

ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



**METASTASES CARDIAQUES PROVENANT DE SARCOMES DES TISSUS
MOUS: LOCALISATION RARE ET DIFFICULTE DE MANGEMENT**

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur OUALLA KARIMA
née le 29 Avril 1985 à Errachidia

**POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE
OPTION : ONCOLOGIE MEDICALE**

**Sous la direction de :
Professeur AWADA AHMAD**

Mai 2014

REMERCIEMENTS

A mon maitre

Mr Le Professeur OMAR EL MESBAHI

Nous avons eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et nous avons trouvé auprès de vous le conseiller et le guide qui nous a reçus en toute circonstance avec sympathie, sourire et bienveillance.

Vos compétences professionnelles incontestables ainsi que vos qualités humaines vous valent l'admiration et le respect de tous.

Vous êtes et vous serez pour nous l'exemple de rigueur et de droiture dans l'exercice de la profession.

Nous vous restons à jamais reconnaissants, sincèrement respectueux et toujours disciples dévoués.

A mon maître

Mr Le Professeur NAWFEL MELLAS

Votre compétence, votre dynamisme, votre modestie, votre rigueur, et vos qualités humaines et professionnelles ont suscité en nous une grande admiration et un profond respect, ils demeurent à nos yeux exemplaires.

Nous voudrions être dignes de la confiance que vous nous avez accordée et vous prions, cher maître, de trouver le témoignage de notre sincère reconnaissance et profonde gratitude.

A mon maître

Mr Le Professeur KHALID HASSOUNI

*Votre simplicité exemplaire et votre culture scientifique
sont pour nous une source d'admiration et de profond
respect.*

*Veuillez trouver ici le témoignage de notre gratitude et
notre reconnaissance.*

A notre maitre

Monsieur le professeur AWADA AHMAD

Nous avons toujours été impressionnés par vos qualités humaines et professionnelles, vous nous avez à chaque fois réservé un accueil aimable et bienveillant.

Veillez accepter, cher maître notre estime et notre profond respect.

A nos maitres

Vous avez guidé nos pas et illuminé notre chemin vers le savoir. Vous avez prodigués avec patience et indulgence infinie, vos précieux conseils.

Vous étiez toujours disponibles et soucieux de nous donner la meilleure formation qui puisse être.

Qu'il nous soit permis de vous rendre un grand hommage et de vous formuler notre profonde gratitude.

Nous vous restons à jamais reconnaissants, sincèrement respectueux et toujours disciples dévoués.

Plan

RESUME	8
INTRODUCTION	10
DESCRIPTION DE CAS	12
Observation N°1	13
Observation N°2	19
Observation N°3	28
DISCUSSION	31
CONCLUSION	45
RÉFÉRENCES	47

RESUME

Le cœur est un siège très rare de développement de métastases. Ces métastases restent moins connues et très controversées sur le plan du traitement oncologique avec un pronostic très réservé et un risque majeur de défaillance cardiaque. Elles surviennent généralement chez des patients à un stade avancé de la maladie. Les cancers les plus pourvoyeurs sont : les cancers intra-thoraciques, le mélanome, le lymphome et plus rarement les sarcomes. Le diagnostic est souvent retardé vu que très souvent les métastases cardiaques sont silencieuses, paucisymptomatiques ou simulant une autre pathologie cardiaque. L'échocardiographie est l'examen de première intention, mais le scanner et l'imagerie par résonnance magnétique aident à mieux caractériser les lésions. Le traitement reste principalement palliatif. Le pronostic est très pauvre vu qu'elles surviennent habituellement chez des patients présentant une maladie multi-métastatique et vu le risque majeur de défaillance cardiaque mettant en jeu le pronostic vital. Une approche multidisciplinaire s'impose pour une meilleure prise en charge.

Nous présentons une étude descriptive, où on rapporte 3 cas de métastases cardiaques ayant toutes comme cancer primitif un sarcome des tissus mous diagnostiqué et traité à l'institut Jules Bordet à Bruxelles en Belgique.

Le but de ce travail est de montrer la rareté de la localisation cardiaque comme siège de métastases, décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, radiologiques, histologiques et pronostiques de ces métastases ainsi que la stratégie thérapeutique et leur management.

INTRODUCTION

Le cœur est un siège très rare de développement de métastases. Ces métastases restent moins connues et très controversées sur le plan du traitement oncologique. Les cancers les plus pourvoyeurs sont : les cancers intra-thoraciques, le mélanome, le lymphome et plus rarement les sarcomes. L'implantation d'une tumeur au niveau cardiaque dépend aussi bien des caractéristiques intrinsèques de cette tumeur, que des spécificités propres au fonctionnement cardiaque. Le type de structure cardiaque où se situe la métastase est déterminé par la nature de la tumeur primitive avec une prédominance des cancers intra-thoraciques comme primitifs, et une prédilection pour le cœur droit. Les métastases cardiaques peuvent se développer par extension directe d'une tumeur avoisinante, par voie lymphatique ou par voie hématogène. Dans la majorité des cas, c'est le myocarde qui est atteint en premier, par voie lymphatique rétrograde provenant de la trachée ou des structures broncho-médiastinales. La présentation clinique d'une métastase cardiaque dépend de son étendue et de sa localisation, mais elle est très souvent silencieuse, pauci-symptomatique ou simulant une autre pathologie cardiaque. L'écho-cœur est l'examen de première intention, mais le scanner et l'imagerie par résonnance magnétique aident à mieux caractériser les lésions. Vu que les métastases cardiaques surviennent généralement dans un stade avancé de la maladie avec d'autres sites métastatiques, le traitement reste principalement palliatif. Le pronostic est péjoratif vu le risque majeur de défaillance cardiaque.

DESCRIPTION DES CAS

C'est une étude descriptive, où on rapporte 3 cas de métastases cardiaques ayant toutes comme primitif un sarcome des tissus mous, traités à l'institut Jules Bordet à Bruxelles en Belgique. Nous rapportons leurs caractéristiques épidémiologiques, cliniques, radiologiques, histologiques, thérapeutiques et pronostiques.

Observation N°1 :

Patiente de 47 ans, ayant comme antécédents une anémie ferriprive et une fissure anale, suivie depuis Janvier 2007 pour un sarcome épitheloïde de la fesse gauche. Elle a été traitée initialement par résection large et radiothérapie adjuvante. En Juillet 2012, la patiente a présenté une récurrence osseuse, ganglionnaire et pulmonaire, elle a été traitée par 4 cures de Doxorubicine-Ifosfamide. Après une progression néoplasique elle a été traitée par Trabectedine dont elle a eu 3 cures.

La 3^{ème} ligne de traitement était à base de Dacarbazine.

La patiente a été admise en hospitalisation pour altération de l'état général et prise en charge de douleur mandibulaire sur lyse osseuse métastatique, pour laquelle elle a reçu une radiothérapie antalgique. Un nouveau bilan d'évaluation après 3 cures de Dacarbazine a été réalisé montrant une progression néoplasique.

Une nouvelle ligne de traitement par Pazopanib a été décidée. Un contrôle de la fonction cardiaque a été fait avant début de traitement. L'écho-cœur avait objectivé une masse au fond de l'oreillette gauche à l'abouchement des veines pulmonaires, mobile, évoquant une évolution tumorale intracardiaque (figures 1 et 2). La fraction d'éjection ventriculaire était conservée à 65 %. Même constat a été rapporté à l'échographie trans-œsophagienne.



Figure 1 : échocardiographie trans-thoracique apicale (4 cavités) : montrant une masse de l'oreillette gauche.



Figures 2 : Echocardiographie trans-thoracique apicale montrant une masse au fond de l'oreillette gauche.

L'IRM cardiaque a confirmé la présence d'une masse tumorale au niveau de l'oreillette gauche, d'allure métastatique, en continuité avec l'infiltration de la veine pulmonaire supérieure droite avec suspicion d'infiltration de l'oreillette droite et infiltration de multiples branches artérielles pulmonaires (Figures 3, 4, 5).

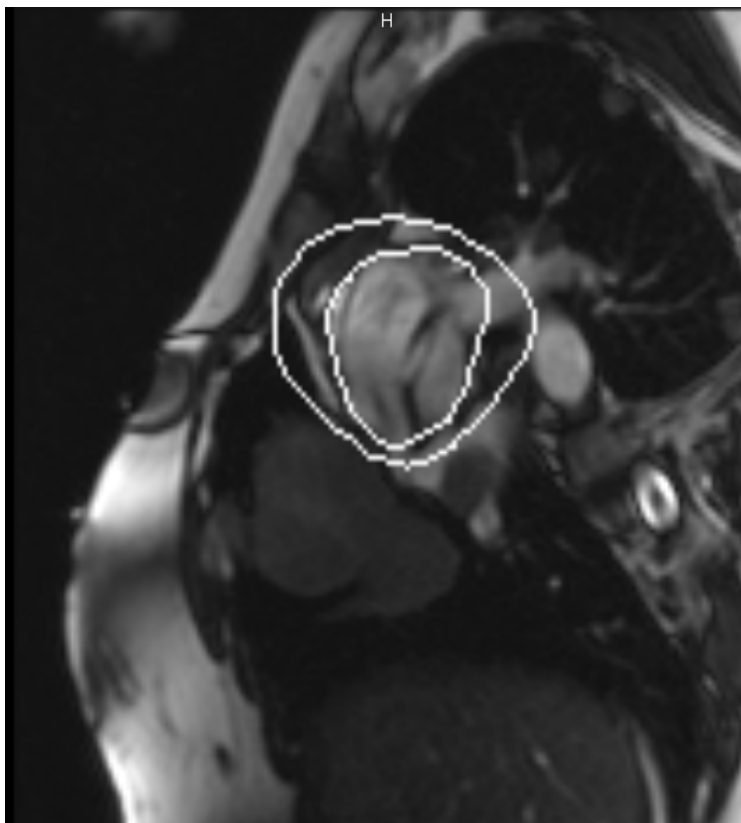


Figure 3 : IRM cardiaque en coupe sagittale montrant une masse de l'oreillette gauche en continuité avec l'infiltration de la veine pulmonaire supérieure droite.

