

CARDIOMYOSARCOME

UNE CAUSE RARE DE DYSPNEE

PLAN

- ▶ I) Le Tableau Clinique
 - a. La première consultation
 - b. Le suivi
 - c. Le diagnostique étiologique
 - d. Le traitement

- ▶ II) La Littérature
 - a. Aspects épidémiologiques
 - b. Aspects cliniques
 - c. Aspects thérapeutiques

I) Le Tableau Clinique

La première consultation

- ▶ Mme X, 66 ans, consulte en juillet 2009 pour une **dyspnée** évoluant depuis 15 jours

- ▶ Ses antécédents :
 - HTA
 - Obésité morbide (IMC = 36)
 - DNID
 - Dyslipidémie
 - Chirurgie orthopédique

▶ Examen Clinique :

- Hémodynamique stable
- AEG
- BDC irréguliers, pas de frottement péricardique
- Pas de signes d'IVD

▶ ECG :

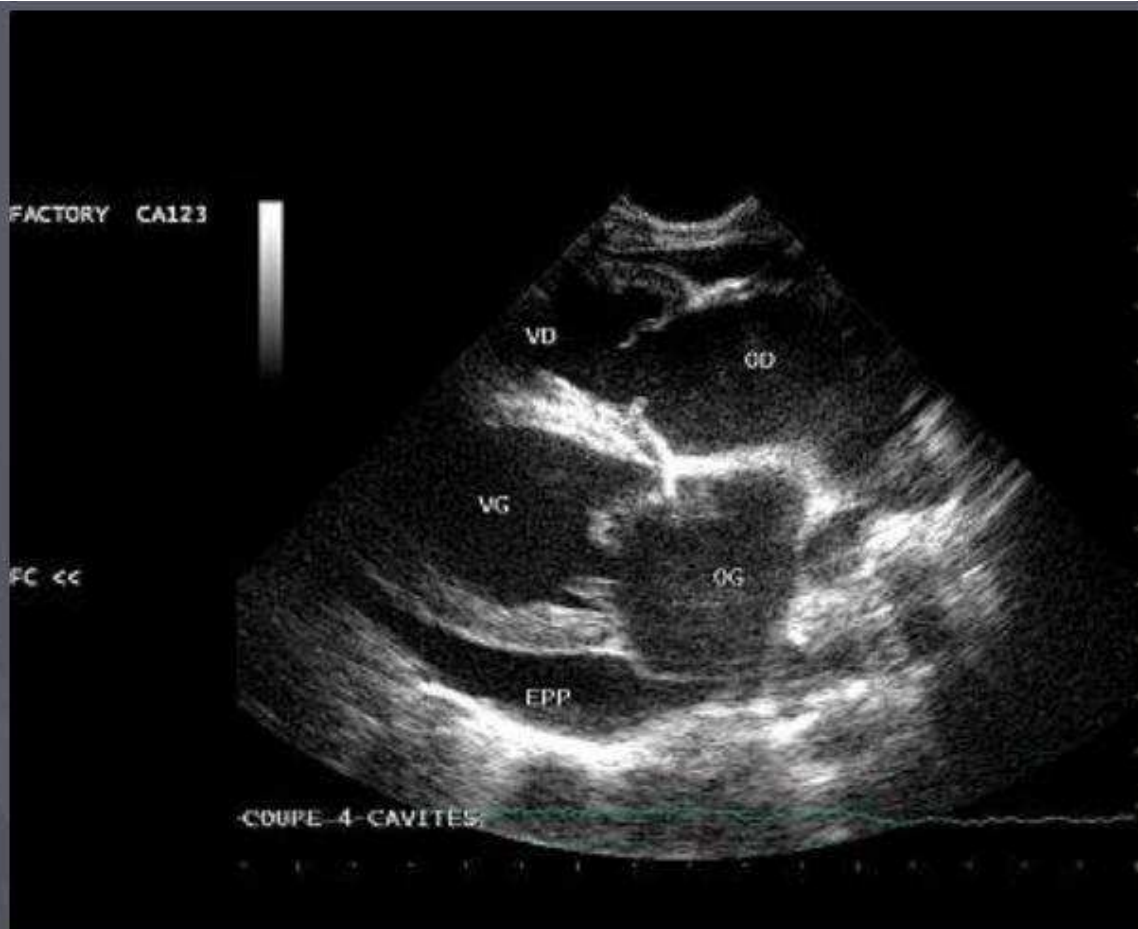
- ACFA à 126/min

▶ Biologie :

