



CARDIOLOGIE

Conférences scientifiques^{MD}

COMPTE RENDU DES CONFÉRENCES
SCIENTIFIQUES DE LA DIVISION DE
CARDIOLOGIE, HÔPITAL ST. MICHAEL,
UNIVERSITÉ DE TORONTO

Les tumeurs cardiaques primaires

Par HANI AMAD, M.D., FRCPC, et HOWARD LEONG-POI, M.D., FRCPC

Les tumeurs cardiaques primaires sont extrêmement rares. Dans la plupart des séries autopsiques, leur incidence est d'environ 0,1 % et elles sont bien moins fréquentes que les tumeurs secondaires métastasantes au cœur qui sont 20 fois plus fréquentes. Les trois-quarts des tumeurs cardiaques primaires sont bénignes et la majorité des tumeurs bénignes sont des myxomes. Elles sont diagnostiquées par diverses modalités d'imagerie cardiaque, telles que l'échocardiographie, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et la tomодensitométrie (TDM). Dans ce numéro de *Cardiologie – Conférences scientifiques*, nous examinons le diagnostic et le tableau clinique de certaines des tumeurs cardiaques primaires les plus fréquentes dans la pratique clinique ainsi que les options thérapeutiques disponibles.

La prévalence des tumeurs cardiaques est reconnue depuis des siècles. En fait, on rapporte que Realdus Columbus a reconnu l'existence des tumeurs cardiaques en 1562 av. J.C¹. Cependant, Albers est crédité en fournissant la première description authentique d'une tumeur cardiaque en 1835. La première ablation chirurgicale réussie d'un néoplasme cardiaque a été réalisée en 1936 et la première ablation chirurgicale réussie d'une tumeur avec circulation extra-corporelle a été réalisée par Clarence Crafoord en 1954¹. Les tumeurs cardiaques primaires sont généralement identifiées accidentellement chez les patients asymptomatiques ou chez les patients symptomatiques présentant une insuffisance cardiaque, une arythmie, un phénomène embolique et/ou des symptômes constitutionnels.

Tableau clinique

Insuffisance cardiaque : Les tumeurs cardiaques peuvent causer des signes et des symptômes d'insuffisance cardiaque congestive rétrograde ou une insuffisance cardiaque antérograde à bas débit ou les deux. Les tumeurs cardiaques intracavitaires peuvent causer une obstruction du remplissage ventriculaire ou de la voie de chasse, ainsi qu'une régurgitation valvulaire pouvant entraîner finalement une insuffisance cardiaque congestive ou une altération du débit cardiaque².

Phénomène embolique : L'embolisation des fragments tumoraux peut être un événement clinique fréquent et dramatique et est souvent la manifestation clinique initiale et unique d'une tumeur cardiaque. Un accident embolique chez un sujet jeune sans signe de maladie cérébro-vasculaire, en particulier en présence d'un rythme sinusal, devrait faire soupçonner une source cardiaque d'embolie telle qu'une tumeur intra-cardiaque ou une endocardite infectieuse. Les tumeurs du cœur droit peuvent entraîner des embolies pulmonaires, alors que les tumeurs du cœur gauche embolisent la circulation systémique et entraînent potentiellement un accident vasculaire cérébral, un infarctus viscéral, une ischémie périphérique des membres et des anévrismes vasculaires périphériques².

Arythmies : Les tumeurs cardiaques, en particulier celles entraînant une atteinte intramurale, peuvent causer des troubles de la conduction ou du rythme. Les tumeurs auriculaires, telles que les myxomes et les sarcomes, peuvent produire une grande variété de tachycardies supraventriculaires, incluant la fibrillation auriculaire, le flutter auriculaire et la tachycardie auriculaire ectopique. Les tumeurs situées dans la région du nœud auriculo-ventriculaire – généralement des angiomes et des mésothéliomes – peuvent produire des troubles de la conduction auriculo-ventriculaire, incluant un bloc cardiaque complet et une asystole. Les tumeurs situées dans les