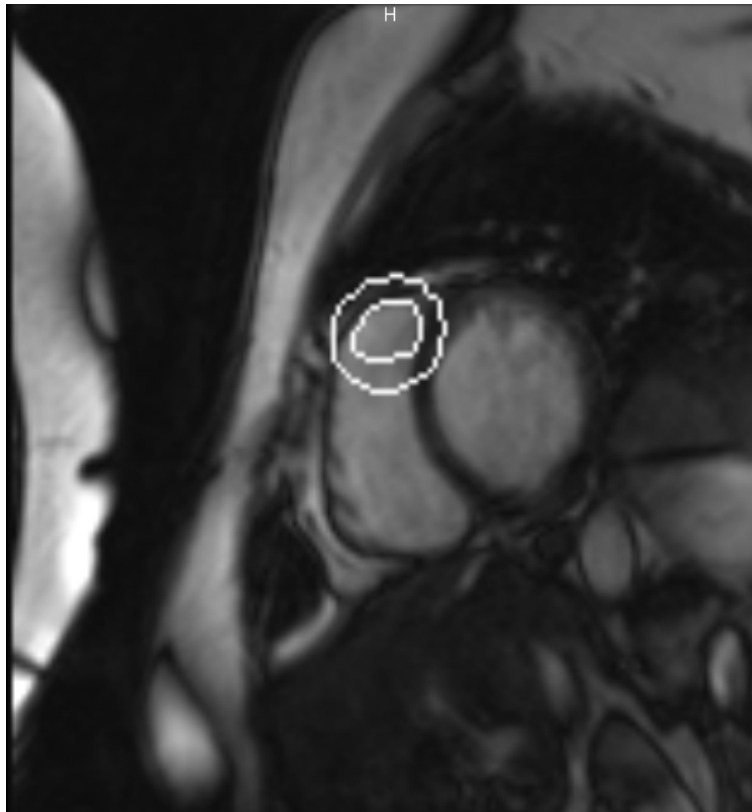


Figure 4 : IRM cardiaque en coupe transversale objectivant une masse de l'oreillette gauche en continuité avec l'infiltration de la veine pulmonaire supérieure droite.



Figure 5 : coupe frontale de l'IRM cardiaque objectivant une masse de l'oreillette gauche.

La patiente a été mise sous anticoagulation curative.

Après 2 mois de Pazopanib, l'évolution a été marquée par une nette progression clinique et radiologique avec décision d'entreprendre des soins de support. Un contrôle par échocardiographie a montré une nette progression de la masse cardiaque qui comble quasiment toute l'oreillette gauche (figures 6 (a,b)). L'anticoagulation a été continuée vu la tendance procoagulante de la néoplasie.

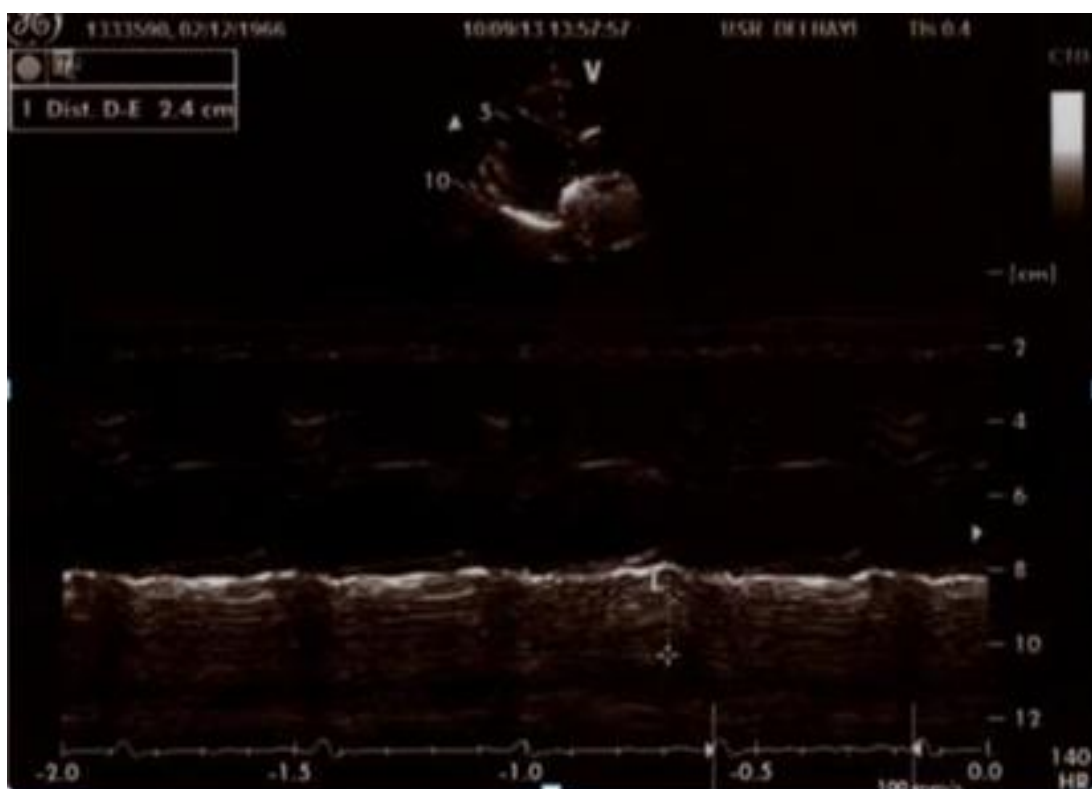


Figure 6 (a)

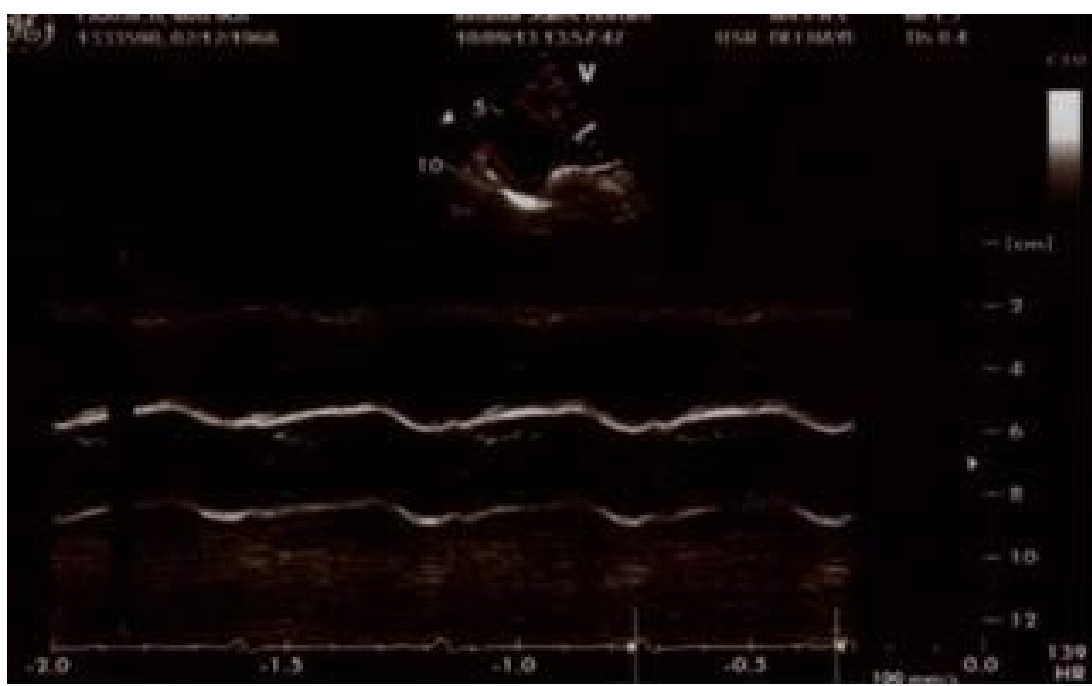


Figure 6 (b)

Figures 6 (a, b) : échocardiographie de contrôle après 2 mois montrant la persistance de la masse de l'oreillette gauche en progression.

Observation N°2 :

Patiente de 58 ans, ayant comme antécédents : asthme de l'enfance, HTA, eczéma, anxio-dépression, ovariectomie droite sur endométriose, et une fracture ancienne de la cheville droite. En mai 2011, elle a été diagnostiquée pour une masse au niveau de la région proximale de la fesse gauche manifestée par des douleurs fessières irradiant vers la jambe. Le scanner montrait une lésion très importante au niveau de la partie proximale de la cuisse et au niveau de la région fessière avec envahissement de tout le défilé sciatique (Figures 7 et 8).



Figure 7 : scanner pelvien en coupe transversale montrant une masse de la région fessière gauche.

