

## Quel est votre diagnostic ?

S Tissier (1), A Codreanu (2), M Nicolas (1), V Laurent (1), E Aliot (2) et D Regent (1)

### Observation

Il s'agit d'une jeune femme de 32 ans, présentant une altération isolée de l'état général, sans antécédent particulier ou élément orientateur clinico-biologique, en dehors d'une radiographie thoracique pathologique (fig. 1).

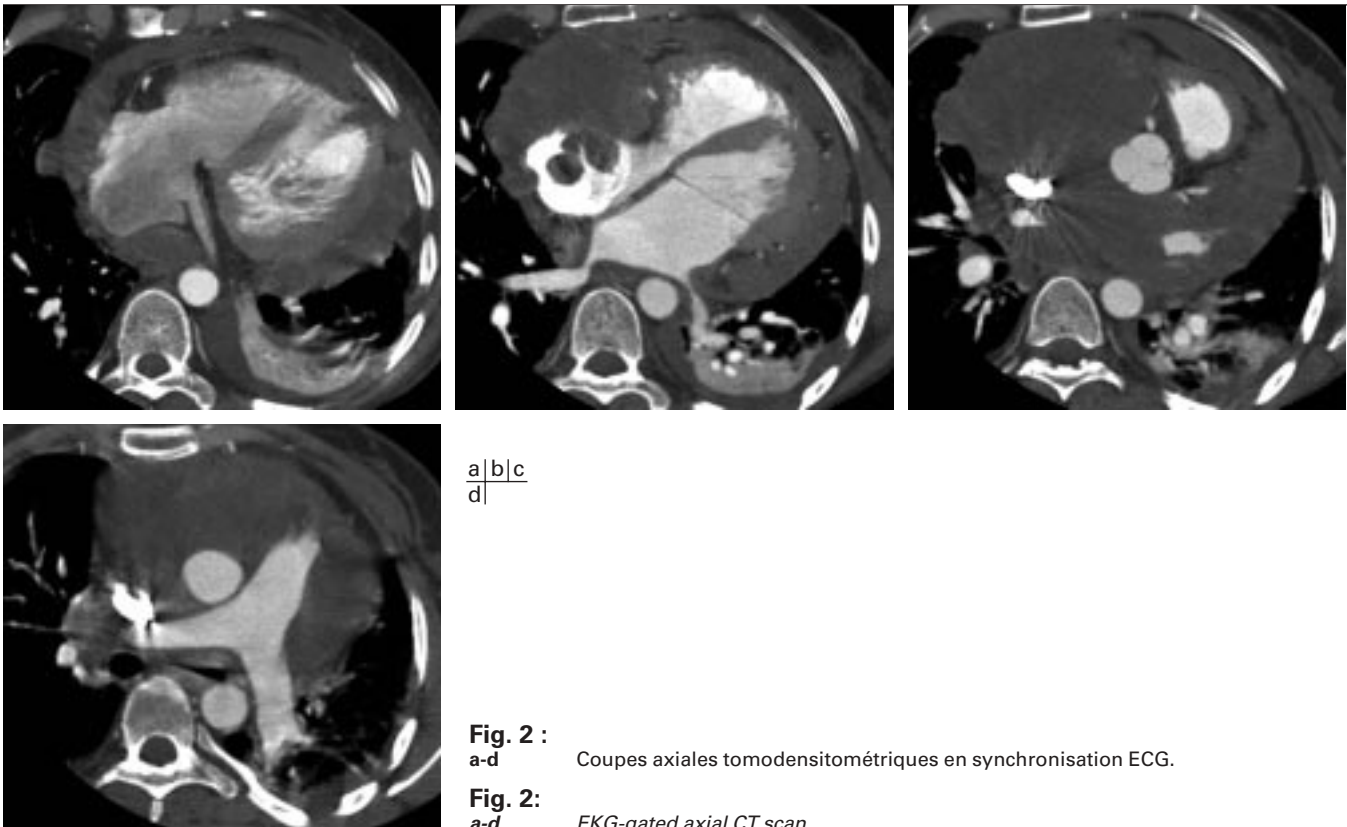
Le scanner diagnostique a été réalisé en synchronisation ECG (fig. 2a-d).

### Quel est votre diagnostic ?



**Fig. 1 :** Radiographie thoracique de face en station verticale.

**Fig. 1:** *Frontal upright chest radiograph.*



**Fig. 2 :**  
a-d Coupes axiales tomodensitométriques en synchronisation ECG.

**Fig. 2:**  
a-d *EKG-gated axial CT scan.*

## Diagnostic

Angiosarcome de l'oreillette droite avec mode de propagation péricardique.