Division de cardiologie

Beth L. Abramson, MD
Abdul Al-Hesayen, MD
Luigi Casella, MD
Thierry Charron, MD
Asim Cheema, MD
Robert J. Chisholm, MD
Chi-Ming Chow, MD
Paul Dorian, MD
David H. Fitchett, MD (rédacteur-adjoint)
Michael R. Freeman, MD
Shaun Goodman, MD
Anthony F. Graham, MD
Robert J. Howard, MD
Stuart Hutchison, MD
Victoria Korley, MD
Michael Kutryk, MD
Anatoly Langer, MD
Howard Leong-Poi, MD
Iqwal Mangat, MD
Gordon W. Moe, MD (rédacteur)
Juan C. Monge, MD (rédacteur-adjoint)
Thomas Parker, MD (chef)
Arnold Pinter, MD
Trevor I. Robinson, MD
Duncan J. Stewart, MD
Bradley H. Strauss, MD

Hôpital St. Michael

30 Bond St.,
Suite 7049, Queen Wing
Toronto, Ont. M5B 1W8
Télécopieur : (416) 864-5941

Les opinions exprimées dans cette publication ne reflètent pas nécessairement celles de la Division de Cardiologie, Hôpital St. Michael, l'Université de Toronto, du commanditaire de la subvention à l'éducation ou de l'éditeur, mais sont celles de l'auteur qui se fonde sur la documentation scientifique existante. On a demandé à l'auteur de révéler tout conflit d'intérêt potentiel concernant le contenu de cette publication. La publication de *Cardiologie – Conférences scientifiques* est rendue possible grâce à une subvention à l'éducation sans restrictions.



Leading with Innovation
Serving with Compassion

ST. MICHAEL'S HOSPITAL

A teaching hospital affiliated with the University of Toronto



Terrence Donnelly Heart Centre

UNIVERSITY
OF TORONTO



Tableau 1 : Incidence relative des tumeurs cardiaques primaires bénignes³			
Tumeurs bénignes	% du groupe		
	Adultes	Enfants	Jeunes enfants
Myxome	52	17	0
Fibroélastome papillaire	16	0	0
Lipome	16	0	0
Rhabdomyome	1	42	62
Fibrome	3	18	17
Tératome	1	12	12
Hémangiome	6	5	4
Autres	5	4	4

ventricules, telles que les fibromes, peuvent causer des contractions ventriculaires prématurées, une tachycardie ventriculaire, une fibrillation ventriculaire et enfin, la mort cardiaque subite².

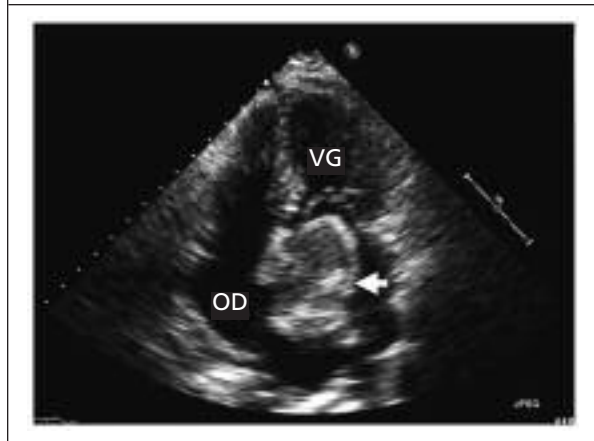
Tumeurs cardiaques bénignes

Myxomes

Les myxomes cardiaques représentent environ 50 % de toutes les tumeurs cardiaques bénignes dans la plupart des séries cliniques d'adultes (tableau 1)³. La tumeur se développe probablement d'ilots sous-endocardiques de cellules mésenchymateuses primitives qui peuvent se différencier en plusieurs types cellulaires, incluant les cellules endothéliales et lipidiques². Dans des séries de cas, l'âge moyen au moment de la présentation est de 50 ans et deux tiers des patients sont des femmes. Environ 75 % des myxomes se forment dans l'oreillette gauche, où le site de fixation est généralement dans la région de la fosse ovale². Les myxomes sont occasionnellement situés dans la paroi auriculaire gauche postérieure, mais ils devraient faire soupçonner une atteinte maligne. Environ 15 à 20 % des myxomes surviennent dans l'oreillette droite⁴ et environ 2 % dans l'un ou l'autre des ventricules. Plus de 90 % sont solitaires, bien que l'on ait également rapporté plusieurs myxomes dans une oreillette et des myxomes dans les oreillettes et les ventricules. La taille moyenne de ces tumeurs est de 5 à 6 cm de diamètre (gamme de 1 à 15 cm)².

