

Métastase cardiaque d'un sarcome des tissus mous : cas clinique et revue de la littérature

Cardiac metastase of a soft tissue sarcoma : a case report and a review of the literature

L. Polastro¹, N. de Saint Aubain², M. Lemort³, F. Delhaye⁴ et A. Awada¹

¹Département d'Oncologie médicale, ²Service d'Anatomopathologie, ³Service d'Imagerie médicale et ⁴Service de Cardiologie, Institut Jules Bordet

RESUME

Les sarcomes des tissus mous constituent des tumeurs rares. Ceux-ci récidivent préférentiellement localement et au niveau pulmonaire.

Nous rapportons le cas d'une patiente de 58 ans suivie pour un chondrosarcome myxoïde extra-osseux traité par chimiothérapie néoadjuvante puis chirurgie d'exérèse. Deux ans et demi après le diagnostic, on met en évidence une masse intra-auriculaire lors d'un CT-scanner du thorax de suivi. La patiente a bénéficié d'une résection chirurgicale de cette masse. L'analyse anatomopathologique a mis en évidence une tumeur compatible avec une métastase de chondrosarcome myxoïde.

Une analyse de la base de données Medline (réalisée via le moteur de recherche PubMed avec les mots clés : " cardiac metastasis " et " extraskelétal myxoid chondrosarcoma " entre 1980 et 2013) nous a permis de retrouver deux autres cas de dissémination cardiaque de chondrosarcome myxoïde extra-osseux. A l'occasion de ce cas, le diagnostic différentiel des masses intracardiaques est revu.

Schématiquement, nous pouvons classer les masses intracardiaques en tumeurs primitives ou secondaires. Ces dernières sont beaucoup plus fréquentes et surviennent le plus souvent dans le contexte d'une néoplasie avancée plurimétastatique.

Dans certains cas bien sélectionnés à risque emboligène ou de choc obstructif et localisation métastatique unique, une chirurgie cardiaque doit être discutée.

Rev Med Brux 2014 ; 35 : 499-503

ABSTRACT

Soft tissue sarcomas represent rare tumors. They recur most often locally and in the lungs.

We report the case of a 58-year woman who was treated for a with chemotherapy and then surgery. About a year after the end of the treatment an intracardiac mass was identified during a follow up chest CT-scan. The patient underwent a surgical resection of that mass found to be myxoid chondrosarcoma metastasis.

Only 2 cases of cardiac dissemination of extraskelétal myxoid chondrosarcoma have been described. The differential diagnosis of intracardiac masses is discussed.

In some carefully selected cases at risks of obstructive shock or embolization and unique metastatic location, cardiac surgery should be considered.

Rev Med Brux 2014 ; 35 : 499-503

Key words : sarcoma, cardiac metastasis, surgery

INTRODUCTION

Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs rares, représentant environ 1 % des cancers de l'adulte, et 12 % des cancers pédiatriques¹. Il s'agit d'un groupe très hétérogène de tumeurs originaires du tissu conjonctif.

Plus de 50 % des sarcomes des tissus mous se développent au niveau des extrémités². Environ la moitié de ces sarcomes apparaissent chez des patients âgés de plus de 60 ans.

Le traitement des sarcomes des tissus mous localisés est le plus souvent chirurgical ; celui-ci est parfois précédé de chimiothérapie ou radiothérapie en cas de tumeur initialement non résecable. La chirurgie est suivie de radiothérapie ou de chimiothérapie en fonction de la présence de facteurs de risque de récidive.

Environ 25 % des sarcomes des tissus mous vont présenter une récurrence métastatique³, le plus fréquemment au niveau pulmonaire (dans 70-80 % des cas), et plus rarement au niveau hépatique, cutané et cérébral. Les métastases cardiaques d'un sarcome des tissus mous sont rares et soulèvent le diagnostic différentiel des masses cardiaques.

