
Tumeurs cardiaques

Pathologie du péricarde et de l'endocarde

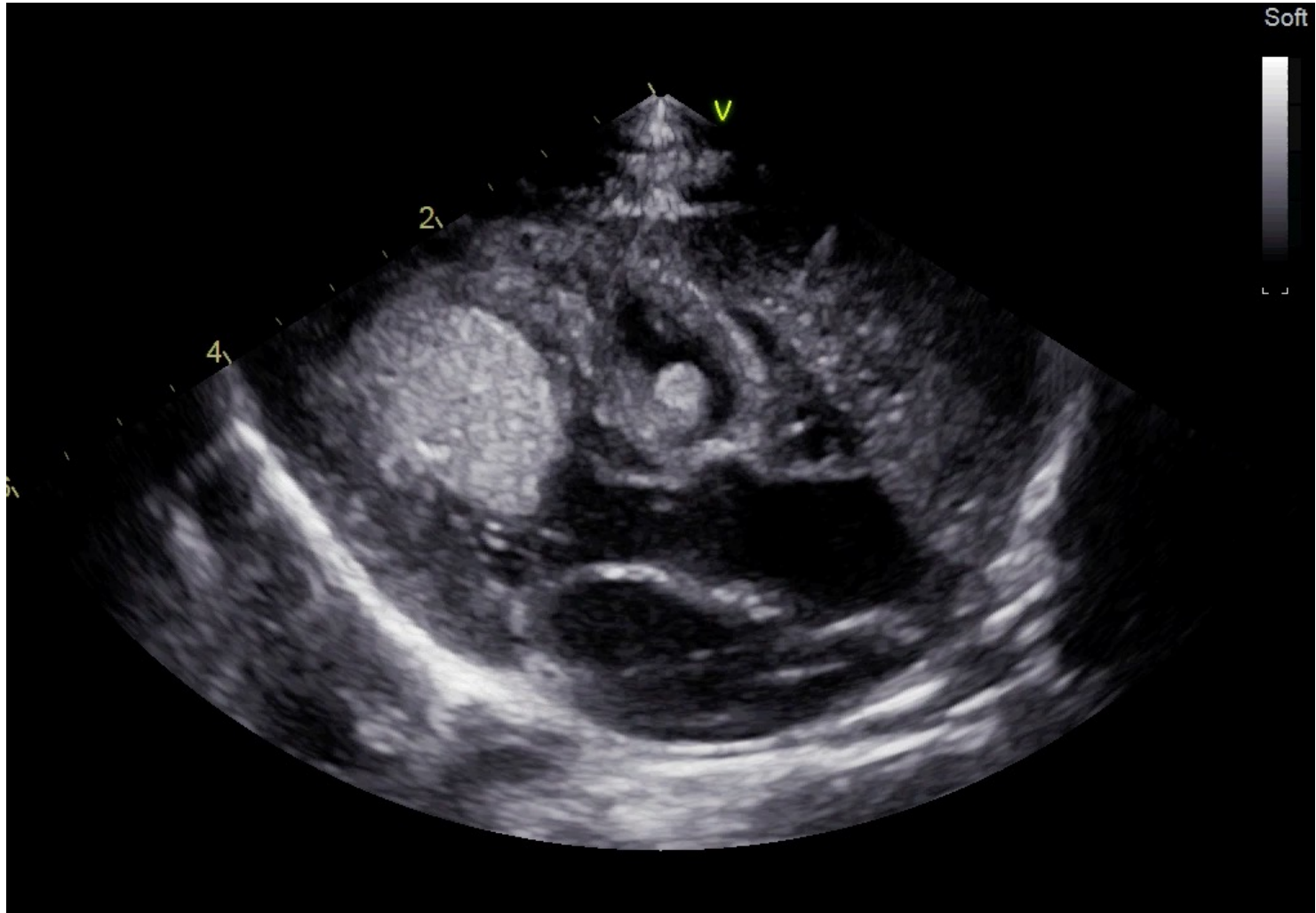
Dr Daniela Laux

Cardiopédiatre associée –**UE3C**

M3C-Centre de référence des Cardiopathies Congénitales Complexes



Tumeurs cardiaques



Tumeurs cardiaques

- **Tumeurs bénignes** **90%**
 - Rhabdomyomes 40-60%
 - Tératomes cardiaques et péricardiques 15-20%
 - Fibromes 12-16%