Caractéristiques cliniques : Les myxomes peuvent entraîner une ou plusieurs des composantes de la triade de l'obstruction intracardiaque, de l'embolisation systémique et des symptômes constitutionnels^{5,6}. Environ 70 % des myxomes ont été associés à des symptômes cardiaques, principalement l'insuffisance cardiaque et la syncope. On pense que la nature pédiculée du myxome ainsi que sa localisation dans l'oreillette gauche entraînent son prolapsus dans le ventricule gauche durant la diastole, obstruant potentiellement le flux de remplissage mitral, ou entravent la fermeture valvulaire, entraînant la régurgitation mitrale.

Figure 1 : Grand myxome (flèche) dans l'oreillette gauche, fixé au septum interauriculaire avec prolapsus par l'anneau mitral durant la diastole.



VG = ventricule gauche, OD = oreillette droite

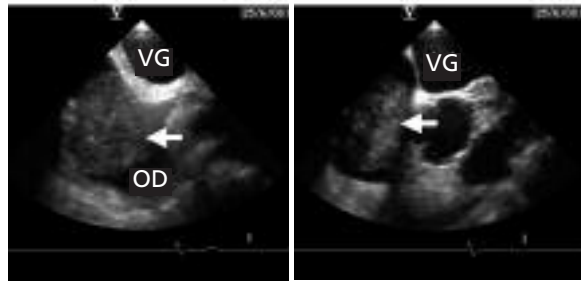
De plus, le contact répété du myxome et de la valve mitrale peut causer des lésions valvulaires permanentes. On notera également que par opposition à la pathologie anatomique de la valve mitrale, la mobilité des myxomes peut potentiellement entraîner des symptômes paroxystiques d'essoufflement ou une syncope dépendant de la position du corps^{5,6}.

Des événements emboliques surviennent chez environ 30 % des patients. Parmi ces patients, les deux tiers présentent des emboles cérébraux causant une ischémie cérébrale transitoire, des accidents vasculaires cérébraux ou des convulsions, et la moitié présente des emboles périphériques des membres. Comparativement aux tumeurs rondes et d'apparence lisse, la probabilité d'embolisation est plus de deux fois plus élevée pour les tumeurs polypoïdes, friables et villeuses².

Enfin, les symptômes constitutionnels qui sont uniques au myxome peuvent se manifester chez 40 à 90 % des patients. Les symptômes incluent les myalgies, les arthralgies, les éruptions, la fièvre, la perte de poids et la fatigue. On a émis l'hypothèse que ces symptômes constitutionnels sont dus à la synthèse constitutive de la tumeur et à la sécrétion d'interleukine (IL)-6, une cytokine que induit une réponse de phase aiguë^{2,5,6}.

L'examen physique d'un myxome du cœur gauche peut révéler une congestion pulmonaire, ainsi que des souffles mitraux systoliques et diastoliques. Un B1 de forte intensité peut également se produire et peut être lié à l'initiation tardive de la fermeture de la valve mitrale due à une pression auriculaire gauche accrue ou à un prolapsus de la tumeur par l'orifice de la valve mitrale. Dans certains cas, on peut identifier un bruit cardiaque diastolique précoce (env. 100 msec après le B2), appelé « bruit protodiastolique ("tumour plop") »². On pense qu'il est produit lorsque la tumeur touche l'endocarde ou lorsque son

Figure 2 : Grande masse observée (flèches) dans l'OD à l'échocardiogramme transoesophagien, confirmée comme étant un myxome de l'oreille droite lors de la chirurgie.



VG = ventricule gauche, OD = oreillette droite

mouvement est stoppé soudainement, entraînant une tension sur la tige de la tumeur. L'examen physique d'un myxome du cœur droit peut révéler une pression accrue de la veine jugulaire avec une onde a pointue et une descente rapide de l'onde y, un œdème périphérique, une hépatomégalie et une ascite. On peut également entendre un souffle holosystolique, dû à la régurgitation tricuspéidienne avec variation respiratoire. Enfin, les examens de laboratoire chez un patient atteint d'un myxome peuvent révéler une vitesse de sédimentation élevée, une anémie, une leucocytose, une thrombocytopénie ou une thrombocytose et une hypergammaglobulinémie^{2,5,6}.