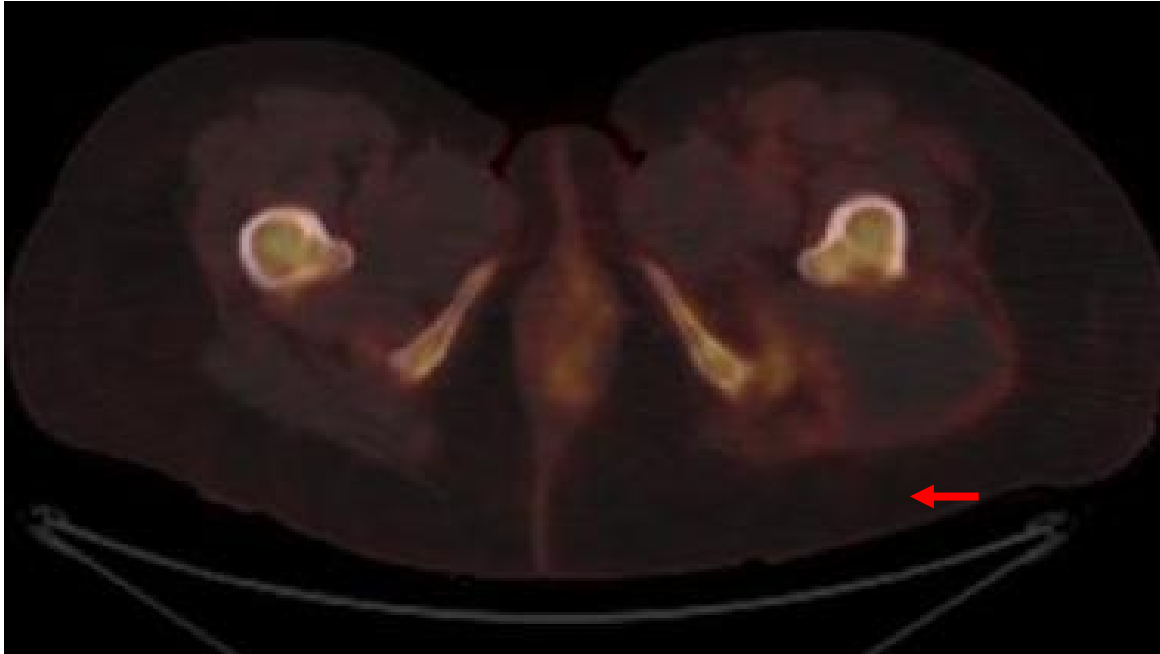


Figure 8: scanner pelvien montrant une masse fessière gauche jusqu'à la partie proximale de la cuisse

Un sarcome de haut grade (grade III FNCLCC) peu différencié, de type chondrosarcome myxoïde extra-squelettique a été confirmé à l'histologie.

Au bilan d'extension, le Pet scan n'avait pas montré de lésion à distance (Figure 9).



Figure 9 : Pet scanner qui montre une hyperfixation au niveau de la cuisse proximale correspondant à la tumeur primitive, sans autre lésion à distance.

Un sarcome de haut grade (grade III FNCLCC) peu différencié, de type chondrosarcome myxoïde extra-squelettique a été confirmé à l'histologie. Elle a reçu une chimiothérapie néo-adjuvante par 6 cycles de Doxorubicine-Ifosfamide avec une réponse quasi-complète. Puis une résection du fémur proximal gauche avec reconstruction par une méga-prothèse a été faite. Un an plus tard, elle présente une récurrence pulmonaire unique (Figures 10, 11 (a, b)).



Figure 10 : Pet scanner qui montre une hyperfixation au niveau pulmonaire droit, correspondant à une récurrence unique.

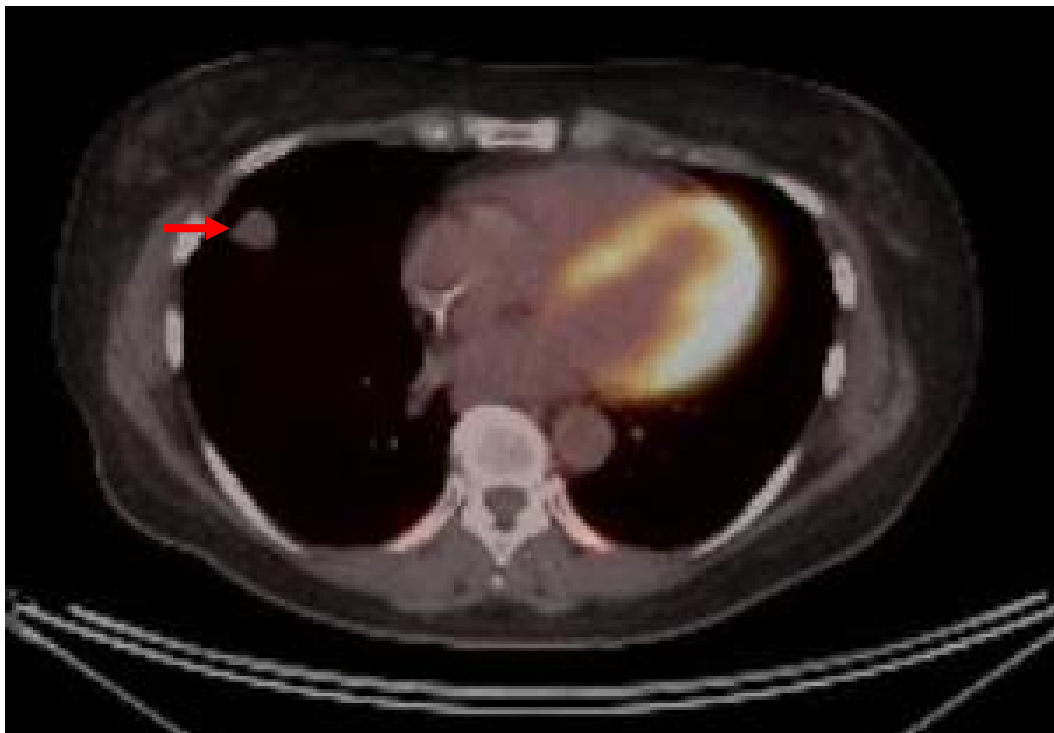


Figure 11 (a)



Figure 11 (b)

Figure 11 (a,b): coupe transversale pulmonaire montrant la récurrence pulmonaire unique.

Une lobectomie moyenne droite a été faite confirmant la nature métastatique du nodule à l'histologie. Après 2 mois, au bilan de contrôle par scanner thoraco-abdomino-pelvien, on ne note pas de récurrence pulmonaire mais une masse intracardiaque au niveau de l'oreillette droite (Figure 12).

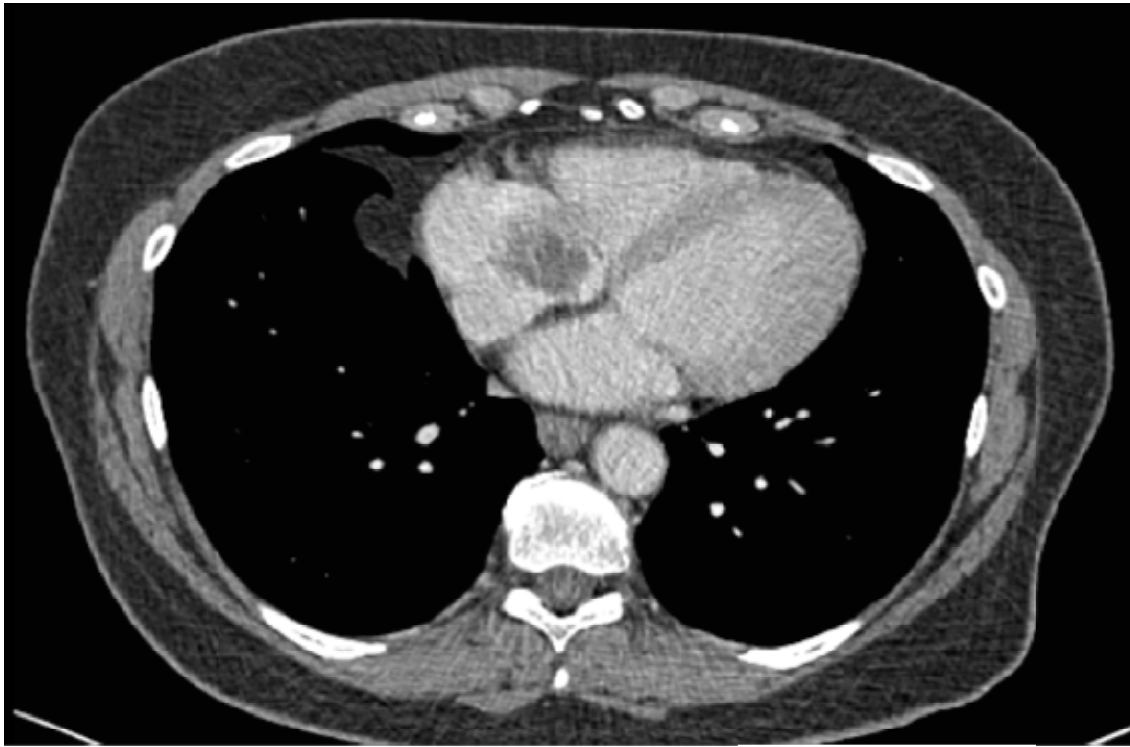


Figure 12 : scanner thoracique montrant la masse intracardiaque dans l'oreillette droite, sans lésions pulmonaires.

