence of any other cause. Prognosis is poor (median survival: 150 days).*

### Keywords

Cardiac neoplasms  
Cardiac tamponade  
Sarcomas  
Diagnosis



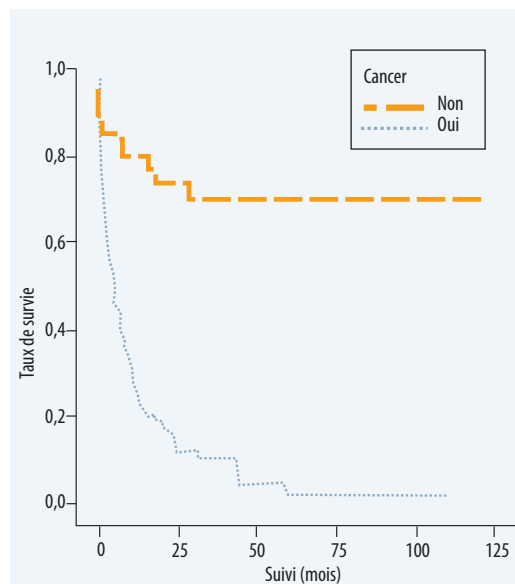
**Figure 1.** A. Infiltration péricardique par un carcinome bronchique à petites cellules; pas d'atteinte myocardique. B. Métastases myocardiques multiples d'un mélanome. C. Métastases myocardiques multiples d'un sarcome cutané. D'après R. Bussani et al. (6).

**Tableau.** Cancers primitifs retrouvés dans les cas de tamponnade néoplasique. D'après J.C. Cornily et al. (5).

Total des patients	n (114)	%
<b>Pathologie néoplasique</b>	<b>74</b>	
Cancer broncho-pulmonaire	29	39
Cancer du sein	13	18
Cancer de l'œsophage	5	7
Lymphome	7	9
Cancer de l'estomac	4	5
Cancer de l'ovaire	3	
Cancer du rein	3	
Cancer colo-rectal	2	
Cancer du col	1	
Leucémie aiguë	1	
Mélanome	1	
Cancer neuro-endocrinien	1	
Primitif inconnu	4	

31 % des cas ; c'est donc la démarche étiologique initiale qui a permis de découvrir la néoplasie, soit par l'analyse du liquide ou des biopsies, soit par les examens morphologiques réalisés (scanner thoracique, fibroscopie bronchique, mammographie, etc). Les différentes tumeurs primitives retrouvées sont résumées dans le **tableau**. La mortalité hospitalière initiale était de 10 %, sans différence entre les péricardites néoplasiques et les autres causes. En revanche, le suivi clinique a permis de

montrer une survie dramatiquement basse pour les patients atteints de péricardite néoplasique (médiane de survie de 150 jours), alors que, dans les autres causes, une fois passé l'épisode aigu, la survie est quasiment celle de la population générale (**figure 2**). Une analyse multivariée a permis de mettre en évidence deux facteurs de meilleur pronostic : l'antécédent d'irradiation thoracique (les péricardites radiques sont indépendantes de l'atteinte carcinologique péricardique) et les lymphomes, dont le pronostic est meilleur que celui des tumeurs solides, probablement en raison de leur plus grande radio-chimiosensibilité.



**Figure 2.** Courbes de survie à long terme (courbes de Kaplan-Meier) en fonction de l'étiologie de la tamponnade. Mortalité à un an de 76,5 % dans le groupe de patients avec pathologie néoplasique, contre 13,3 % dans le groupe sans pathologie néoplasique ( $p < 0,0001$ ). D'après J.C. Cornily et al. (5).

## Démarche étiologique devant une masse cardiaque

En pratique, la démarche étiologique devant une masse suspectée d'être une tumeur cardiaque repose sur l'échocardiographie transthoracique et transœso-phagienne (7). Celle-ci devra infirmer ou confirmer le diagnostic de tumeur, en éliminant une image construite, un faux écho, une variante anatomique, un kyste ou un thrombus (valve d'Eustache, réseau de Chiari, anévrisme du septum interauriculaire, bandelette modératrice, faux tendon, hypertrophie lipomateuse du septum interauriculaire, etc.). L'échocardiographie devra également préciser la localisation exacte, l'extension, les dimensions de la masse et le retentissement hémodynamique. L'ensemble de ces éléments doit permettre d'évoquer un diagnostic de la nature de la tumeur. Néanmoins, seule l'analyse anatomopathologique de la pièce d'exérèse ou de biopsies peut affirmer le diagnostic.

**La tumeur semble être un myxome.** Il y a deux types de myxomes :

► Le myxome prolabant est une masse de taille très variable, le plus souvent homogène, rarement calcifiée, au contour régulier, implantée par une large base ou un long pédicule au niveau du SIA près de la fosse ovale. Cette masse est animée, avec parfois un enclavement diastolique dans l'orifice mitral ;

► Le myxome non prolabant est implanté par un pédicule plus court, plus souvent dans l'oreillette gauche. Le diagnostic différentiel est plus difficile avec les tumeurs malignes. L'ETO est primordiale dans ce cas ;

► Si les caractéristiques échographiques sont très suspectes de myxome, un traitement curatif chirurgical pourra être envisagé d'emblée sans biopsies mais avec analyse anatomo-pathologique de la pièce.