Diagnostic : Bien que les myxomes puissent se manifester par plusieurs signes à la radiographie thoracique ordinaire qui peuvent constituer le premier indice de leur présence (p. ex. agrandissement de la chambre cardiaque ou signe d'hypertension veineuse pulmonaire), on a rapporté que jusqu'à un tiers des radiographies thoraciques ordinaires sont totalement normales. L'échocardiographie transthoracique (ETT) est devenue le test de dépistage de choix pour les tumeurs cardiaques en général et pour les myxomes en particulier⁷. L'avantage de l'ETT est qu'elle offre une imagerie à haute résolution spatiale et temporelle en temps réel et peut donc fournir des informations sur la taille, la fixation et la mobilité de la tumeur. Les observations échocardiographiques classiques incluent une masse mobile maléable fixée à la paroi interauriculaire dans la région de la fosse ovale (figure 1). Bien que cette fixation se fasse généralement par une tige, on a rapporté une fixation sur un site plus large ainsi que des sites atypiques tels que la paroi auriculaire postérieure ou les ventricules. L'échocardiographie transoesophagienne (ETO) continue de jouer un rôle important dans la délimitation du site de fixation et l'exclusion de l'existence de plusieurs tumeurs (figure 2). Récemment, la TDM et l'IRM ont acquis une plus grande applicabilité dans le diagnostic des tumeurs cardiaques. Elles permettent une meilleure caractérisation des tissus mous ainsi qu'une évaluation des structures avoisinantes et donc, du degré d'extension et d'envahisse-

ment de la tumeur, en particulier des structures extra-cardiaques^{8,9}.

Pathologie : Macroscopiquement, les myxomes peuvent être gélatineux, lisses et ronds, ou irréguliers et friables. Ils présentent des zones de calcification, d'hémorragie et de nécrose. Le diagnostic est établi par l'observation de cordons, d'anneaux ou de florules de cellules (appelées cellules lipidiques) incluses dans un stroma myxoïde².

Traitement : L'ablation chirurgicale est l'unique modalité thérapeutique. L'approche classique pour un myxome auriculaire gauche typique est par l'oreillette droite et à travers la cloison interauriculaire au niveau de la fosse ovale. Lorsque cela est techniquement faisable, on tente d'exciser une section pleine épaisseur du tissu auriculaire entourant la tumeur afin d'empêcher que du tissu résiduel cause une récurrence². La mortalité opératoire est d'environ 1 %, selon la présence ou non de comorbidités. On rapporte que 1 à 5 % des myxomes récidivent⁵.

Fibroélastome papillaire

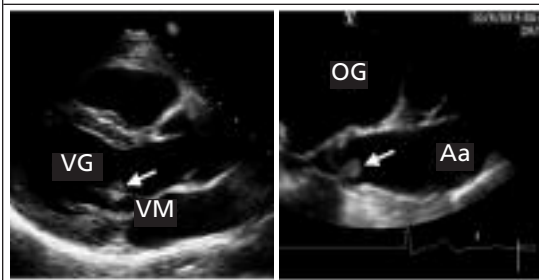
Les fibroélastomes papillaires, les tumeurs les plus fréquentes des valvules cardiaques, sont essentiellement des papillomes bénins de l'endocarde. Leur fréquence estimée est de 0,0017 % à 0,33 % dans les séries autopsiques¹⁰. L'âge moyen lors de la détection est de 60 ans, sans préférence pour un sexe plutôt qu'un autre. Leur diamètre médian est d'environ 8 mm, le plus grand rapporté étant de 40 mm². Les fibroélastomes papillaires se développent principalement sur la surface des valves cardiaques, mais ils peuvent également se développer sur les muscles papillaires, les cordons tendineux et dans les oreillettes. Ils se trouvent généralement en amont des valves et ne causent habituellement pas de dysfonction valvulaire.

Caractéristiques cliniques : Bien que de nombreux fibroélastomes papillaires soient cliniquement non significatifs, ils ont la capacité d'emboliser des structures vitales. En fait, ils peuvent imiter l'endocardite infectieuse avec une association d'événements emboliques et une masse valvulaire. Les tumeurs sur la valve aortique peuvent obstruer partiellement l'orifice artériel coronarien et entraîner une ischémie myocardique et un infarctus du myocarde¹¹.