## Commentaires

La radiographie objectivait un élargissement médiastinal prédominant aux étages moyen et inférieur, associé à une cardiomégalie (fig. 1). Le scanner cardiaque en synchronisation ECG était réalisé afin d'orienter le diagnostic étiologique (fig. 2). Celui-ci montrait la présence d'une masse médiastinale infiltrante



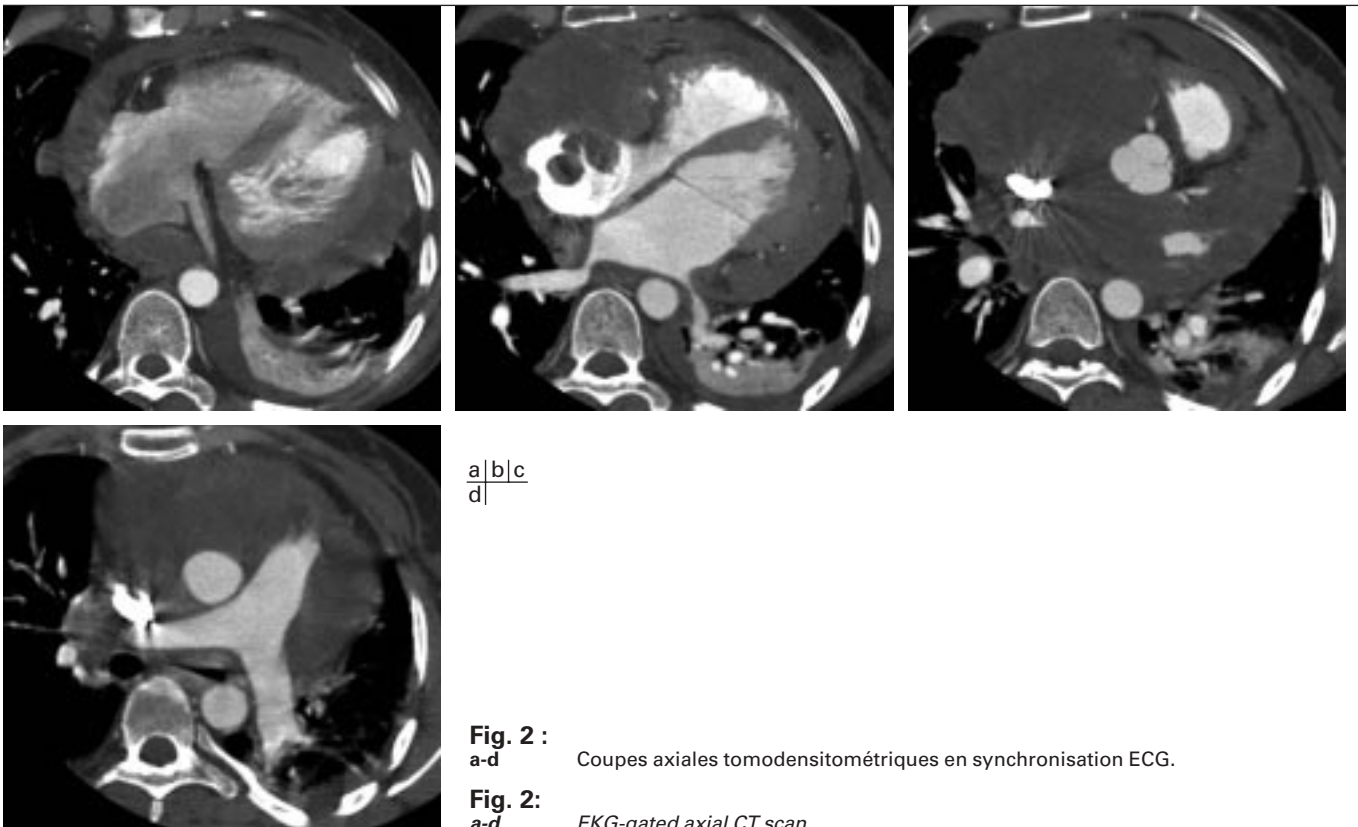
**Fig. 1 :** Radiographie thoracique de face en station verticale.