- Syndrome inflammatoire
- Hypoxie

▶ Echographie cardiaque :

- Epanchement péricardique circonférentiel de 2 cm de diamètre, prédominant en regard du VG
- Pas de signes compressifs.



► La prise en charge

- AINS + colchicine à dose anti-inflammatoire
- Réduction de la FA
- Bilan étiologique
 - Sérologies : Négative
 - Bilan d'auto-immunité : Négatif
 - Marqueurs tumoraux : CA125 +++ CA19,9 et ACE +
 - Imagerie : TDM → épanchement pleuro-péricardique, hépatomégalie homogène

Le suivi

► Scanner Thoracique:

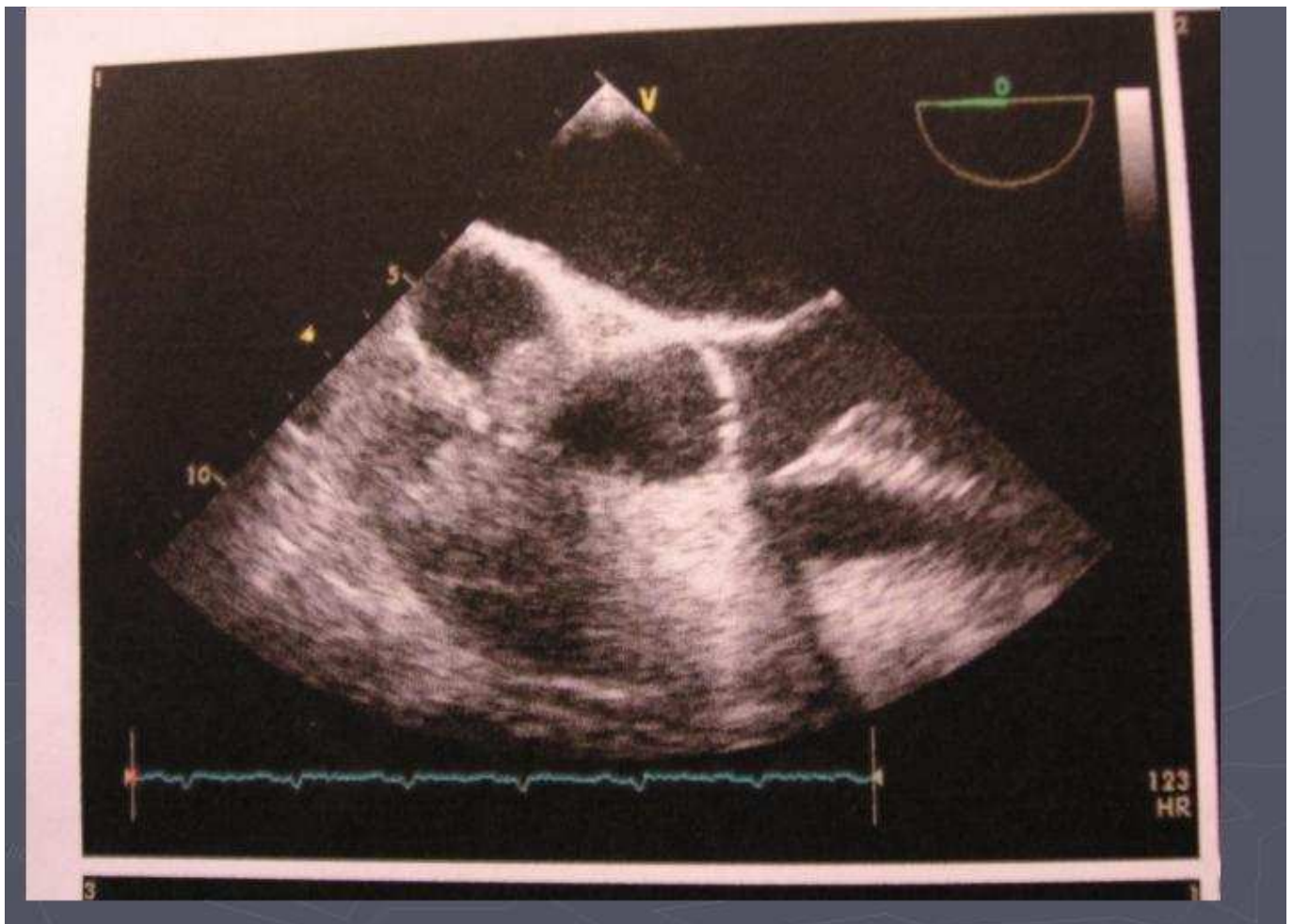
- Réalisé 2 mois après l'épisode de péricardite
- Retrouve une lésion bourgeonnante intra-auriculaire droite atypique
- Peut faire évoquer un myxome de l'oreillette droite