Diagnostic : L'échocardiographie est la modalité diagnostique de choix¹², étant donné que ces tumeurs peuvent être très petites et fixées à des feuillets valvulaires extrêmement mobiles qui limitent l'imagerie par TDM ou IRM. L'ETT a une sensibilité de 62 %. Ce taux augmente à environ 90 % lorsque les tumeurs < 2 mm sont exclues. La résolution plus élevée de l'ETO lui confère une plus grande sensibilité pour la détection des tumeurs (figure 3).

Pathologie : Macroscopiquement, les fibroélastomes papillaires ont une apparence caractéristique similaire à celle de la fronde, ressemblant à une anémone de mer². Ces tumeurs sont généralement solitaires. Toutes les valves cardiaques peuvent être touchées, mais à divers degrés. La

Figure 3 : Masses mobiles fixées par des tiges (flèches) sur la VM (gauche) à l'ETT, et à la valve aortique (droite) à l'ETT, concordant avec des fibroélastomes papillaires.



OG = oreillette gauche, VG = ventricule gauche, VM = valve mitrale, Aa = aorte ascendente

valve aortique est le plus souvent touchée (29 %), suivie de la valve mitrale (25 %), de la valve tricuspide (17 %) et finalement des valves pulmonaires (13 %).

Traitement : Étant donné que l'on a rapporté que le risque d'événements emboliques est aussi élevé que 25 % pendant une période de 3 ans, la résection complète de cette tumeur est généralement recommandée, en particulier pour les plus grandes tumeurs du cœur gauche. Plus de 90 % d'entre elles peuvent être réséquées au moyen d'une approche conservatrice conservant les valves. Aucune récidive n'a été rapportée dans la littérature médicale.

Tumeurs cardiaques malignes

Sarcome

Environ un quart de toutes les tumeurs cardiaques présentent des caractéristiques histologiques malignes et ont un comportement invasif et métastatique. Presque toutes (95 %) sont des sarcomes (tableau 2), ce qui place ces tumeurs au second rang après les myxomes pour ce qui est de la fréquence globale^{2,13}. Cependant, les sarcomes cardiaques primaires demeurent exceptionnellement rares. Ils peuvent survenir à tout âge, mais se développent le plus souvent entre la trentaine et la cinquantaine. Les sarcomes sont issus du mésenchyme et présentent donc une grande variété de types morphologiques, incluant l'angiosarcome (37 %), le rhabdomyosarcome (10 %), l'ostéosarcome (3 %-9 %) et les types indifférenciés (24 %)¹³.

Caractéristiques cliniques : Les observations cardiaques sont déterminées principalement par la localisation de la tumeur et par le degré d'obstruction intracavitaire. De nombreux patients présentent une dyspnée progressive inexplicée et des signes d'insuffisance cardiaque, en particulier du côté droit du cœur. Les tumeurs peuvent obstruer le flux sanguin et entraver la fonction des valves du cœur. L'invasion locale peut causer des arythmies et un épanchement

Tableau 2 : Incidence relative des tumeurs cardiaques primaires malignes³

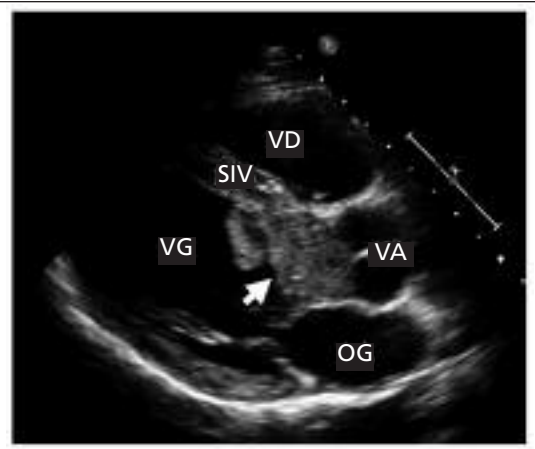
Tumeurs malignes	% du groupe		
	Adultes	Enfants	Jeunes enfants
Angiosarcome	28	6	0
Rhabdomyosarcome	11	41	50
Fibrosarcome	8	18	17
Histiocytome fibreux malin	6	6	0
Ostéosarcome	7	0	0
Léiomyosarcome	5	0	17
Myxosarcome	3	6	0
Autres sarcomes	14	12	0
Sarcome indifférencié	12	12	17
Lymphome	6	0	0

péricardique avec tamponnade. En fait, 29 % des patients présentent un épanchement lorsqu'ils consultent. Des fragments de tumeurs peuvent également s'emboliser. Les patients peuvent éprouver une douleur thoracique, de la fièvre, un malaise et ils peuvent perdre du poids¹³.