**Fig. 1:** *Frontal upright chest radiograph.*

hypodense et homogène et dont l'extension spatiale évoquait une origine péricardique (fig. 3) : atteinte péricardique circumférentielle et comblement tissulaire des récessus péricardiques associés à une discrète lame d'épanchement. Les vaisseaux thoraciques principaux subissaient un important effet de masse prédominant sur l'artère pulmonaire gauche qui était laminée (fig. 4). Aucune structure ganglionnaire n'a été mise en évidence aux étages cervicaux ou sous diaphragmatiques. Aucun contingent tissulaire discriminatif n'était mis en évidence (calcifications, tissu graisseux). Les reformations multiplanaires permettaient de dépister une atteinte nodulaire intra-cavitaire atriale droite, faisant alors évoquer une tumeur maligne d'origine cardiaque (fig. 5). Il n'existait aucun envahissement valvulaire tricuspide ou d'obstruction cave. Un point de départ atrial droit associé à un mode de propagation péricardique plaïdait en faveur de deux étiologies principales : l'angiosarcome cardiaque (tumeur maligne primitive cardiaque la plus fréquente) et le lymphome primitif cardiaque (beaucoup plus rare). L'étude anatomopathologique suite à une médiastinobiopsie chirurgicale concluait à un angiosarcome de haut grade. Une chimiothérapie fut alors débutée. Le contrôle évolutif réalisé plusieurs mois après le diagnostic initial, sans synchronisation ECG, ne montrait aucune réduction tumorale.

## Discussion

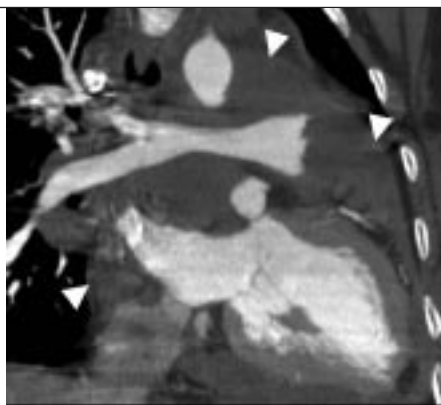
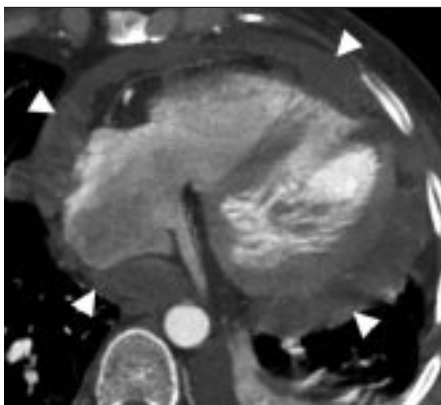
Les tumeurs cardiaques malignes primitives sont rares (0,001-0,28 %) et leur diagnostic clinique difficile. En dehors d'un hémopéricarde ou d'un épanchement péricardique (pouvant être compliqués d'une tamponnade) spontanés ou découverts à l'occasion d'un traumatisme mineur, ces tumeurs sont souvent



a|b|c  
d|

**Fig. 2 :**  
a-d Coupes axiales tomодensitométriques en synchronisation ECG.

**Fig. 2:**  
a-d *EKG-gated axial CT scan.*



a|b

**Fig. 3 :**  
a-b Reformations cardiaques multiplanaires. Mode de propagation péri-cardique (têtes de flèches).

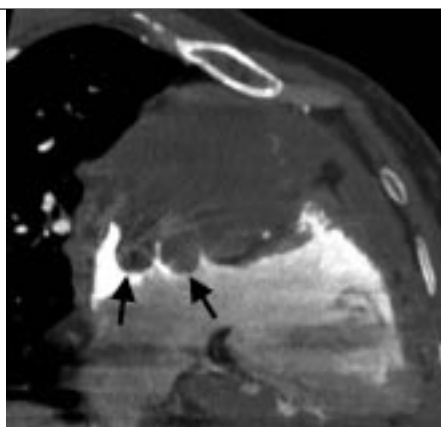
**Fig. 3:**  
a-b *Multiplanar reformatted images of the heart. Pericardial extension*



a|b

**Fig. 4 :**  
a-b Structures vasculaires et cardiaque en rendu volumique. Effet de masse sur les gros vaisseaux médiastinaux notamment sur la bifurcation artérielle pulmonaire et sur l'atrium droit (tête de flèche).

**Fig. 4:**  
a-b *Volume rendering of vascular and cardiac structures. Mass effect with compression of mediastinal vascular compression, including the pulmonary arteries and right atrium (arrowhead).*



a|b

**Fig. 5 :**  
a-b Reformations multiplanaires centrées sur l'atrium droit. Bourgeon tumoral intra-cavitaire atrial droit (flèches).