Le bilan étiologique

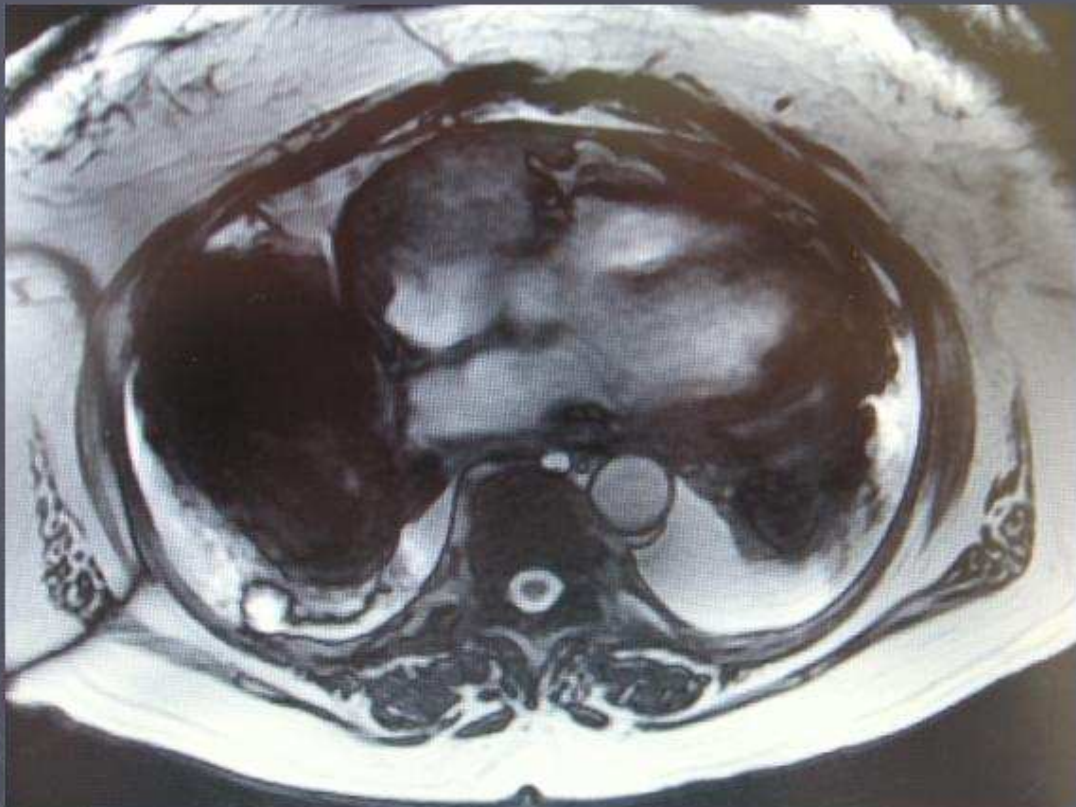
▶ ETO :

- Image tumorale suspecte dans le VD
- OD libre
- OG et VG normaux



► IRM cardiaque :

- Masse centrée sur la paroi libre de l'OD
- Envahissement du péricarde en regard, de la paroi libre du VD et la paroi latérale du VG
- Localisation secondaire? Sarcome cardiaque?