Les angiosarcomes – le sarcome le plus fréquent – ont une prédilection pour l'oreillette droite. Par opposition à la plupart des autres sarcomes cardiaques, dans lesquels la distribution selon le sexe est égale, le rapport homme-femme est de 3:1 parmi les patients atteints d'angiosarcomes. Ces tumeurs sont intracavitaires et polypoïdes, ou diffuses et infiltrantes, un revêtement en couches du péricarde survenant dans ces dernières formes. Des métastases se développent chez 47 à 89 % des patients, principalement dans les poumons, mais également dans le cerveau, les os et le côlon. Étant donné que ces tumeurs se développent principalement dans l'oreillette droite, elles sont souvent diagnostiquées tardivement et peuvent ne pas faire l'objet d'une résection complète et elles sont donc associées à un pronostic médiocre.

Diagnostic : L'ETT est un outil de dépistage initial moyennement efficace (figure 4). Cependant, l'ETT peut fournir des informations additionnelles importantes quant à la nature maligne de la lésion en montrant une invasion intramyocardique et en présence de masses dans l'oreillette droite, une invasion de la veine cave. La TDM et l'IRM offrent une caractérisation supérieure des tissus mous et permettent de déterminer l'étendue de l'infiltration de la tumeur, en particulier aux structures extravasculaires. Cependant, on notera qu'il n'existe pas de signes pathognomoniques à l'examen d'imagerie, étant donné que la plupart des sarcomes montrent une intensité de signal hétérogène

Figure 4 : Grande masse (flèche) remplissant la voie de chasse du VG, fixée au septum interventriculaire (SIV) et infiltrant celui-ci. La pathologie lors de la résection chirurgicale a confirmé le diagnostic de sarcome mal différencié.



OG = oreillette gauche, VG = ventricule gauche, VA = valve aortique, VD = ventricule droit

en raison de zones focales d'hémorragie et de nécrose. Le diagnostic n'est souvent pas confirmé avant que l'on obtienne chirurgicalement des échantillons pathologiques.

Traitement : Les sarcomes prolifèrent rapidement et ont une évolution rapide vers une issue fatale. La mort est due à l'infiltration étendue du myocarde, à l'obstruction du flux sanguin dans le cœur ou à des métastases à distance. La durée moyenne de survie pour la plupart des sarcomes est de 9 à 11 mois. L'excision chirurgicale complète devrait être envisagée pour obtenir un contrôle local et un soulagement des symptômes. Malheureusement, dans la plupart des cas, cela n'est pas possible en raison du diagnostic tardif. Dans ces cas, on peut tenter d'effectuer une résection incomplète, une chimiothérapie adjuvante au moyen de régimes à base d'anthracycline et/ou une radiothérapie^{2,13}.

Résultats thérapeutiques pour les tumeurs cardiaques primaires

Centofanti et coll.¹⁶ ont effectué une analyse rétrospective de 91 patients qui ont subi une évaluation et un traitement chirurgical de tumeurs cardiaques primaires entre 1908 et 1997. Dans leur cohorte, 91 % souffraient de myxomes, 3,2 % souffraient de tumeurs bénignes qui n'étaient pas des myxomes et environ 5 % souffraient de sarcomes. Pour les patients souffrant de myxomes, on a enregistré 3 décès hospitaliers (3,6 %). La morbidité précoce incluait les arythmies auriculaires chez 31 patients (37 %), un bloc auriculoventriculaire chez 3 patients

(3,6 %) et un épanchement péricardique chez 1 patient. Le taux de mortalité tardive était de 6,5 % (5/80). On a noté une récurrence du myxome lors d'un suivi de 7 ± 5 ans. Cinq patients atteints de sarcome ont été opérés, tous ayant survécu à l'intervention. Chez 3 de ces patients, une réintervention a été nécessaire en raison de la récurrence de la tumeur. Malheureusement, tous les patients sont décédés dans un délai de 3 ans après la première intervention (moyenne de 13 ± 14 mois).