L'écho-cœur avait objectivé une masse ovale de 5 cm² atténuante dans l'OD, mobile, pédiculée sans effet d'obstruction. A l'IRM cardiaque fonctionnelle on trouvait une lésion tumorale de la paroi de l'oreillette droite avec une partie sessile où un thrombus adhérent est possible. La patiente a bénéficié de l'exérèse d'une volumineuse tumeur de la paroi inférieure de l'OD et d'une tumeur intra-auriculaire droite. A l'histologie, il s'agissait d'une tumeur myxoïde partiellement nécrotique compatible avec une métastase cardiaque d'un chondrosarcome myxoïde extra-squelettique (Figures 13 (a, b, c)).

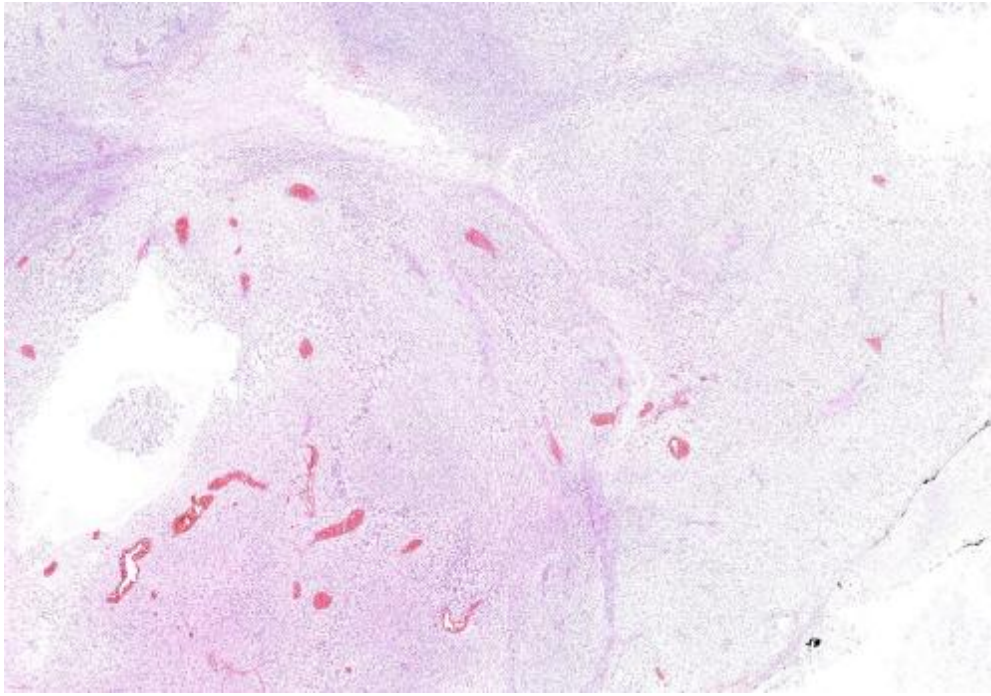


Figure 13 (a)

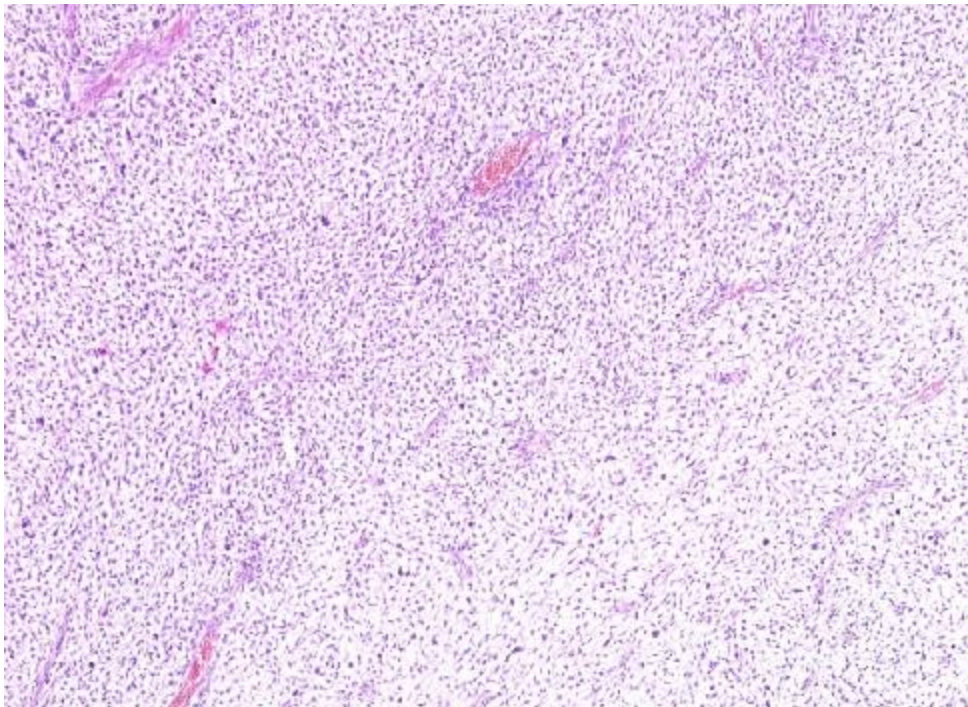


Figure 13 (b)

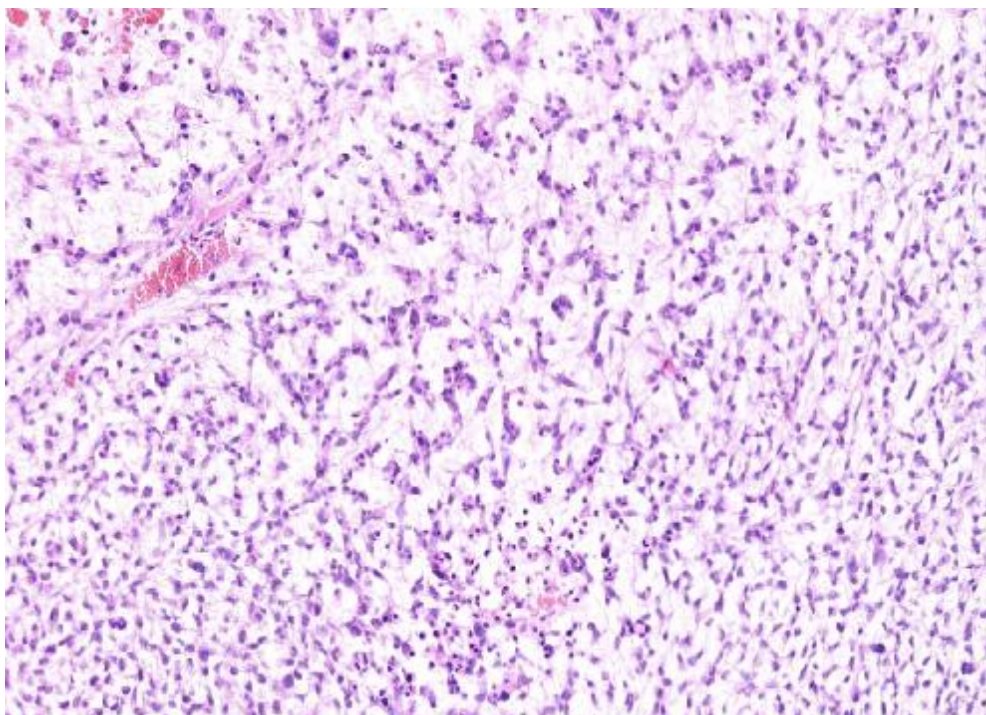


Figure 13 (c)

Figure 13 (a, b, c) : aspect histologique de métastase cardiaque d'un chondrosarcome myxoïde extra-squelettique.

Cinq mois après, on assistait à une progression au scanner thoraco-abdominal au niveau cardiaque (OD et VD) et aux niveaux pleural, pariétal thoracique et surrénalien (figure 14).

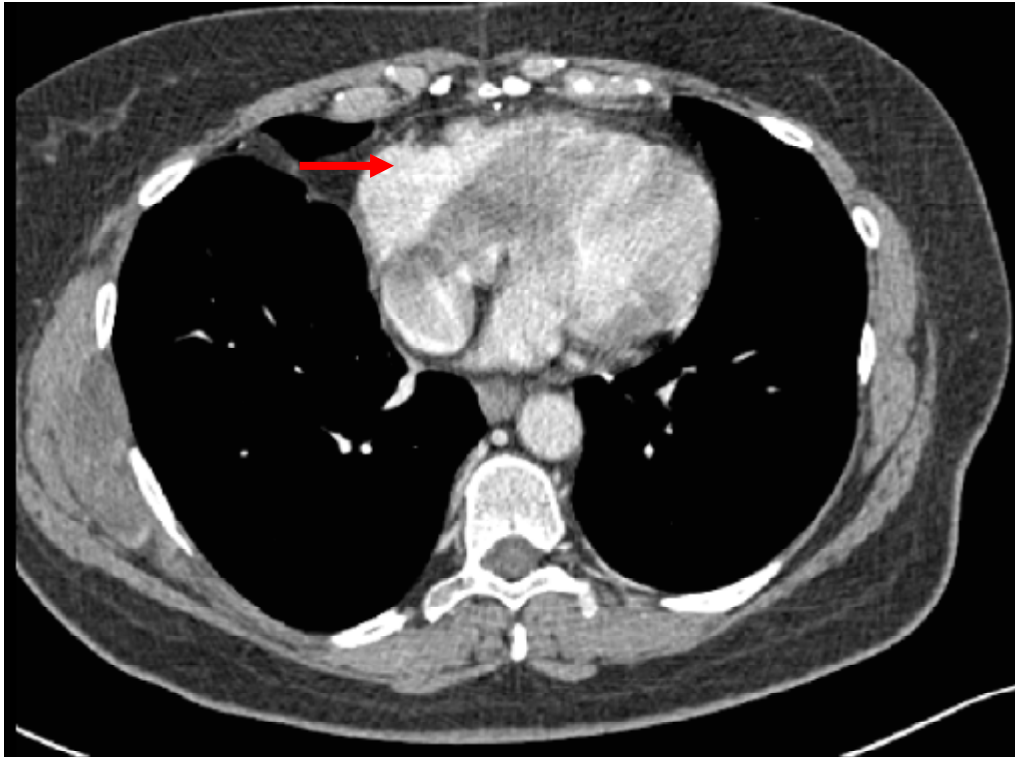


Figure 14 : scanner thoracique en coupe transversale montrant une progression cardiaque.