 - Hémangiomes 5%
 - Myxomes 2-4%
 - Lipomes, fibroélastomes, lymphangiomes
- **Tumeurs malignes** **10%**
 - primitives :sarcomes
 - secondaires: neuroblastome, néphroblastome, LNH
- Diagnostic anténatal possible
- **Incidence: 0,02-0,08 % = pathologie très rare**

Identification and clinical course of 166 pediatric cardiac tumors

Lin Shi¹ · Lanping Wu¹ · Huijuan Fang² · Bo Han² · Jialun Yang³ · Xiaojin Ma³ ·
Fang Liu³ · Yongwei Zhang⁴ · Tingting Xiao⁴ · Min Huang⁴ · Meirong Huang^{1,5}

Eur J Pediatr (2017) 176:253–260

Table 3 Major clinical manifestations in young patients diagnosed with cardiac tumors

Clinical manifestation	Cases (<i>N</i>)	Percentage (%)
None	41	24.7
Heart murmur	54	32.5
Shortness of breath	13	7.8
Arrhythmia	11	6.6
Pericardial effusion	9	5.4
Twitch	6	3.6
Edema	3	1.8
Syncope	3	1.8
Embolism	2	1.2
Cyanosis	1	0.6
Others	23	13.9
Total	166	100.0

57% asymptomatic

“Others” includes fever, chest tightness, palpitations, anorexia, etc.

Identification and clinical course of 166 pediatric cardiac tumors

Lin Shi¹ · Lanping Wu¹ · Huijuan Fang² · Bo Han² · Jialun Yang³ · Xiaojin Ma³ ·
Fang Liu³ · Yongwei Zhang⁴ · Tingting Xiao⁴ · Min Huang⁴ · Meirong Huang^{1,5}

Eur J Pediatr (2017) 176:253–260

Table 1 Pathological classification and general information of the patients with cardiac tumors

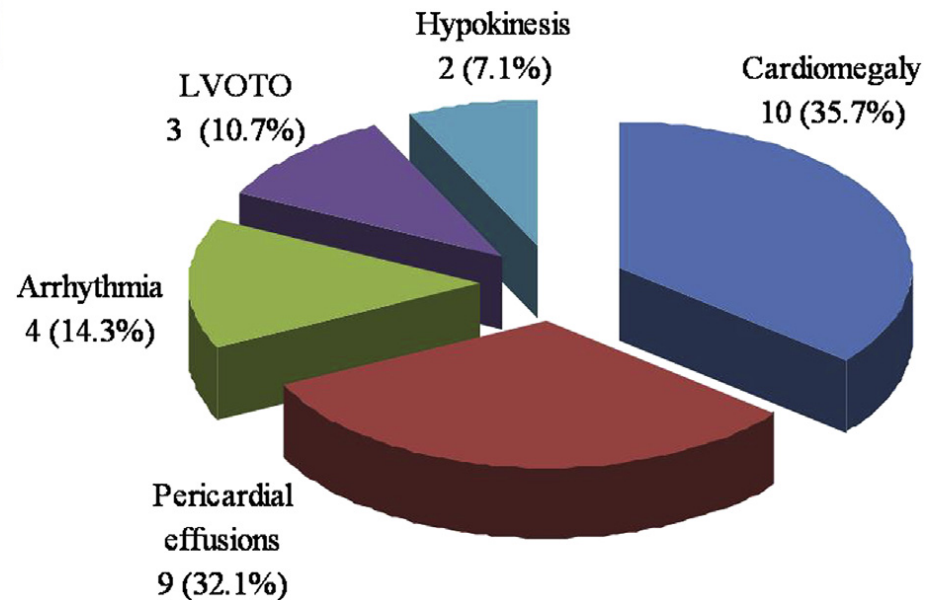
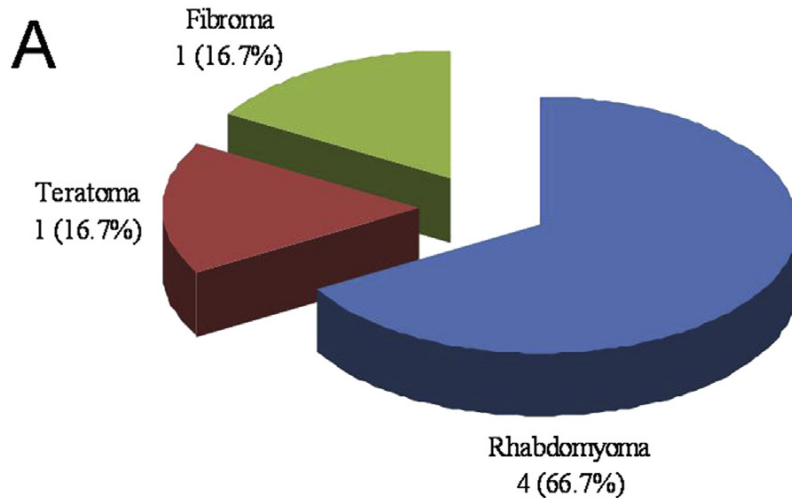
	Type	Cases (N)	Sex (M/F)	Age (median)	Surgery (N)	Death (N)
Primary benign	Rhabdomyoma	100	69/31	4 months	16	4
	Fibroma	21	12/9	9 months	11	1
	Myxoma	15	11/4	10 years	13	–
	Hemangioma	6	4/2	2.5 months	5	–
	Lipoma	5	3/2	9 years	3	–
	Papillary fibroma	2	1/1	–	2	–
	Pericardial cyst	1	1/0	–	–	–
Primary malignant	Fibrosarcoma	2	–	–	–	–
	Rhabdomyosarcoma	1	–	–	–	1
	Malignant mesothelioma	2	–	–	–	1
	Lymphoma	2	–	–	–	–
	Undifferentiated sarcoma	1	–	–	–	1
Metastatic	Adrenocortical carcinoma	1	–	–	1	1
	Renal clear cell sarcoma	1	–	–	–	1
	Wilms' tumor	1	–	–	–	–
	Yolk sac tumor	1	–	–	1	1
	Squamous cell carcinoma	1	–	–	–	1
	Hepatoblastoma	1	–	–	–	–
Unknown		2	2/0	–	–	2
Total		166	112/54		59	13