Nous rapportons ici une forme rare de sarcome à différenciation incertaine nommée chondrosarcome myxoïde extra-osseux (environ 2,5 % des sarcomes des tissus mous), qui s'est caractérisée par une dissémination métastatique myocardique. A notre connaissance, deux cas de dissémination cardiaque de ce type de sarcome ont été décrits jusqu'à présent.

EXPOSE DE L'HISTOIRE CLINIQUE

Une patiente de 58 ans au seul antécédent d'hypertension artérielle est suivie pour un chondrosarcome myxoïde extra-osseux de la cuisse gauche.

L'histoire de la maladie remonte à 2009 où la patiente note l'apparition de douleurs de la fesse gauche et de la cuisse. La patiente est traitée de manière symptomatique pendant environ 1 an.

En mai 2010, étant donné la majoration de la douleur et surtout l'apparition d'une tuméfaction au niveau de la racine de la cuisse, une mise au point est réalisée. Un scanner de la cuisse et du bassin met en évidence une volumineuse masse hypodense de 13 x 13 cm, bien délimitée, au niveau de la loge ischio-jambière gauche envahissant le trou obturateur et comprimant le nerf sciatique. L'icônographie de cette masse, qui présente en son sein de multiples cloisons irrégulières, suggère un sarcome.

A l'examen clinique, on note une importante tuméfaction de la fesse gauche et de la face postérieure de la cuisse. La mobilité de la hanche est réduite ;

l'examen neurologique montre une diminution de la sensibilité au niveau de la face postérieure de la cuisse, ainsi qu'une abolition du réflexe achilléen gauche.

Face à cette volumineuse lésion d'allure tumorale de la fesse, une biopsie à ciel ouvert est réalisée. L'examen anatomopathologique révèle une tumeur extrêmement nécrotique, d'aspect hétérogène (figure 1). Certaines plages sont compactes, formées de cellules ovoïdes et fusiformes. D'autres plages sont formées de cellules d'aspect ovoïde au sein d'un stroma mucoïde bleuté contenant d'abondantes suffusions hémorragiques. Les immunomarquages pour les cytokératines, la protéine S100, la desmine, l'actine sont négatifs. Ces éléments plaident pour un sarcome de haut grade (grade III selon la FNCLCC (Fédération Française Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer), peu différencié, dont la morphologie oriente vers un chondrosarcome myxoïde extra-osseux.

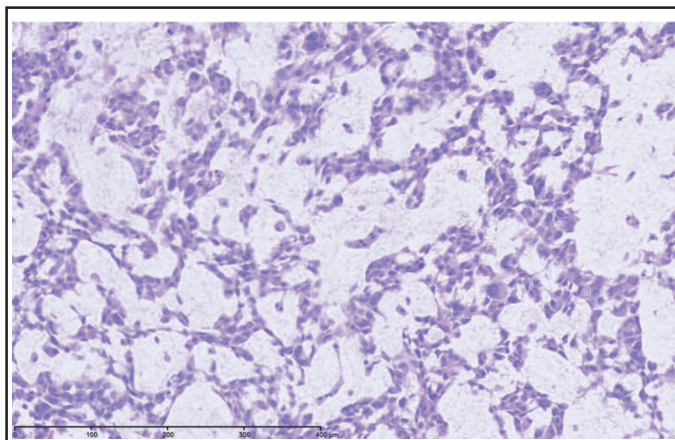


Figure 1 : Biopsie de la masse fessière : cellules ovoïdes disposées en travées anastomosées dans un abondant stroma chondromyxoïde (x 20) (coloration hématoxyline-éosine).

La recherche de localisations métastatiques par CT-scanner thoracique et PET-Scan ne démontre pas d'autres anomalies.