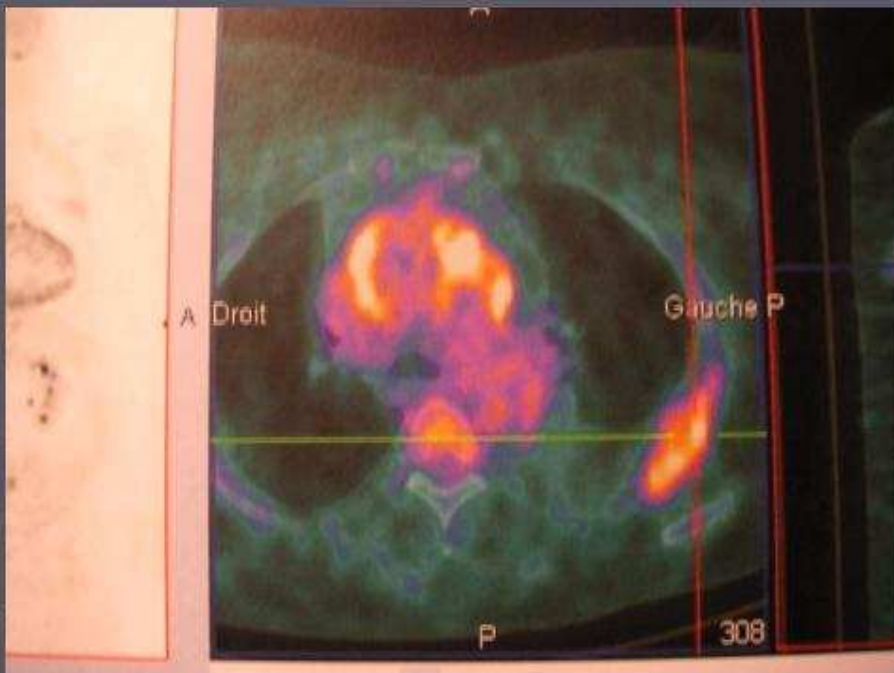
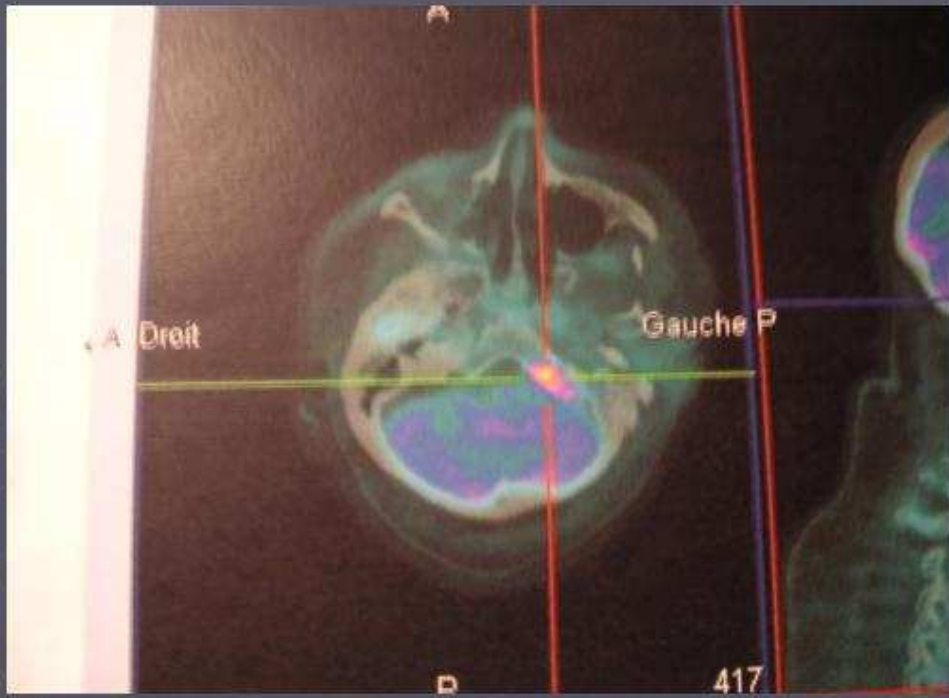