Tumeurs bénignes:
Taux de décès: 3%
30 % opéré

Diagnostic prénatal

Fetal Primary Cardiac Tumors During Perinatal Period

Shi-Min Yuan*



Risque prénatal:
Anasarque
Mort foetal in utero

Figure 2 Echocardiographic findings of fetal primary cardiac tumors.³⁹ LVOTO = left ventricular outflow tract obstruction.

Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review

Tzani et al 2017

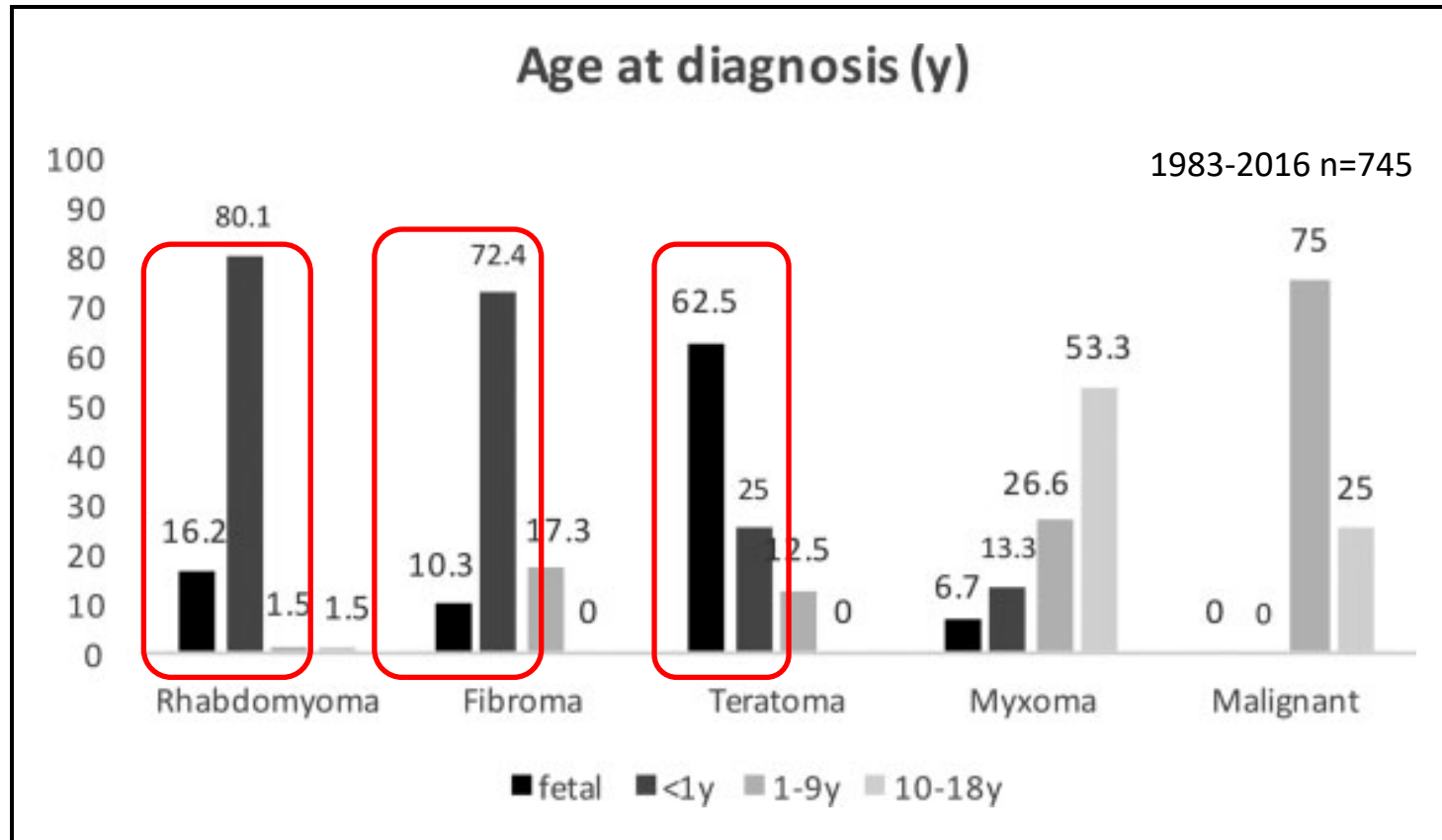
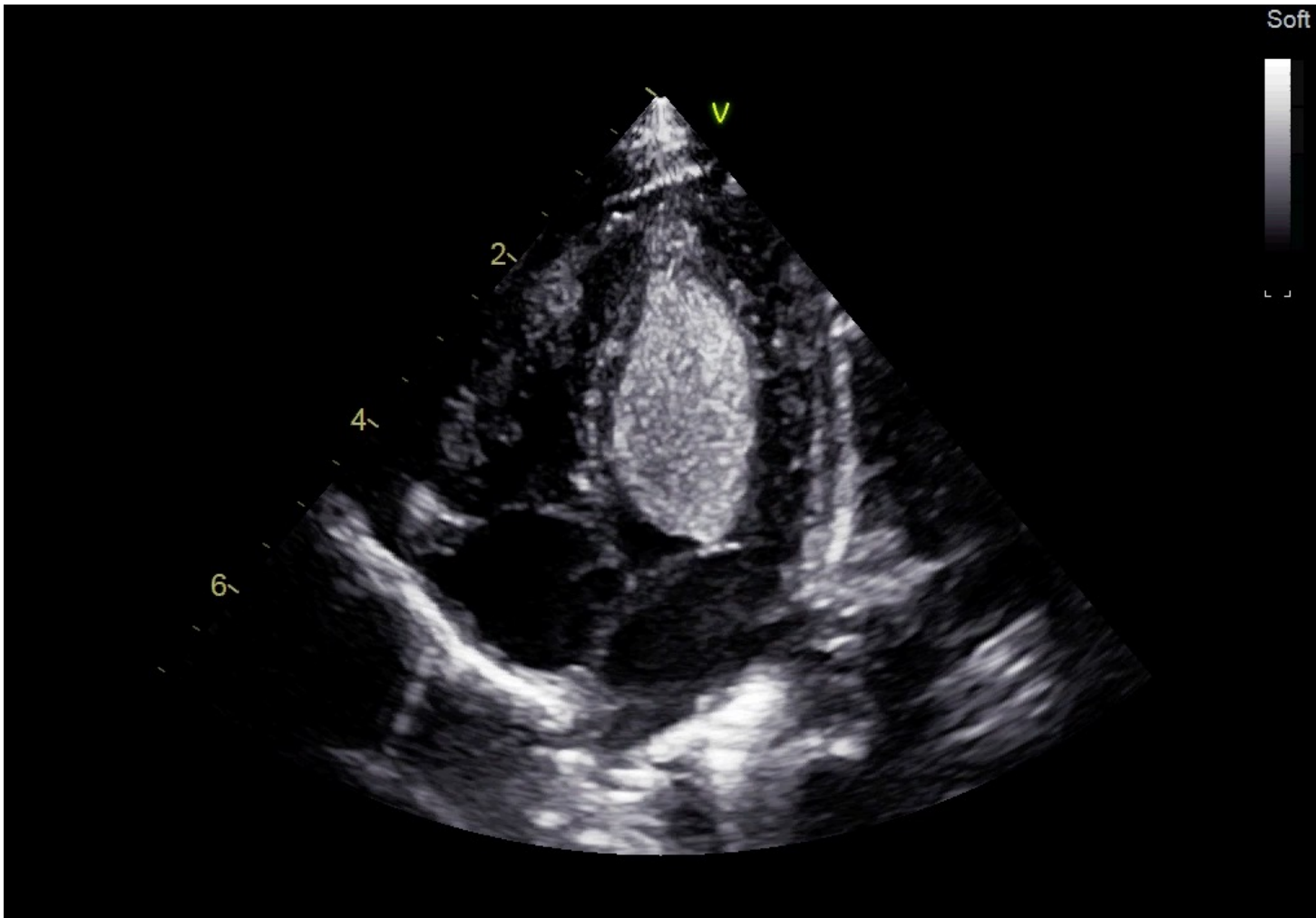