Etant donné l'extension locale très importante de la tumeur, six cures de chimiothérapie néoadjuvante (association de doxorubicine - ifosfamide) sont administrées. Au terme de ces six cures, on note une disparition de la tuméfaction au niveau de la cuisse, avec une nette fonte tumorale, au CT-scanner. Une exérèse complète de la masse tumorale persistante est réalisée six semaines après la fin de la chimiothérapie, avec une résection de la partie proximale du fémur, remplacée par une méga-prothèse. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire ne met pas en évidence de cellules tumorales résiduelles mais uniquement de la nécrose.

Six mois après l'intervention (avril 2012), une lésion pulmonaire nodulaire unique de 2 cm au niveau du lobe moyen est mise en évidence au CT-scanner thoracique de suivi ; le reste du bilan ne montre pas d'autre lésion suspecte. Vu la localisation pulmonaire unique et un état général préservé, une résection de cette lésion suspecte est réalisée ; l'examen

anatomopathologique confirme l'origine métastatique du chondrosarcome myxoïde extra-osseux.

Six mois plus tard (septembre 2012), alors que la patiente était totalement asymptomatique, un nouveau CT-scanner thoracique montre une masse intracardiaque au niveau de l'oreillette droite, de nature difficilement caractérisable. L'examen physique réalisé se situe dans les limites de la normale. L'échographie cardiaque transthoracique confirme une masse ovale de 5 cm², attenante à la base du septum interauriculaire, d'allure pédiculée (figure 2).

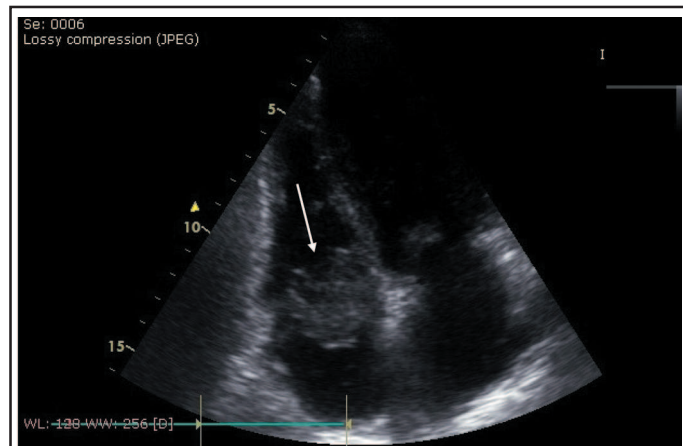


Figure 2 : Echographie transthoracique : mise en évidence (flèche) d'une volumineuse masse accolée à la paroi auriculaire droite.

Etant donné le risque non négligeable de choc obstructif et/ou de phénomènes emboligènes chez cette patiente par ailleurs en bon état général, il est décidé de procéder à une exérèse chirurgicale de cette masse.

L'abord par atriotomie droite sous circulation extracorporelle permet de mettre en évidence une volumineuse masse intra-auriculaire pédiculée, d'aspect gélatineux, de 4 x 4 cm, reliée par un pédicule à la masse intrapariétale. Un évidement de la tumeur intrapariétale et une résection partielle de la paroi auriculaire sont réalisés. L'examen anatomopathologique montre une tumeur myxoïde partiellement nécrotique, de cellularité variable, dont l'aspect est hautement évocateur d'une métastase du chondrosarcome myxoïde.

Les suites postopératoires immédiates sont sans particularité ; la patiente va garder une excellente qualité de vie pendant 8 mois. Malheureusement, après quelques mois, la patiente va présenter une récurrence multifocale cardiaque et sous-cutanée. Un traitement palliatif par cyclophosphamide oral va être débuté sans succès.

DISCUSSION

Le chondrosarcome myxoïde extra-osseux est une pathologie tumorale rare, de potentiel métastatique surtout au niveau pulmonaire⁴. Les métastases cardiaques de ce type de cancer sont extrêmement rares.

La présence d'une masse intracardiaque dans le contexte d'une néoplasie pose d'une façon plus générale le diagnostic différentiel des masses intracardiaques (tableau).

Tableau : Masses cardiaques : étiologies.