**Fig. 5:**  
a-b *Multiplanar reformatted images of the right atrium. Intra-cavitary tumoral lesion (arrows) of the right atrium.*

asymptomatiques et évoluent à bas bruit. À l'heure actuelle, les explorations tomodensitométriques multicoupe peuvent permettre un diagnostic fortuit et peut se poser le problème de leur caractérisation (1-2). L'échocardiographie par voie trans-pariétale ou trans-oesophagienne est la modalité d'imagerie réalisée en première intention notamment pour ses informations fonctionnelles. Son intérêt principal réside dans la détection de tumeurs à point de départ valvulaire et dans la recherche de critères de bénignité (tumeurs mobiles, déformabilité au cours du cycle cardiaque, bande d'implantation courte) (3). Cependant elle n'autorise pas l'étude précise de l'infiltration myocardique ou de l'extension extra-cardiaque. L'IRM est l'examen de choix afin d'étudier les anomalies intrinsèques du myocarde, son pouvoir de caractérisation tissulaire et les données fonctionnelles qu'elle peut procurer en font un examen très rentable. Elle per-

met de plus d'apprécier l'extension tumorale aux structures médiastinales adjacentes. L'intérêt de l'exploration scanographique en synchronisation ECG, outre le bilan d'extension ganglionnaire ou métastatique, est d'orienter le diagnostic (4) : bénignité versus malignité, sarcome versus lymphome, type de sarcome). Il convient alors de rechercher des éléments discriminants : cavité ou tissu d'origine, atteinte valvulaire, extension péricardique ou aux autres chambres cardiaques, présence de calcifications ou d'un contingent hémorragique/nécrotique/graisseux, par exemple. Cette modalité souffre encore d'un manque de résolution temporelle, principalement pour l'exploration des lésions à point de départ valvulaire, néanmoins les récentes évolutions du scanner volumique cardiaque en font un examen potentiellement intéressant dans le cadre des lésions tumorales malignes cardiaques : en dehors des lésions infiltratives myocardiques ou



valvulaires de petite taille, le scanner nous semble posséder des performances au moins similaires à l'IRM en terme de diagnostic positif et d'orientation. Il permet en outre, de réaliser au cours du même examen, l'acquisition spécifique cardiaque et le bilan d'extension complet. Les tumeurs sarcomateuses cardiaques constituent le groupe de tumeurs cardiaques malignes le plus fréquent et sont composées de cellules mésoenchymato-endothéliales. Il en existe plusieurs types : angiosarcome, rhabdomyosarcome, histiocytome fibreux malin, sarcome indifférencié, fibrosarcome, liposarcome, léiomyosarcome et ostéosarcome. Parmi eux, l'angiosarcome est la lésion maligne la plus fréquente (37 % des cas), touchant typiquement l'homme de 30 à 50 ans. En dehors de l'insuffisance cardiaque droite ou de la tamponnade, les signes révélateurs sont aspécifiques (fièvre, altération de l'état général).

Deux types morphologiques sont classiquement décrits :

– La masse solitaire irrégulière ou nodulaire intra-cavitaire, habituellement atriale droite appendue à sa paroi libre, épargnant le septum et occasionnant un effet de masse plus ou moins prononcé sur les chambres cardiaques. Ces tumeurs hautement agressives infiltrent les structures adjacentes et le myocarde avec constitution d'adhérences péricardiques. Elles comportent le plus souvent un contingent hémorragique et/ou nécrotique. La prise de contraste est communément hétérogène.

– La seconde forme est une masse infiltrante diffuse se propageant dans le péricarde, prenant la forme d'un épanchement ou d'un épaissement tissulaire péricardique.

Dans les cas d'envahissement péricardique, les cellules malignes sont rarement retrouvées dans le liquide hémorragique, lors de la péricardiocentèse. Le pronostic à long terme est pauvre (survie de 4 à 10 mois) principalement en raison du retard diagnostic : deux études ayant montrées une dissémination métastatique principalement pulmonaire au diagnostic (dans 66 et 89 % des cas). Les différents traitements (chimiothérapie, radiothérapie, résection chirurgicale, transplantation cardiaque) montrent pour le moment des résultats faibles et le taux de survie dans le meilleur des cas (polychimiothérapie) atteint 12 à 30 mois.

Les autres types de sarcomes cardiaques peuvent être éventuellement différenciés sur certaines caractéristiques :

– Le sarcome indifférencié (0 à 24 % des sarcomes cardiaques) touche typiquement l'atrium gauche. Son âge moyen de présentation est de 45 ans. Il prend la forme d'une masse polypoïde de tonalité myocardique intra-cavitaire ou infiltrante avec une forte tendance à envahir les structures valvulaires.