Une anticoagulation a été instaurée, et une radiothérapie sur la masse cardiaque a été indiquée. Vu le statut de performance altéré, la patiente a été mise sous endoxan oral.

Observation N°3 :

Patient de 68 ans, ayant comme antécédent une hypertension artérielle, une broncho-pneumopathie chronique obstructive, et un diabète non insulino-requérant.

Le patient avait présenté en Janvier 2012, une masse de la cuisse droite, dont la biopsie a révélé un léiomyosarcome grade III. Le patient avait eu une résection chirurgicale complète suivie de radiothérapie. Après 3 ans, le patient avait présenté une rechute métastatique pleuro-pulmonaire diffuse. Il a été mis sous doxorubicine et ifosfamide avec une toxicité rénale et vésicale à l'ifosfamide après 2 cures. Le bilan d'évaluation avait objectivé une nette progression avec apparition d'une masse intracardiaque. Un complément d'exploration cardiaque avec une imagerie par résonance magnétique du cœur avait confirmé la présence de masse antérieure et apicale du ventricule gauche, dont l'aspect est compatible avec une métastase myocardique (Figures 15 et 16). La fonction cardiaque était conservée.

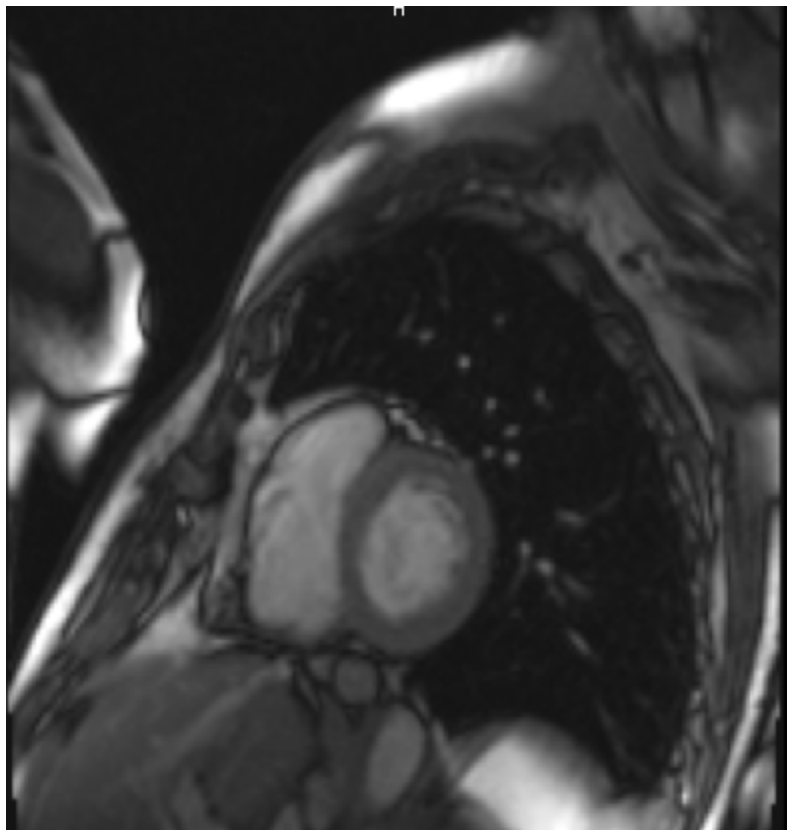
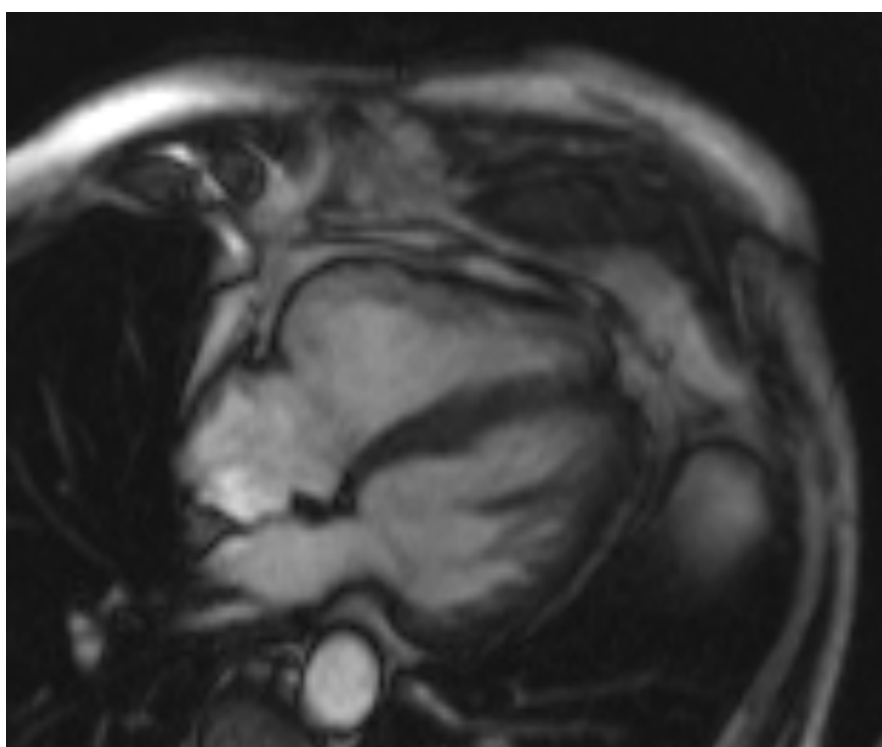


Figure 15 : IRM cardiaque en coupe sagittale montrant une localisation secondaire myocardique antéro-apicale du ventricule gauche.



Figures 16 : IRM cardiaque en coupe transversale montrant une métastase au niveau antéro-apical du ventricule gauche.

Une procédure chirurgicale avait été discutée mais jugée impossible par les chirurgiens cardio-vasculaires.

Vu l'altération rapide de l'état général du patient, la progression très prononcée de la maladie, la contrainte cardio-vasculaire et l'impossibilité d'approche chirurgicale d'emblée. Il a été décidé en concertation multidisciplinaire de confier au patient des soins de support.

DISCUSSION

Les métastases cardiaques constituent une cause majeure du décès chez les patients à cause de la défaillance cardiaque. Elles peuvent entraîner une insuffisance cardiaque, une arythmie et un épanchement péricardique. Malgré leur rareté, les métastases à développement intracardiaque restent plus fréquentes que les tumeurs primitives. Ces dernières se produisant à une fréquence d'environ 0,02% dans les séries autopsiques (1). Histologiquement, les trois quarts tumeurs cardiaques primaires s'avèrent bénignes, et près de la moitié d'entre elles sont des myxomes (2). Les métastases cardiaques se produisent relativement plus souvent, avec une incidence d'au moins 100 fois plus élevée que les tumeurs primitives malignes du cœur (3).

Concernant les sarcomes, les métastases cardiaques ont été trouvées dans 25% des patients atteints de sarcome des tissus mous selon les rapports d'autopsie, (4).

Compte tenu de la répartition par âge des cancers, ces métastases surviennent principalement chez les patients dans la sixième et septième décennie de la vie et sans préférence pour le sexe. Ces métastases apparaissent souvent chez des patients atteints de cancers disséminés et exceptionnellement elles sont solitaires.

Ces données concordent avec celles de nos patients qui étaient déjà métastatiques au moment de diagnostic des métastases cardiaques.

Leur fréquence est généralement sous-estimée: variant de série en série, et elles ont été rapportées jusqu'à 25% en post-mortem des patients décédés par cancers (3,5).

L'incidence des métastases cardiaques a augmenté au cours dernières décennies en raison de des outils diagnostiques développés et des traitements agressifs des cancers aux stades localisés qui ont conduit à une survie plus prolongée.

Les tumeurs les plus fréquentes avec un potentiel métastatique cardiaque sont les carcinomes : pulmonaires, mammaires et œsophagiens, le lymphome malin, la leucémie, et le mélanome malin. Les sarcomes étant beaucoup moins incriminés [3, 6-18). La figure 17 montre l'incidence relative des métastases cardiaques en quatre grands post-mortem série classé par la tumeur d'origine.