**La tumeur semble être un fibroélastome papillaire.**

Ce sont de petites formations arrondies ressemblant à des anémones de mer, bien délimitées et homogènes, brillantes, denses, dont le mouvement suit celui de la valve, facilement évoquées lorsqu'elles siègent à l'orifice aortique. Le diagnostic différentiel est parfois difficile avec les tumeurs malignes, les végétations et les thrombus. En cas de forte suspicion, l'exérèse chirurgicale est la règle, avec là encore une confirmation diagnostique nécessaire par l'anatomo-pathologie.

**La tumeur semble être un lipome.** Ce sont des masses hyperéchogènes, brillantes, fixes ou peu mobiles et qui présentent parfois des échos linéaires en leur sein. La nature grasseuse doit obligatoirement être confirmée par un scanner ou surtout par une IRM. Un lipome de petite taille découvert fortuitement sera le plus souvent respecté et simplement surveillé régulièrement par échocardiographie. En cas de doute diagnostique, la chirurgie est la règle.

**La tumeur semble maligne.** Si l'aspect échographique n'est pas très évocateur des trois tumeurs suscitées, une IRM et probablement des biopsies endomyocardiques guidées par l'imagerie sont indispensables (8).

Échographiquement, le **sarcome** est une masse sessile, hétérogène et hyperéchogène, le plus souvent située dans l'oreillette droite, avec un épanchement péricardique associé. L'IRM est indispensable pour visualiser la tumeur atriale et rechercher une extension péricardique et extracardiaque.

Le **lymphome cardiaque primitif** est une tumeur très échogène, polylobée, extensive, envahissant les parois, les cavités et le péricarde, avec un épanchement souvent abondant.

Le **mésothéliome péricardique** se caractérise le plus souvent par un épaississement irrégulier et nodulaire avec épanchement souvent hémorragique. L'analyse du liquide ou des biopsies confirme le diagnostic.

## Pronostic et traitement

Le pronostic des tumeurs myocardiques malignes, qu'elles soient primitives ou secondaires, est effroyable. La décision thérapeutique doit être multidisciplinaire et, en cas de chirurgie, celle-ci doit permettre une résection complète, au prix d'une réfection pariétale parfois limitée. La décision dépendra de la taille, de la localisation de la tumeur ou de l'absence de localisations secondaires, mais également de son type quand celui-ci est connu. De même, la réparation valvulaire est préférable au remplacement. Quel que soit le résultat chirurgical, l'examen anatomo-pathologique est essentielle pour ne pas méconnaître certaines possibilités thérapeutiques.

En cas de métastase péricardique ou d'épanchement récidivant, les ponctions pourront être répétées ; la réalisation chirurgicale d'une fenêtre pleuro-péricardique peut se discuter au cas par cas. L'injection locale d'antimitotiques a montré son intérêt dans la diminution des récurrences d'épanchement, mais elle est sans effet sur la survie.

## Conclusion

Les tumeurs malignes du cœur et du péricarde sont des pathologies rares mais dont le pronostic est très mauvais. L'échocardiographie est l'examen de référence dans le dépistage, le diagnostic étiologique et le suivi, mais les indications de l'IRM et, à un moindre degré, du scanner cardiaque sont de plus en plus larges. Il est nécessaire, chaque fois que possible et par différents moyens, d'obtenir une analyse anatomo-pathologique. Par ailleurs, un épanchement péricardique important ou récidivant doit faire rechercher une pathologie cancéreuse sous-jacente, en particulier un cancer intrathoracique (broncho-pulmonaire, mammaire ou œsophagien). ■

## Références bibliographiques

1. McAllister HA Jr. Primary tumors of the heart and pericardium. *Pathol Annu* 1979;14 Pt 2:325-55.
2. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med* 1993; 117:1027-31.
3. Neragi-Miandoab S, Kim J, Vlahakes GJ. Malignant tumours of the heart: a review of tumour type, diagnosis and therapy. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 2007;19:748-56.
4. Butany J, Nair V, Naseemuddin A, Nair GM, Cutton C, Yau T. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Lancet Oncol* 2005;6:219-28.
5. Cornily JC, Pennec PY, Castellant P et al. Cardiac tamponade in medical patients: a 10-year follow-up survey. *Cardiology* 2008;111:197-201.
6. Bussani R, De-Giorgio F, Abbate A, Silvestri F. Cardiac metastases. *J Clin Pathol* 2007; 60:27-34.
7. Ragland MM, Tak T. The role of echocardiography in diagnosing space-occupying lesions of the heart. *Clin Med Res* 2006; 4:22-32.
8. Altbach MI, Squire SW, Kudithipudi V, Castellano L, Sorrell VL. Cardiac MRI is complementary to echocardiography in the assessment of cardiac masses. *Echocardiography* 2007;24:286-300.