– Le rhabdomyosarcome (4 à 7 %) est la tumeur cardiaque la plus fréquente chez l'enfant. Elle prédomine chez le garçon. Gélatineuse et friable, elle est souvent multiple, sans cavité préférentielle mais à point de départ ou envahissement valvulaire très fréquent et contenant de larges zones de nécrose.

– L'ostéosarcome primitif (3 à 9 %) contient des cellules productrices de tissu osseux (à différenciation ostéoblastique, plus rarement chondroblastique) expliquant la fréquence des calcifications. Ce sont des tumeurs agressives d'origine atriale gauche avec envahissement fréquent du septum interatrial et des veines pulmonaires. En cas de fines calcifications, il est à distinguer du myxome atrial gauche.

– Le léiomyosarcome (8 à 9 %) naît des cellules musculaires lisses soit vasculaires pulmonaires avec invasion du coeur dans un second temps, soit sous-endocardiques. Elle touche un patient légèrement plus jeune que l'angiosarcome et se présente macroscopiquement comme une tumeur sessile de la paroi postérieure de

l'atrium gauche. L'envahissement veineux pulmonaire ou valvulaire mitral est commun.

– Le fibrosarcome (5 %) est une tumeur lobulée et gélatineuse nécrotique de l'atrium gauche. Elle peut évoluer jusqu'à l'obstruction cavitaire complète avec insuffisance cardiaque congestive. Une atteinte péricardique primitive a été décrite présentant des similarités macroscopiques avec le mésothéliome.

– Le liposarcome est la tumeur la plus rare (18 cas décrits dans la littérature). Son origine est variable (atriale, ventriculaire ou péricardique). Il contient des lipoblastes mais peu de graisse macroscopique, contrairement aux lipomes bénins.

La grande majorité des lymphomes cardiaques primitifs (dont le point de départ est cardiaque ou péricardique) sont de type B agressifs. Ils doivent être distingués de la dissémination au cœur d'un lymphome non hodgkinien, situation dont l'incidence est beaucoup plus fréquente. Parmi les facteurs favorisants de lymphome extra-ganglionnaire, l'immunodépression est retrouvée de manière prédominante. La manifestation clinique la plus commune est la dyspnée, mais l'arythmie, le syndrome cave supérieur, la tamponnade, la douleur thoracique ou épigastrique ont également été rapportés. L'analyse de liquide péricardique ou la biopsie directe conduit au diagnostic. Macroscopiquement le lymphome cardiaque primitif apparaît comme des nodules blanchâtres multiples et va toucher le cœur droit et particulièrement l'atrium. Contrairement aux sarcomes, il existe moins de zones nécrotiques, d'atteinte valvulaire ou d'extension aux autres cavités du cœur. L'épanchement péricardique de grand volume, peut n'être que la seule anomalie visible. Outre le thrombus cruorique intra-cavitaire, le principal diagnostic différentiel des masses atriales droites est la crista terminalis (crête terminale) qui correspond à un reliquat embryonnaire situé à la paroi latérale de l'atrium droit, marquant la jonction entre le sinus veineux et la portion musculaire antérieure trabéculée de la cavité atriale. Lorsqu'elle est proéminente, cette bande musculaire peut apparaître volumineuse et intrusive et ainsi poser des problèmes de diagnostic différentiel.

## Conclusion

Malgré leur rareté, l'éventail des tumeurs malignes primitives d'origine cardiaque et leurs critères morphologiques caractéristiques se doivent aujourd'hui, à l'heure de la multiplication des examens spécifiquement cardiaques, d'intégrer l'arsenal diagnostique du radiologue.

## Références

1. Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke AP et al. Primary cardiac and pericardial neoplasms: radiologic-pathologic correlations. *Radiographics* 2000;20:1073-103.
2. Araoz PA, Eklund HE, Welch TJ et al. CT and MR Imaging of Primary Cardiac Malignancies. *Radiographics* 1999;19:1421-34.
3. Araoz PA, Mulvagh SL, Tazelaar HD et al. CT and MR Imaging of Benign Primary Cardiac Neoplasms with Echocardiographic Correlation *Radiographics* 2000;20:1303-19.
4. Laissy JP, Fernandez P, Mousseaux E, Dacker JN, Crochet D. Cardiac tumor. *J Radiol* 2004;85:363-9.