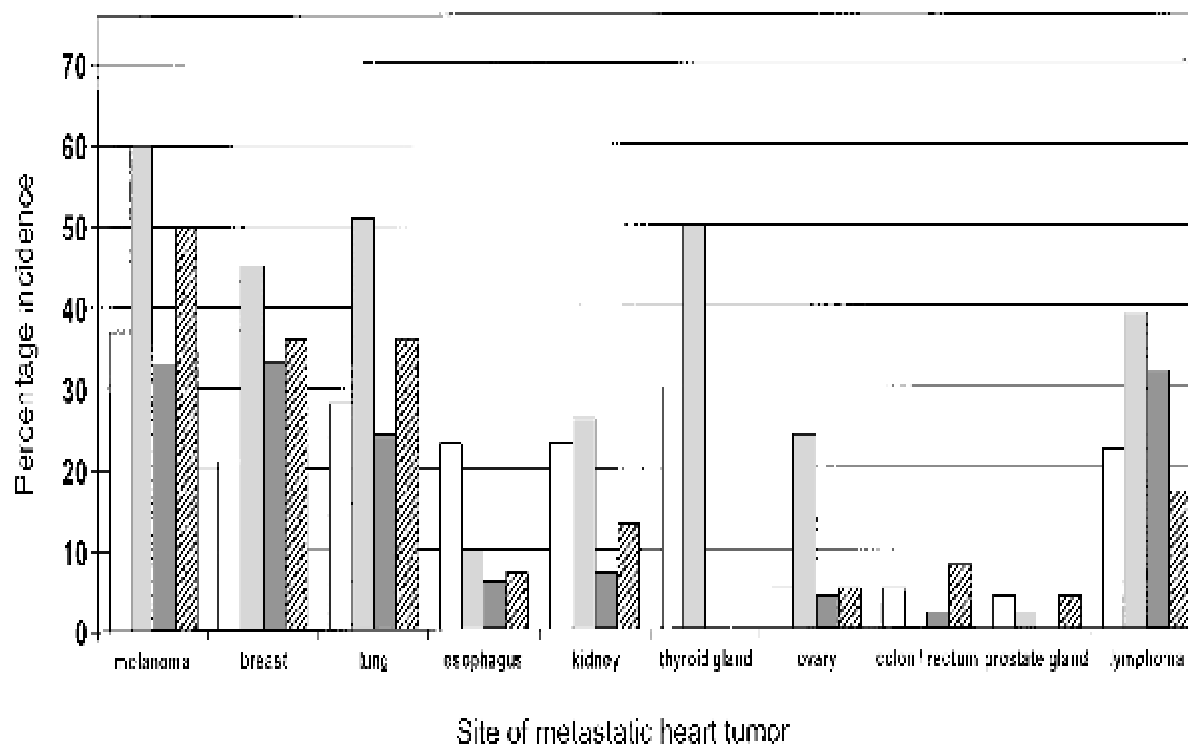


Figure 17: L'incidence relative des métastases cardiaques dans les études d'autopsie pour les cancers primitifs les plus fréquents (38).

Les cancers primitifs peuvent se disséminer selon quatre modalités : par extension locorégionale, par voie lymphatique, par voie hématogène, et par extension trans-veineuse par l'intermédiaire de la veine cave supérieure ou inférieure (19). La dissémination lymphatique donne souvent lieu à des métastases péricardiques. Quant au mode hématogène il aboutit plutôt vers une implantation dans le myocarde. Pour les sarcomes des tissus mous, et d'autres tumeurs comme le mélanome, le lymphome, et la leucémie, ils disséminent surtout par voie

hématogène. Pour les tumeurs qui sont à proximité directe du cœur, tels que les bronches, le sein et l'oesophage, la dissémination se fait par extension directe et engendre une implantation péricardique. La veine cave inférieure est une voie commune à l'oreillette droite à partir d'organes sous-diaphragmatiques comme le rein, le foie et les glandes surrénales. La capacité d'une tumeur à s'implanter au niveau cardiaque ne dépend pas que des caractéristiques intrinsèques de cette tumeur, mais aussi des spécificités propres au fonctionnement cardiaque. Le type de structure cardiaque où se situe la métastase est déterminé par la nature de la tumeur primitive. Un envahissement du péricarde provient le plus souvent de tumeurs avoisinantes. Dans la majorité des cas, c'est le myocarde qui est atteint en premier, par voie lymphatique rétrograde provenant de la trachée ou des structures broncho-médiastinales. Les métastases endocardiques sont secondaires à une dissémination hématogène.

Selon une étude de Trieste (Italie) (20), 38,8 % de 18.751 autopsies (patients décédés en milieu hospitalier entre 1994 et 2003) ont démontré un processus néoplasique dont 9,1 % (662 autopsies) comprenaient également une métastase cardiaque. L'analyse de ces atteintes cardiaques a montré un envahissement péricardique dans 2/3 des cas, myocardique dans 25 % des cas et endocardique dans 5 % des cas. Cette importante série n'a pas mis en évidence de prédominance homme-femme. Les tumeurs primitives les plus fréquemment retrouvées sont les tumeurs médiastinales et les mélanomes avec quelques cas d'adénocarcinomes pulmonaires et de mésothéliomes.

Les manifestations cliniques varient en fonction de l'emplacement intracardiaque de la métastase. Mais en général, ces métastases sont paucisymptomatiques, seulement à 10% des patients présentent des signes cliniques, en particulier chez les patients avec une maladie avancée (1). L'envahissement

péricardique peut provoquer une dyspnée, une hypotension, une tachycardie et même des signes de tamponnade due à un épanchement péricardique. Infiltration du myocarde est associée quant à elle, à des arythmies et si l'envahissement est généralisé, il peut être responsable d'une insuffisance cardiaque congestive et d'une dysfonction systolique ou diastolique. Dans de rares cas, un thrombus néoplasique dans la circulation coronaire peut provoquer un infarctus aigu du myocarde par l'invasion, ou de strangulation des artères coronaires par un épanchement péricardique massif. En cas de localisation intra-ventriculaire de la masse néoplasique, une obstruction pourrait endommager la fonction de la valve tricuspide ou mitrale (avec une présentation clinique ressemblant à celle d'une tamponnade) ou diffuser des embolies néoplasiques à la circulation artérielle dans les poumons après rupture. De plus, l'organisation du thrombus néoplasique à l'intérieur de l'atrium droit ou ventricule peut faciliter la dispersion des cellules cancéreuses métastatiques à des sites à distance (2).

Les métastases cardiaques du côté droit sont plus fréquentes que le côté gauche, comme le justifie le débit droit inférieur et la pression systolique qui favorisent l'ancrage des cellules néoplasiques. Inversement, l'invasion des valves cardiaques est rare en raison des mouvements et le manque de vascularisation (2). Les localisations intra-cavitaires droites sont favorisées par une basse pression, un flux sanguin ralenti et une moindre force contractile, ce qui explique la rareté des implantations au niveau du cœur gauche et de l'appareil valvulaire.

Sur les 3 observations rapportées, seul un patient avait l'atteinte du côté droit de cœur et les 2 patients avaient une atteinte gauche.

La présentation clinique d'une métastase cardiaque est le plus souvent silencieuse. La symptomatologie dépend de l'étendue et de la localisation des métastases. En cas d'implantation péricardique, on peut observer un épanchement

séreux ou hématique. En cas d'implantation myocardique, on observera plutôt des troubles du rythme ou des troubles de conduction (21).

Vu que la dissémination est souvent généralisée, le tableau clinique reste dans la majorité des cas silencieux, d'autant plus que la grande majorité des métastases cardiaques sont de petite taille. Ce qui explique pourquoi le diagnostic de l'atteinte cardiaque est plus observé en post mortem.

Il n'y a pas de forte corrélation entre le degré de l'atteinte cardiaque et les manifestations cliniques. Il n'est pas rare que les résultats d'autopsie révèlent une atteinte cardiaque plus étendue que les signes cliniques suggérés.

En concordance avec la littérature, nos 3 patients n'avaient pas une symptomatologie alarmante, et la découverte était presque fortuite, vu que la présence de certains signes comme la fatigue, ou la dyspnée étaient surtout mis sur le compte de la maladie néoplasique généralisée surtout avec l'atteinte pulmonaire

Les métastases cardiaques sont exceptionnellement trouvées au moment où le cancer est diagnostiqué. (11, 22-25). Généralement, elles ne peuvent pas devenir cliniquement apparentes que plusieurs années après le diagnostic du cancer, voire jamais comme c'est le cas pour les sarcomes (26-30). Les symptômes tels que la dyspnée ou la tachypnée, les souffles systoliques, l'œdème périphérique, l'épanchement pleural ou péricardique, ou une ascite, peuvent cependant être le résultat d'anémie paranéoplasique, d'une hypo-protéinémie, ou de métastases pulmonaires.

Des manifestations emboliques peuvent être vues. L'embolie est tumoral ou fibrinocruorique. Dans ce dernier cas, le thrombus peut se constituer au contact d'une tumeur à développement intra-cavitaire ou être la conséquence d'une dysfonction myocardique secondaire à un envahissement intra-mural ou plus rarement péricardique. L'examen anatomopathologique des thrombus périphériques

s'avère particulièrement important dans les embolies révélateurs de tumeurs cardiaques. Les formes avec embolies multiples peuvent mimer des vascularites systémiques ou une endocardite infectieuse, notamment quand des signes généraux sont associés.

Les tumeurs des cavités droites peuvent être la source d'embolies pulmonaires difficiles à distinguer de celles dues à des thromboses veineuses profondes.

Le diagnostic de métastases cardiaques n'est pas habituellement guidé par des signes cliniques spécifiques ou des résultats de laboratoire. L'invasion intra-ventriculaire peut être responsable d'un souffle systolique et / ou diastolique, bruit de galop, d'une insuffisance cardiaque congestive, un frottement péricardique et un assourdissement des bruits cardiaques en cas d'épanchement péricardique (31). L'électrocardiogramme peut révéler des troubles de la conduction auriculaire ou arythmie ventriculaire ou anomalies du segment ST à cause de l'épanchement péricardique. La silhouette cardiaque élargie et un épanchement pleural sont des signes fréquents sur la radio du thorax. Le gold standard pour le diagnostic est l'échocardiographie bidimensionnelle, montrant souvent un épaissement péricardique ou un épanchement, des anomalies de la mobilité de la paroi du myocarde et des masses intra-ventriculaires (31). Et vu que l'échographie est un examen est confortable, non invasive et peu coûteux pour le patient, elle est appropriée pour le suivi des épanchements péricardiques. En cas de grandes métastases du myocarde, les anomalies de mouvement de la paroi peuvent être révélées par ultrasons. Les lésions intra-cavitaires peuvent également être détectées avec une grande sensibilité.