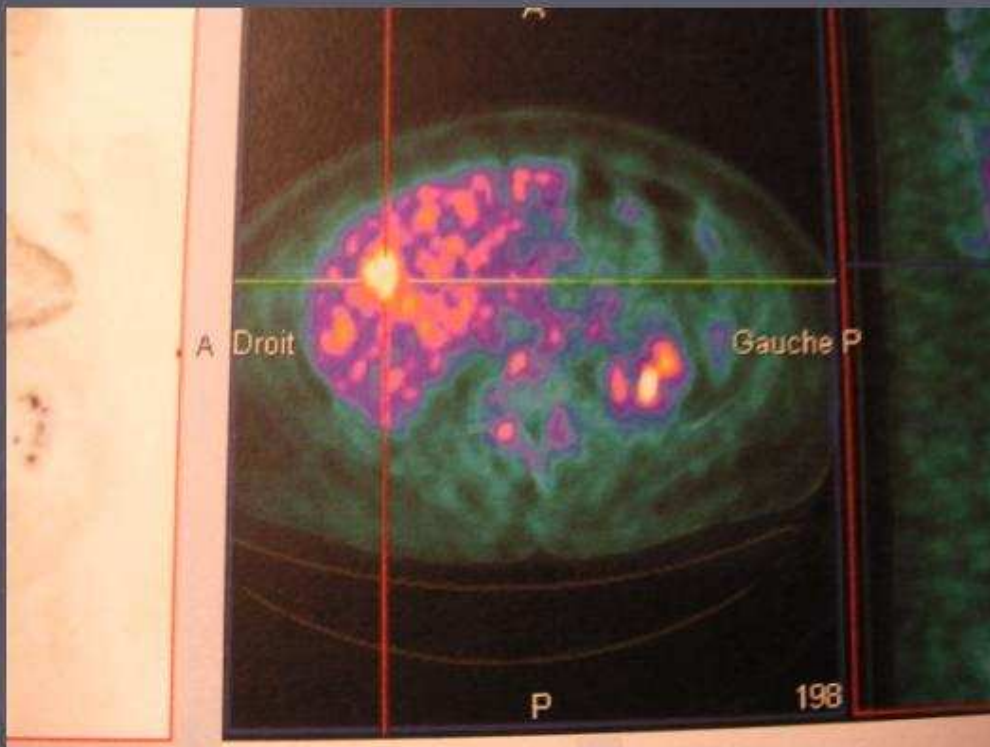
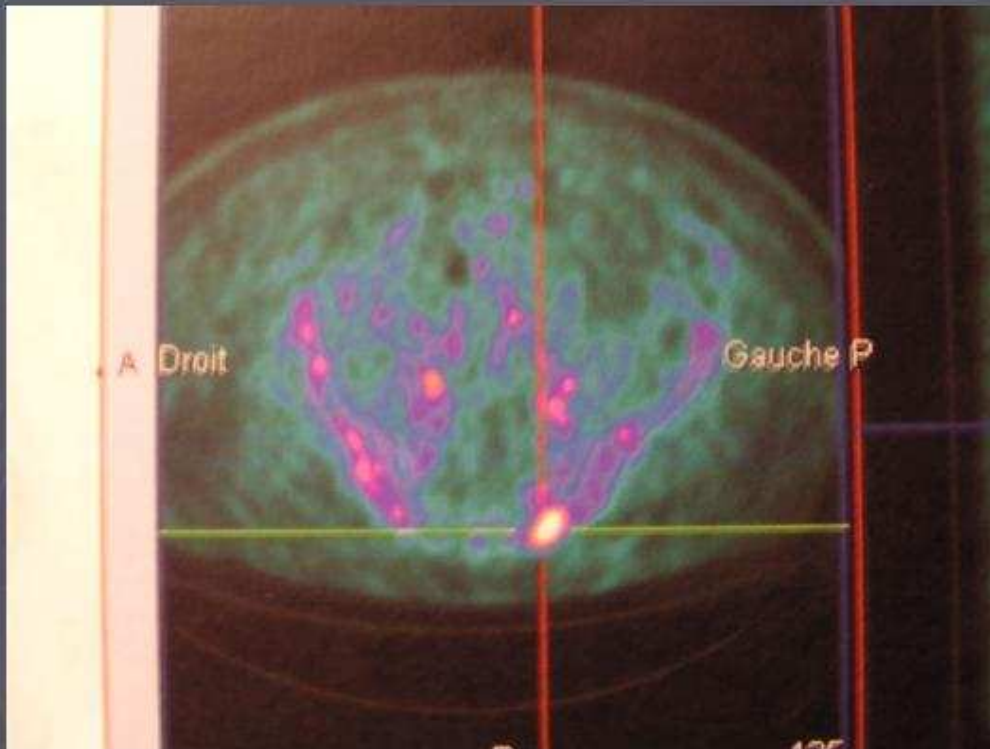