Tumeurs cardiaques primitives

Bénignes (75 % des cas)

- Myxomes (50 % des cas bénins)
- Fibro-élastomes papillaires
- Lipome
- Fibrome
- Rhabdomyome
- Hémangiome
- Tératome bénin
- Phéocromocytome
- (hypertrophie lipomateuse du septum interauriculaire)

Malignes

- Sarcomes (75 % des cas)
- Angiosarcome
- Mésothéliome
- Rhabdomyosarcome
- Fibrosarcome

Tumeurs cardiaques secondaires

- Poumon
- Lymphome
- Sein
- Estomac
- Mélanome
- Leucémie

Kystes cardiaques

- Echinococcose
- Kyste sanguin
- Kyste péricardique

Thrombus-végétations

Corps étranger (exemple : cathéter de Swan Ganz)

Ces dernières sont définies par la présence d'une structure anormale dans ou de façon immédiatement adjacente au cœur.

On peut schématiquement les classer en 3 groupes :

- les thrombi ;
- les végétations (dans le cadre d'une endocardite infectieuse ou marastique) ;
- les tumeurs et kystes cardiaques (exemple : echinococcose).

Les tumeurs intracardiaques peuvent elles-mêmes se diviser en tumeurs cardiaques primitives et secondaires. Les tumeurs cardiaques primitives sont bénignes dans trois quarts des cas et sont rares (0,02 % dans une série autopsique publiée)⁵. Elles sont principalement représentées, chez l'adulte, par les myxomes bien que d'autres types existent (tableau). Ceux-ci siègent le plus souvent au niveau de l'oreillette droite et sont caractérisés par la présence d'embolie, de pyrexie et des signes d'insuffisance cardiaque liés aux phénomènes obstructifs ; le traitement est chirurgical. Les fibro-élastomes papillaires représentent la 2^e étiologie la plus fréquente de tumeur cardiaque bénigne. Ils se développent aux dépens du système valvulaire et peuvent mimer une végétation.

A noter qu'une hypertrophie lipomateuse du septum interauriculaire peut mimer une tumeur

cardiaque à l'échographie cardiaque.

Environ 25 % des tumeurs cardiaques primitives sont malignes, principalement constituées par des sarcomes⁶. Le tableau reprend par ordre de fréquence les sous-types histologiques les plus fréquemment retrouvés. Les sarcomes cardiaques se développent majoritairement au niveau du cœur droit, chez des patients le plus souvent âgés entre 30 et 50 ans⁷.

La majorité est de très mauvais pronostic avec une évolution rapide. Le traitement est le plus souvent palliatif étant donné l'ampleur de l'extension locale rendant la chirurgie cardiaque impossible.

L'atteinte cardiaque métastatique est, pour sa part, beaucoup plus fréquente que les tumeurs primitives, avec une incidence environ cent fois plus importante⁶. Selon les séries autopsiques publiées, environ 25 % des patients atteints d'un cancer présentent une atteinte cardiaque métastatique^{8,9}.

En termes d'incidence absolue, les cancers donnant le plus souvent des métastases cardiaques sont les cancers du poumon, du sein et des voies aéro-digestives supérieures.

En fréquence relative, la tumeur ayant le tropisme cardiaque le plus élevé est le mélanome (jusqu'à 48-66 % des patients présentent une atteinte cardiaque)¹⁰.

Les métastases peuvent envahir le cœur par voie hémotogène (via le réseau coronaire), via le réseau lymphatique, par extension locale directe et enfin via la veine cave inférieure (le plus souvent rencontré dans l'hypernéphrome)¹¹.

Les métastases cardiaques sont rarement diagnostiquées cliniquement, en particulier dans un terrain poly-métastatique, situation la plus fréquente dans laquelle d'autres localisations métastatiques peuvent prédominer sur le plan clinique. En réalité, la traduction clinique des métastases cardiaques, qui peuvent être asymptomatiques dans la moitié des cas¹², dépend de leur taille ainsi que de leur localisation.