L'échographie trans-œsophagienne est supérieure à l'échographie trans-thoracique pour le diagnostic des lésions péri et para -cardiaque. Malgré qu'elle soit plus invasive, elle permet une meilleure visualisation des structures para-cardiaques

comme l'aorte et les veines pulmonaires. Le cathétérisme cardiaque a été la première méthode diagnostique utilisée. Il est d'un emploi limité compte tenu de son caractère invasif et du risque de migration embolique iatrogène. Sa sensibilité reste faible, méconnaissant respectivement 10 et 33 % des cas sur des séries de 71 tumeurs cardiaques. Depuis la généralisation de l'échographie, son principal intérêt réside dans la mise en évidence préopératoire de lésions coronariennes susceptibles de modifier le geste chirurgical. L'échographie bidimensionnelle a considérablement simplifié la mise en évidence des tumeurs cardiaques y compris les métastases. Elle détecte des tumeurs plus petites, donc plus facilement accessibles à la chirurgie (32).

L'analyse des caractéristiques de la structure tissulaire des tumeurs cardiaques repose sur la tomodensitométrie mais surtout sur l'imagerie par résonance magnétique.

Elles contribuent notamment à la détermination de l'emplacement exact, la composition des lésions, la précision en préopératoire des rapports de la tumeur avec les structures adjacentes afin d'optimiser le geste chirurgical (33). Si aucune anomalie ne permet de différencier formellement les tumeurs cardiaques bénignes et malignes, la nécrose intra-tumorale et l'envahissement péricardique ou vasculaire de contiguïté plaident pour une origine néoplasique (34). La nécrose tumorale est plus souvent notée dans les angiosarcomes, bien qu'elle soit possible dans les autres sarcomes (35). Les calcifications sont typiques des ostéosarcomes mais sont à la limite de la visibilité dans les stades précoces où l'ostéosarcome peut être confondu avec un myxome en raison de sa localisation dans l'oreillette gauche (35). Le léiomyosarcome se développe essentiellement à partir des fibres musculaires lisses des veines et des artères, ce qui rend compte de l'envahissement vasculaire associé (35).

Chez nos patients, l'échocardiographie bidimensionnelle avait permis de poser le diagnostic et l'IRM et le scanner ont permis également de montrer l'atteinte cardiaque, préciser les dimensions et les rapports avoisinants.

L'utilisation croissante de la tomographie par émission de positons (TEP), appuyée par scanner, devrait augmenter encore le nombre de cas diagnostiqués (36).

Pour la confirmation du diagnostic, seule l'histologie permet d'affirmer le diagnostic de métastases cardiaque et orienter vers le primitif quand il n'est pas encore connu. Dans les cas où une tumeur maligne a été réséquée de nombreuses années avant la détection d'une masse cardiaque, une thoracotomie exploratrice et une biopsie peuvent être nécessaires pour confirmer le diagnostic de métastase cardiaque.

La thoracotomie permet des prélèvements de qualité satisfaisante mais a l'inconvénient de sa lourdeur de mise en œuvre et de la nécessité d'une circulation extracorporelle dans les localisations intra-cavitaires pures. Et vu que généralement les métastases cardiaques surviennent chez des patients poly-métastatiques chez qui le traitement est purement palliatif, le recours à ce genre de techniques invasives ne s'avère pas nécessaire sauf en cas de métastase unique avec possibilité de prise en charge curative. Les biopsies sous médiastinoscopie sont plus facilement réalisables.

Les biopsies à l'aiguille sont possibles lorsque l'atteinte péricardique associée s'y prête de par son importance et sa topographie. Les biopsies endocardiques par voie percutanée, plus facilement accessibles dans les lésions des cavités droites, ont une morbidité réduite pour des prélèvements de plus petite taille et sont en général mises en œuvre en première intention. Utilisées par des équipes entraînées, les biopsies trans-pariétales et endo-myocardiques permettent d'obtenir des

échantillons tissulaires satisfaisants pour déterminer le type histologique et le grade de la tumeur surtout pour les sarcomes, au prix d'une morbidité et d'une mortalité moins importante que lors d'une thoracotomie, notamment chez les patients à haut risque anesthésique (37).

Chez notre 2^{ème} patiente, une exérèse de la masse cardiaque a été faite vu l'inconfort clinique, et elle avait permis de confirmer la nature métastatique de la lésion.

Le diagnostic différentiel d'une masse intracardiaque comprend un thrombus, des végétations ou des lésions non-néoplasiques, tel que le kyste péricardique, le tératome, l'hypertrophie lipomateuse du septum inter-auriculaire, le fibro-élastome papillaire et le granulome sarcoïde. Il est à noter que les métastases du myocarde et du péricarde doivent toujours être prises en considération chez les patients présentant un infarctus du myocarde et un épanchement péricardique. En outre, la contribution des complications cardiaques iatrogène n'est pas négligeable, comme l'épanchement péricardique radio-induit, la péricardite compressive et la fibrose du myocarde ou des valves ou la cardiomyopathie chimio-induite (anthracyclines). La thrombocytopénie, la neutropénie et la corticothérapie peuvent aussi conduire à des lésions menaçantes comme une hémorragie cardiaque, un abcès et une infiltration adipeuse menaçante (38).

Le tableau ci-dessous les principales caractéristiques prédictives du caractère bénin ou malin d'une tumeur cardiaque.

Tableau 1 : Principaux éléments prédictifs du caractère bénin ou malin d'une tumeur cardiaque (39).

	Tumeur bénigne	Tumeur maligne
Sexe	Féminin	Masculin
Signes cliniques	Signes généraux absents Signes emboliques	Signes généraux présents
Topographie	Cœur gauche	Cœur droit Atteinte de plusieurs cavités
Aspect iconographique	Tumeur pédiculée Tumeur mobile	Tumeur sessile ou intramyocardique Tumeur immobile Nécrose tumorale Calcifications (ostéosarcome) Envahissement péricardique ou vasculaire de contiguïté

Le traitement des tumeurs myocardiques secondaires, qui surviennent en règle générale dans un tableau poly-métastatique, reste palliatif. Dans la majorité des cas, les métastases cardiaques surviennent chez des patients atteints de cancers à des stades avancés. A ce stade de la maladie, les patients ont déjà subi un traitement chirurgical pour la tumeur d'origine, ou une radio-ou chimiothérapie.

Pour d'exceptionnelles localisations cardiaques secondaires isolées qui sont responsables d'une obstruction intra-cavitaire et dont la tumeur primitive est très peu évolutive, une résection palliative à titre hémodynamique peut être envisagée (40). Dans cette situation, la mortalité péri-opératoire élevée, chiffrée à 40 % sur 10 patients, est le reflet des co-morbidités associées qui résultent à la fois de la diffusion métastatique et des traitements antérieurs (41). Cette étude distingue bien la chirurgie des métastases cardiaques de la résection des extensions

intracardiaques des cancers dont les résultats sont meilleurs (survie moyenne de 17 mois) et la mortalité péri-opératoire moindre (10 %) (41). La prise en charge thérapeutique des épanchements péricardiques symptomatiques associés à la composante tumorale myocardique est une situation clinique plus fréquente. La radiothérapie et la chimiothérapie peuvent être utiles car elles permettent parfois une diminution du volume de l'épanchement péricardique (42). Le drainage percutané des tamponnades permet de contrôler respectivement de manière immédiate et à long terme 95 et 50 % des péricardites malignes, une fenêtrage péricardique étant rarement réalisée chez ces patients poly-métastatiques (42). En cas d'échec, le drain peut être laissé en place autorisant l'emploi intra-péricardique d'antimitotiques dont les plus employés sont la bléomycine, le cisplatine et les dérivés des tétracyclines mais leur l'injection expose à des risques de trouble du rythme, de douleur thoracique et de fibrose (42).

Souvent, même si la résection complète échoue, et la mortalité post-opératoire est élevée [89, 90]. L'embolisation de la branche coronaire peut être une alternative pour la circonscription de la masse intracardiaque [91]. Par ailleurs, les tumeurs envahissant l'oreillette droite par voie endocavitaire, cependant, ont pu être retiré chirurgicalement avec succès dans un grand nombre de cas [44-47, 49, 52, 53, 55, 56, 89].

Le bloc auriculo-ventriculaire complet liée à la métastase peut être géré par implantation de pacemaker [75]. Ce bloc auriculo-ventriculaire induit par la tumeur, peut parfois par la radiothérapie [10]. Habituellement, l'infiltration cardiaque dans la leucémie et le lymphome répondent bien à la radiothérapie et la chimiothérapie.

L'épanchement péricardique malin peut être diminuée par radiothérapie locale ou chimiothérapie systémique [10, 69, 71]. La tamponnade, cependant, nécessite une péricardiocentèse percutanée dès que possible [68-71].

Le taux de succès immédiat est élevé (> 95%) et les complications sont rares et peuvent inclure la perforation d'une artère coronaire ou les myocarde, des troubles du rythme ou un pneumothorax [92]. Près de la moitié des épanchements peut être définitivement contrôlée par cette approche [92].