▶ Le Pet Scan :

▪ Hyperfixation

- ▶ de l'arc postérieur de la 6^e cote gauche
- ▶ Base du crane gauche
- ▶ Aileron sacré gauche
- ▶ Cotyle droit
- ▶ Lésions hépatiques





- ▶ TDM abdomino-pelvien :
 - Multiples lésions hépatiques arrondies
 - Localisation secondaire probable

- ▶ Ponction scanno-guidée :
 - Anatomopathologie en faveur d'un ANGIOSARCOME de haut grade

Le traitement

- ▶ Réunion de concertation pluridisciplinaire :
 - → Chimiothérapie envisagée

- ▶ Mise en place d'une chambre implantable

► Les Complications :

- Dyspnée aigue post pose de CIP
- Arrêt cardio-respiratoire
- Manœuvre de réanimation inefficace
- Décès
- Probable embolie pulmonaire massive par migration embolique tumorale

II) La Littérature

Aspects Epidémiologiques

► Tumeurs primaires

- 0,002 à 0,3 % de prévalence
- **Bénignes = 75 %**
 - Myxome : 50 % → Cœur gauche ++ (OG > OD > VD > VG)
 - Lipome : 20 % → VG, OG, SIA
 - Fibro-élastome papillaire : 10 %
- **Malignes = 25 %** (les sarcomes)
 - **Angiosarcome** : 35 % → Cœur droit ++ (**OD** > OG > VD > VG)
 - Rhabdomyosarcome : 5%
 - Lymphome primaire cardiaque
 - ...

► Tumeur secondaires : 40 fois plus fréquentes que les tumeurs primaires.

- Lymphome : LMNH
- Mélanome : néoplasie avec la plus grande propension métastatique cardiaque (55%)
- Thymome : rare.

► Diagnostics différentiels :

- Thrombus, masse iatrogène, tuberculose, anévrisme du SIA, kystes...

Aspects Cliniques

- ▶ Circonstance de découverte :
 - Fortuite par ETT
 - Souffle cardiaque (IT et RM)
 - Insuffisance cardiaque
 - Phénomène embolique
 - Epanchement péricardique et tamponnade
 - Syndrome paranéoplasique
 - Mort subite

- ▶ Sarcome = prédilection pour le cœur droit
 - IC droite
 - épanchement péricardique

Aspects thérapeutiques

- ▶ Chimiothérapie pour les sarcomes
- ▶ Chirurgie pour les myxomes

L'examen de référence :

- l'ETT / ETO
- l'IRM cardiaque en pleine progression