L'étude de Centofanti démontre que les chances de survie sont excellentes chez les patients atteints de myxome sans récurrences après un long suivi. En revanche, les chances de survie sont extrêmement faibles chez les patients souffrant de tumeurs malignes. D'après les constatations faites dans leur analyse rétrospective, ils ont conclu que la résection chirurgicale demeure le traitement de choix. Elle est curative dans les cas de tumeur bénigne et elle peut prolonger la vie dans les cas de tumeur maligne. Des études randomisées portant sur la résection chirurgicale de tumeurs cardiaques primaires n'ont pas été effectuées et le traitement est donc principalement fondé sur le consensus et l'opinion d'experts. Étant donné le pronostic médiocre associé aux tumeurs cardiaques primaires malignes, même en cas de résection chirurgicale, une amélioration des traitements adjuvants ou alternatifs est de toute évidence nécessaire.

Chimiothérapie adjuvante

Llombart-Cussac et coll.¹⁷ ont examiné le rôle de la chimiothérapie adjuvante pour les sarcomes cardiaques primaires. Ils ont rapporté leur expérience avec 15 patients chez qui le diagnostic était positif et qui ont été traités pendant la période allant de 1979 à 1995. Leurs patients ont reçu un régime à base de doxorubicine 6 semaines après la résection optimale de leur sarcome. Au moment où ils ont publié leurs conclusions, 13 patients avaient eu une récurrence. Dans l'ensemble, 12 des patients sont décédés, la survie médiane globale étant de 12 mois. Le taux de survie à 2 ans était de 26 %. Les auteurs ont constaté que la survie était significativement plus longue chez les patients dont la tumeur avait été complètement réséquée (22 vs 7 mois, $p = 0,02$) et chez ceux qui ne souffraient pas d'un angiosarcome (18 vs 7 mois, $p = 0,04$). Leur étude n'a donc pas montré que la chimiothérapie offrait un bénéfice.

Autotransplantation

Reardon et coll.¹⁸ ont examiné le rôle de l'autotransplantation dans une analyse rétrospective de 11 patients consécutifs qui ont subi l'intervention entre 1998 et 2006. Cette technique implique l'explantation du cœur, la résection de la tumeur *ex vivo* avec une

reconstruction cardiaque, suivie de la réimplantation du cœur. Parmi les 11 patients, 8 souffraient de tumeurs primaires malignes et chez 3 d'entre eux, la tumeur était bénigne. Les patients atteints de sarcome ont reçu une chimiothérapie adjuvante. Dans leur étude, le taux de mortalité hospitalière était nul et 4 patients ont rapporté être encore en vie lors de la publication de celle-ci. Dans l'ensemble, la survie médiane était de 18,5 mois. Ils ont conclu que l'autotransplantation est une technique faisable pour la résection de tumeurs cardiaques complexes du côté droit du cœur. Et surtout, ils ont conclu que la mortalité opératoire et la survie globale se comparaient favorablement avec la survie rapportée après la résection standard et la transplantation cardiaque orthotopique.

Conclusion

Les tumeurs cardiaques primaires sont extrêmement rares et la plupart sont bénignes. Les myxomes représentent plus de 50 % des tumeurs bénignes et sont associés à un excellent pronostic post-chirurgical. Les sarcomes représentent 90 % des tumeurs malignes, mais ils sont associés à un pronostic extrêmement médiocre malgré leur résection complète, la chimiothérapie ainsi que l'autotransplantation. De nouvelles thérapies sont donc nécessaires pour améliorer la survie des patients chez qui l'on a diagnostiqué cette tumeur agressive.