En cas d'épanchement péricardique non contrôlé par péricardiocentèse, une pericardiostomie par ballon percutanée peut être considérée [110, 111]. Actuellement les procédures plus invasives, comme le drainage chirurgical ou thoracotomie avec péricardectomie, chez ces patients à un stade très avancé de la maladie sont rarement effectuées. Cependant, l'amélioration des symptômes n'est pas rapidement observée vu les effets cardio-pulmonaires secondaires. La radiothérapie peut entraîner une fibrose du poumon ou du myocarde, et celle-ci peut être associée à une perturbation du système de conduction. Également la radiothérapie s'accompagne souvent d'une péricardite. Les agents chimio-thérapeutiques peuvent induire une insuffisance myocardique.

Chez nos patients, vu le caractère poly-métastatique de la maladie déjà lors du diagnostic des métastases cardiaques, la prise en charge reste globalement palliative visant surtout la préservation d'une bonne qualité de vie et pallier les symptômes.

Chez une seule patiente une chirurgie avait été entreprise vu l'accentuation de l'inconfort cardiorespiratoire due à l'étendue de la masse cardiaque. Cette chirurgie avait permis de confirmer le caractère métastatique de la lésion et également éradiquer l'origine d'inconfort clinique. Une radiothérapie postopératoire avait été indiquée pour consolider le bénéfice de la chirurgie et réduire le risque de récurrence.

Ce travail reflète le pronostic très réservé de l'atteinte cardiaque dans le cadre de la dissémination métastatique et illustre l'intérêt d'évoquer le diagnostic de

métastases cardiaques, malgré leur rareté, en cas de présence de signes cardiorespiratoire ou lors de découverte de lésion cardiaque à l'imagerie d'évaluation des cancers et particulièrement des sarcomes des tissus mous.

CONCLUSION

Les métastases cardiaques sont très rares et dotées d'un pronostic très pauvre vu qu'elles surviennent habituellement chez des patients avec maladie multi-métastatique et vu le risque de défaillance cardiaque mettant en jeu le pronostic vital. Le diagnostic est souvent difficile et retardé en raison du caractère paucisymptomatiques et trompeur de la présentation clinique. L'échocardiographie est l'examen standard pour le diagnostic. Plus d'informations et de précision sont obtenues par le scanner et surtout l'IRM cardiaque. Une prise en charge multidisciplinaire incluant oncologue médical, cardiologue, anatomopathologiste, chirurgien et radiothérapeute, est obligatoire pour un traitement optimal. La chirurgie quand est elle est possible suivie de radiothérapie semble être une bonne option thérapeutique.

RÉFÉRENCES

- (1) Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996; 77: 107.
- (2) Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med* 1995; 333: 1610–1617.
- (3) Burke A, Virmani R. Tumors of the Cardiovascular System, Atlas of Tumor Pathology, 3rd Series, Fascicle 16. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology 1996.
- (4) Hallahan DE, Vogelzang NJ, Borow KM, Bostwick DG, Simon MA. Cardiac metastases from soft-tissue sarcomas. *J Clin Oncol* 1986;4:1662–9.
- (5) Lam KY, Dickens P, Chan ACL. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med* 1993; 117: 1027–1031.
- (6) MacGee W. Metastatic and invasive tumours involving the heart in a geriatric population: A necropsy study. *Virchows Arch A Pathol Anat Histol* 1991; 419: 183–189.
- (7) Scott RW, Garvin CF. Tumors of the heart and pericardium. *Am Heart J* 1939; 17: 431–436.
- (8) Prichard RW. Tumors of the heart. Review of the subject and report of one hundred and fifty cases. *Arch Pathol* 1951; 51: 98–128.
- (9) Bisel HF, Wróblewski F, LaDue JS. Incidence and clinical manifestations of cardiac metastases. *JAMA* 1953; 153: 712–715.
- (10) Young JM, Goldman IR. Tumor metastasis to the heart. *Circulation* 1954; 9: 220–229.
- (11) Davies MJ. Tumours of the heart and pericardium. In Pommerance A, Davies MJ (eds): *The Pathology of the Heart*. Oxford: Blackwell Scientific Publications 1975: 413–439.

- (12) Wohlgemuth B, Engelstädter A. Beitrag zur Häufigkeit und Diagnostik von Herzmetastasen im Sektionsgut. Zentralbl Allg Pathol 1977; 121: 409–416.
- (13) Lockwood WB, Broghamer WL. The changing prevalence of secondary cardiac neoplasms as related to cancer therapy. Cancer 1980; 45: 2659–2662.
- (14) Fiala W, Schneider J. Herzmetastasen maligner Tumoren. Eine Autopsie-Studie. Schweiz med Wochenschr 1982; 112: 1497–1501.
- (15) Smith C. Tumors of the heart. Arch Pathol Lab Med 1986; 110: 371–374.
- (16) Lam KY, Dickens P, Chan ACL. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12485 consecutive autopsies. Arch Pathol Lab Med 1993; 117: 1027–1031.
- (17) Heath D. Pathology of cardiac tumors. Am J Cardiol 1968; 21: 315–327.
- (18) McDonnell PJ, Mann RB, Bulkley BH. Involvement of the heart by malignant lymphoma: A clinicopathologic study. Cancer 1982; 49: 944–951
- (19) Aburto J, Bruckner BA, Blackmon SH, Beyer EA, Reardon MJ: Renal carcinoma, metastatic to the left ventricle. Texas Heart Inst J 2009, 36(1):48-49
- (20) Bussani R, De-Giorgio F, Abbate A, Silvestri F. Cardiac metastases. J Clin Pathol. 2007;60(1):27-34.
- (21) Glancy DL, Roberts WC.— The heart in malignant melanoma: a study of 70 autopsy cases. *Am J Cardiol*, 1968, 21, 555-571.
- (22) Hepp A, Larbig D, Bader H. Left atrial metastasis of chorion carcinoma, presenting as mitral stenosis. Br Heart J 1977; 39: 1154–1156.
- (23) Johnson MH, Soulen RL. Echocardiography of cardiac metastases. AJR Am J Roentgenol 1983; 141: 677–681.
- (24) Johnston IDA, Popple AW. Right ventricular outflow tract obstruction secondary to small intestinal lymphoma. Br Heart J 1980; 43: 593–596.

- (25) Aggarwal P, Sharma SK. Cardiac tamponade as the initial presentation of malignancy. *Int J Cardiol* 1989; 22: 157–159.
- (26) Boland TW, Winga ER, Kalfayan B. Chondrosarcoma. A case report with left atrial involvement and systemic embolization. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74: 268–272
- (27) Godwin JD, Axel L, Adams JR et al. Computed tomography: A new method for diagnosing tumor of the heart. *Circulation* 1981; 63: 448–451
- (28) Hanley PC, Shub C, Seward JB, Wold LE. Intracavitary cardiac melanoma diagnosed by endomyocardial left ventricular biopsy. *Chest* 1983; 84: 195–198
- (29) Ravikumar TS, Topulos GP, Anderson RW, Grage TB. Surgical resection for isolated cardiac metastases. *Arch Surg* 1983; 118: 117–120
- (30) Waller BF, Gottdiener JS, Virmani R, Roberts WC. The 'charcoal heart'. Melanoma to the cor. *Chest* 1980; 77: 671–676
- (31) Reynen K, Kockeritz U, Strasser RH. Metastases to the heart. *Ann Oncol.* 2004;15(3):375-381.
- (32) Endo A, Ohtahara A, Kinugawa T, Mori M, Fujimoto Y, Yoshida, *et al.* Characteristics of 161 patients with cardiac tumors diagnosed during 1993 and 1994 in Japan. *Am J Cardiol* 1997 ; 79 : 1708-11.
- (33) Hoey ET, Mankad K, Puppala S, Gopalan D, Sivananthan MU. MRI and CT appearances of cardiac tumours in adults. *Clin Radiol.* 2009;64(12):1214-1230.
- (34) Araoz P, Eklund H, Welsch T, Breen J. CT and MR imaging of primary cardiac malignancies. *Radiographics* 1999 ; 19 : 1421-34
- (35) Siripornpitak S, Higgins C. MRI of primary malignant cardiovascular tumors. *J Comput Assist Tomogr* 1997; 21: 462-6.

- (36) Johnson TR, Becker CR, Wintersperger BJ, Herzog P, Lenhard MS, Reiser MF. Images in cardiovascular medicine. Detection of cardiac metastasis by positron-emission tomography-computed tomography. *Circulation* 2005;112(4):e61-62
- (37) Basso C, Valente M, Poletti A, Casarotto D, Thiene G. Surgical pathology of primary cardiac tumors. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997 ; 12 : 730-8.
- (38) K. Reynen, U. Köckeritz & R. H. Strasser. Metastases to the heart *Annals of Oncology* 15: 375–381, 2004
- (39) P. debourdeau, J. gligorov, L. teixeira, M. aletti, C. zammit. Tumeurs cardiaques malignes. *Bull Cancer* 2004 ; 91: S136-46
- (40) Farooki ZQ, Green EW, Arciniegas E. Echocardiographic pattern of right atrial tumour motion. *Br Heart J* 1976; 38: 580–583.
- (41) Seibert KA, Rettenmier CW, Waller BF et al. Osteogenic sarcoma metastatic to the heart. *Am J Med* 1982; 73: 136–141.
- (42) Rote AR, Flint LD, Ellis FH. Intracaval recurrence of pheochromocytoma extending into right atrium. Surgical management using extracorporeal circulation. *N Engl J Med* 1977; 296: 1269–1271.