Le diagnostic et la prise en charge des tumeurs cardiaques ont été grandement améliorés ces dernières années grâce au développement de techniques non invasives (échographie cardiaque transœsophagienne, IRM cardiaque).

L'échographie transthoracique est l'examen le plus facilement réalisé et est très utile comme examen de première intention. Elle permet l'étude des cavités cardiaques, la recherche de masse, l'étude de la répercussion hémodynamique des tumeurs.

L'échographie avec injection de contraste permet parfois de différencier un caillot d'une tumeur intracardiaque. La limite de cette technique est principalement la qualité suboptimale des images chez certains patients, enfin l'échographie cardiaque ne

permet pas l'étude des structures extracardiaques¹³.

L'échographie transœsophagienne est plus invasive mais plus informative étant donné la proximité de l'œsophage et du cœur. Elle permet l'étude plus détaillée de la morphologie et la topographie des masses intracardiaques.

La résonance magnétique cardiaque offre plusieurs avantages : il s'agit d'une technique reproductible, moins opérateur-dépendante qui offre une excellente résolution spatiale permettant une étude précise de la localisation anatomique et de l'extension de masses cardiaques. L'IRM visualise l'envahissement myocardique, intracavitaire et péricardique. L'injection de gadolinium peut aider à différencier les tumeurs des thrombi (figure 3).



Figure 3 : IRM cardiaque : image T1 en écho de gradient post-injection de gadolinium montrant une masse légèrement rehaussée, implantée sur la paroi inférieure de l'oreillette droite, pédiculée (flèche) et faisant protrusion dans l'orifice tricuspide.

Il n'existe aucun signe permettant de différencier de manière formelle les tumeurs cardiaques malignes et bénignes sur base de l'imagerie. Néanmoins, la présence de nécrose intratumorale, une taille tumorale > 5 cm, une inhomogénéité tissulaire et l'envahissement péricardique orientent vers une origine maligne, ainsi que des antécédents de néoplasie pouvant orienter vers une origine potentiellement métastatique^{14,15}.

L'histoire clinique de dissémination cardiaque d'un chondrosarcome myxoïde extraosseux que nous rapportons est relativement exceptionnelle. Dans un

cas, décrit en 2001¹⁶, une femme de 46 ans ayant présenté un chondrosarcome myxoïde extra-osseux du poignet 3 ans auparavant (traité par chirurgie) présentait une récurrence cardiaque se manifestant par une embolie pulmonaire. La mise au point révélait la présence d'une volumineuse masse au niveau du ventricule droit, qui faisait l'objet d'une exérèse chirurgicale.

Un second cas a été décrit en 2010¹⁷ ; il s'agit d'un homme de 26 ans chez qui la maladie s'est manifestée par des troubles neurologiques liés à des phénomènes emboliques au niveau cérébral, secondaires à la présence d'une masse du ventricule droite. La mise au point a mis en évidence un chondrosarcome myxoïde extra-osseux de la paroi thoracique, métastatique au niveau cérébral. Le patient va bénéficier d'une exérèse de la masse cardiaque qui confirmera l'origine métastatique. L'évolution va être rapidement défavorable.

Etant donné que les tumeurs cardiaques secondaires surviennent souvent dans un contexte de cancer à un stade très avancé, le traitement est généralement palliatif. Dans les rares cas où une localisation secondaire est unique et à risque de complication (obstruction intracavitaire ou risque emboligène), une chirurgie peut être proposée^{18,19}. Néanmoins, le pronostic est sombre avec fréquemment des résections incomplètes et une mortalité postopératoire élevée.

CONCLUSION

Les chondrosarcomes myxoïdes extra-squelettiques sont des formes rares de sarcomes des tissus mous. La présence d'une masse intracardiaque dans un tel contexte soulève le problème du diagnostic différentiel des masses intracardiaques et doit faire évoquer une localisation métastatique. Ceci survient le plus souvent dans un contexte poly-métastatique, et un traitement palliatif est le plus souvent proposé. En cas de localisation cardiaque unique chez des patients en bon état général, l'option chirurgicale doit être discutée de manière pluridisciplinaire, en particulier s'il existe un risque emboligène significatif ou de choc obstructif.