Références

1. Acierno LJ 1994. The History of Cardiology Textbook.
2. Butany J et al. Cardiac Tumors: Diagnosis and Management. *Lancet Oncology* 2005;6: 219-28.
3. Allard MF, Taylor GP, Wilson JE, McManus BM: Primary cardiac tumors. In: Goldhaber, Braunwald E (eds). *Atlas of Heart Diseases*. Philadelphia, Pennsylvania: Current Medicine 1995:15.1-15.22.
4. Mittle S, Makaryus AN, Boutis L, Hartman A, Rosman D, Kort S. Right-sided Myxomas. *J Am Soc Echocardiogr* 2005;18(6):695.
5. Larsson S, Lepore V, Kennergren C. Atrial myxomas: results of 25 years' experience and review of the literature. *Surgery* 1989;105:695-698.
6. Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma. A series of 112 consecutive cases. *Medicine* 2001; 80:159-172.
7. Meller J, Teichholz LE, Pichard AD, et al. Left ventricular myxoma: echocardiographic diagnosis and review of the literature. *Am J Med* 1977;63:816-823.
8. Bateman TM, Sethna DH, Whiting JS, Chau A, Berman DS, Forrester JS. Comprehensive noninvasive evaluation of left atrial myxomas using cardiac cine-computed tomography. *J Am Coll Cardiol* 1987;9:1180-1183.
9. Boxer RA, LaCorte MA, Singh S, et al. Diagnosis of cardiac tumors in infants by magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol* 1985;56:831-832.
10. Saad RS, Galvis CO, Bshara W, Liddicoat J, Dabbs DJ. Pulmonary valve papillary fibroelastoma. A case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2001;125:933-934.
11. Palazzuoli A, Bruni F, Pasqui A, Puccetti L, Bracco S, Auteri A. Cardiac papillary fibroelastoma: an unusual source of cerebral embolism solved with local fibrinolysis. *Neurol Sci* 2002;22:469-472.

12. Klarich KW, Enriquez-Sarano M, Cura GM, Edwards WD, Tajik AJ, Seward JB. Papillary fibroelastoma: echocardiographic characteristics for diagnosis and pathologic correlation. *J Am Coll Cardiol* 1997;30: 784-790.
13. Shanmugam G. Primary cardiac sarcoma. *Europ J Cardiothor Surg* 2006; 29:925-932.
14. Amonkar G, Deshpande JR. Cardiac angiosarcoma. *Cardiovasc Pathol* 2006;15: 57-58.
15. Kurian KC, Weisshaar D, Parekh H, Berry GJ, Reitz B. Primary cardiac angiosarcoma: Case Report and Review of the Literature. *Cardiovasc Pathol* 2006;15:110-12.
16. Centofanti P, Di Rosa E, Deorsola L, et al. Primary cardiac tumors: early and late results of surgical treatment in 91 patients. *Ann Thorac Surg* 1999; 68:1236-41.
17. Reardon MJ, Malaisrie SC, Walkes JC, et al. Cardiac autotransplantation for primary cardiac tumors. *Ann Thorac Surg* 2006;82:645-50.
18. Lombart-Cussac A, Pivot X, Contesso G, et al. Adjuvant chemotherapy for primary cardiac sarcoma: the igr experience. *Brit J Cancer* 1998;78(12)1624-628.

Réunions scientifiques à venir

11 au 15 mars 2007

23^e Conférence annuelle sur les maladies cardiovasculaires Lake Louise

Fairmont Chateau Lake Louise Hotel,

Lake Louise, Alberta

Renseignements : www.acclakelouise.com

24 au 27 mars 2007

56^e réunion scientifique annuelle de l'American College of Cardiology (ACC.07)

Nouvelle-Orléans, Louisiane

Renseignements : www.acc.org

Le D^r Amad et le D^r Leong-Poi ont indiqué qu'ils n'ont aucune divulgation à faire en association avec cette publication.

Les avis de changement d'adresse et les demandes d'abonnement *Cardiologie – Conférences Scientifiques* doivent être envoyés par la poste à l'adresse B.P. 310, Station H, Montréal (Québec) H3G 2K8 ou par fax au (514) 932-5114 ou par courrier électronique à l'adresse info@snellmedical.com. Veuillez vous référer au bulletin *Cardiologie – Conférences Scientifiques* dans votre correspondance. Les envois non distribuables doivent être envoyés à l'adresse ci-dessus. Poste-publications #40032303

La version française a été révisée par le D^r George Honos, Montréal.

L'élaboration de cette publication a bénéficié d'une subvention à l'éducation de

Novartis Pharma Canada Inc.

© 2006 Division de Cardiologie, Hôpital St. Michael, Université de Toronto, seule responsable du contenu de cette publication. Éditeur : SNELL Communication Médicale Inc. en collaboration avec la Division de Cardiologie, Hôpital St. Michael, Université de Toronto. TM *Cardiologie – Conférences Scientifiques* est une marque déposée de SNELL Communication Médicale Inc. Tous droits réservés. L'administration des traitements décrits ou mentionnés dans *Cardiologie – Conférences Scientifiques* doit toujours être conforme aux renseignements thérapeutiques approuvés au Canada. SNELL Communication Médicale Inc. se consacre à l'avancement de la formation médicale continue de niveau supérieur.