Conflits d'intérêt : néant.

BIBLIOGRAPHIE

1. Miller RW, Young JL Jr, Novakovic B : Childhood cancer. *Cancer* 1995 ; 75 : 395-405
2. Lawrence W Jr, Donegan WL, Natarajan N, Mettlin C, Beart R, Winchester D : Adult soft tissue sarcomas. A pattern of care survey of the American College of Surgeons. *Ann Surg* 1987 ; 205 : 349-59
3. Cormier JN, Pollock RE : Soft tissue sarcomas. *CA Cancer J Clin* 2004 ; 54 : 94-109

4. Drilon AD, Popat S, Bhuchar G *et al.* : Extraskelatal myxoid chondrosarcoma : a retrospective review from 2 referral centers emphasizing long-term outcomes with surgery and chemotherapy. *Cancer* 2008 ; 113 : 3364-71
5. Reynen K : Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996 ; 77 : 107
6. Reynen K, Kockeritz U, Strasser RH : Metastases to the heart. *Ann Oncol* 2004 ; 15 : 375-81
7. Neragi-Miandoab S, Kim J, Vlahakes GJ : Malignant tumours of the heart : a review of tumour type, diagnosis and therapy. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 2007 ; 19 : 748-56
8. Lam KY, Dickens P, Chan AC : Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med* 1993 ; 117 : 1027-31
9. Klatt EC, Heitz DR : Cardiac metastases. *Cancer* 1990 ; 65 : 1456-9
10. Glancy DL, Roberts WC : The heart in malignant melanoma. A study of 70 autopsy cases. *Am J Cardiol* 1968 ; 21 : 555-71
11. Deboudeau P, Gligorov J, Teixeira L, Aletti M, Zammit C : [Malignant cardiac tumors]. *Bull Cancer* 2004 ; 91 : 136-46
12. Takenaka S, Hashimoto N, Araki N *et al.* : Eleven cases of cardiac metastases from soft-tissue sarcomas. *Jpn J Clin Oncol* 2011 ; 41 : 514-8
13. Goldberg A, Blankstein R, Padera R : Tumors metastatic to the heart. *Circulation* 2013 ; 128 : 1790-4
14. Sparrow P, Kurian JB, Jones TR, Sivanthan MU : MR imaging of cardiac tumors. *Radiographics* 2005 ; 25 : 1255-76
15. Randhawa K, Ganeshan A, Hoey ET : Magnetic resonance imaging of cardiac tumors : part 2, malignant tumors and tumor-like conditions. *Curr Probl Diagn Radiol* 2011 ; 40 : 169-79
16. Banfic L, Jelic I, Jelasic D, CuZic S : Heart metastasis of extraskelatal myxoid chondrosarcoma. *Croat Med J* 2001 ; 42 : 199-202
17. Geyer HL, Karlin N : Extraskelatal myxoid chondrosarcoma of the heart and review of current literature. *Curr Oncol* 2010 ; 17 : 58-62
18. Pillai R, Blauth C, Peckham M, Hendry W, Barrett A, Goldstraw P : Intracardiac metastases from malignant teratoma of the testis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986 ; 92 : 118-20
19. Gibbs P, Cebon JS, Calafiore P, Robinson WA : Cardiac metastases from malignant melanoma. *Cancer* 1999 ; 85 : 78-84

Correspondance et tirés à part :

L. POLASTRO
Institut Jules Bordet
Service d'Oncologie médicale
Boulevard de Waterloo 121
1000 Bruxelles
E-mail : laura.polastro@bordet.be

Travail reçu le 12 septembre 2013 ; accepté dans sa version définitive le 20 juin 2014.