Figure 2. Prevalence of benign and malignant tumors according to different age groups.

Rhabdomyomas



Rhabdomyomes (40-60%)

- **Diagnostic anténatal très fréquent**
- La vraie question est celle des lésions associées
 - **Sclérose Tubéreuse de Bourneville?**
 - Très fréquemment associée (40-90% selon étude)
 - Pronostic incertain
 - Vie normale
 - Retard psychomoteur
 - **Aucun moyen de connaître l'évolution**
 - IRM anténatale proposée
 - Lésion cérébrale: pas forcément d'atteinte neurologique
 - Pas de lésion cérébrale: pas forcément normal en postnatal

Sclérose tubéreuse de Bourneville

- 1 cas sur 6000 naissances (133 cas/an en France)
- **Maladie autosomique dominante:**
 - **70%** néomutations/ **30%** transmission parentale
- **TSC1** (chromosome 9): code la protéine hamartine
- **TSC2** (chromosome 16): code la protéine tubérine (gènes suppresseurs des tumeurs)
- Bilan neurologique, dermatologique, néphrologique

STB: atteinte neurologique

Epilepsie précoce (Syndrome de West)

- atteignant près de 80% des patients.
- elle peut être de tout type (focale, généralisée...)
- grande résistance aux traitements

Troubles du comportement et du caractère

- déficience intellectuelle
- trouble du comportement
- schizophrénie
- HTIC
- anévrysmes cérébraux

Intérêt de l'IRM cérébrale



Rhabdomyomes, série Necker

- 52 rhabdomyomes de DAN -> IRM foetale à 30 SA
- **49%** de lésions cérébrales spécifiques de STB
- 26 IMG
- Suivi neurologique pour 20 enfants/26 (4.8+/- 2.9 ans)

- **Complications neurologiques dans 45% des cas**
 - 67% des enfants avaient des lésions neuro à l'IRM
 - 33% des enfants avaient une IRM normale

Diagnostic génétique prénatal de la TSB

- Si parent atteint de TSB et mutation connue, le dg génétique est possible par biopsie de trophoblaste (à partir de 14 SA) ou par amniocentèse (> 16 SA)

Table 3 Presence of single or multiple tumors at fetal echocardiography according to genetic testing in 53 fetuses with cardiac tumor(s), and in subgroup with positive genetic testing

Chen 2019 UOG	All (n = 53)			P	Positive genetic test (n = 37)			P
	TSC1 (+) or TSC2 (+)	TSC1 (-) and TSC2 (-)	Total		TSC1 (+)	TSC2 (+)	Total	
Single tumor	5	11	16	< 0.0001*	1	4	5	1.0†
Multiple tumors	32	5	37		5	27	32	
Total	37	16	53		6	31	37	

- Impact du diagnostic à discuter avec centre d'expert et généticien: variabilité phénotypique de la maladie
- **Impossibilité de prédire l'atteinte neurologique en anténatal**

Modalités du diagnostic

- **Diagnostic prénatal**

- **Echographies systématiques** (asymptomatique)

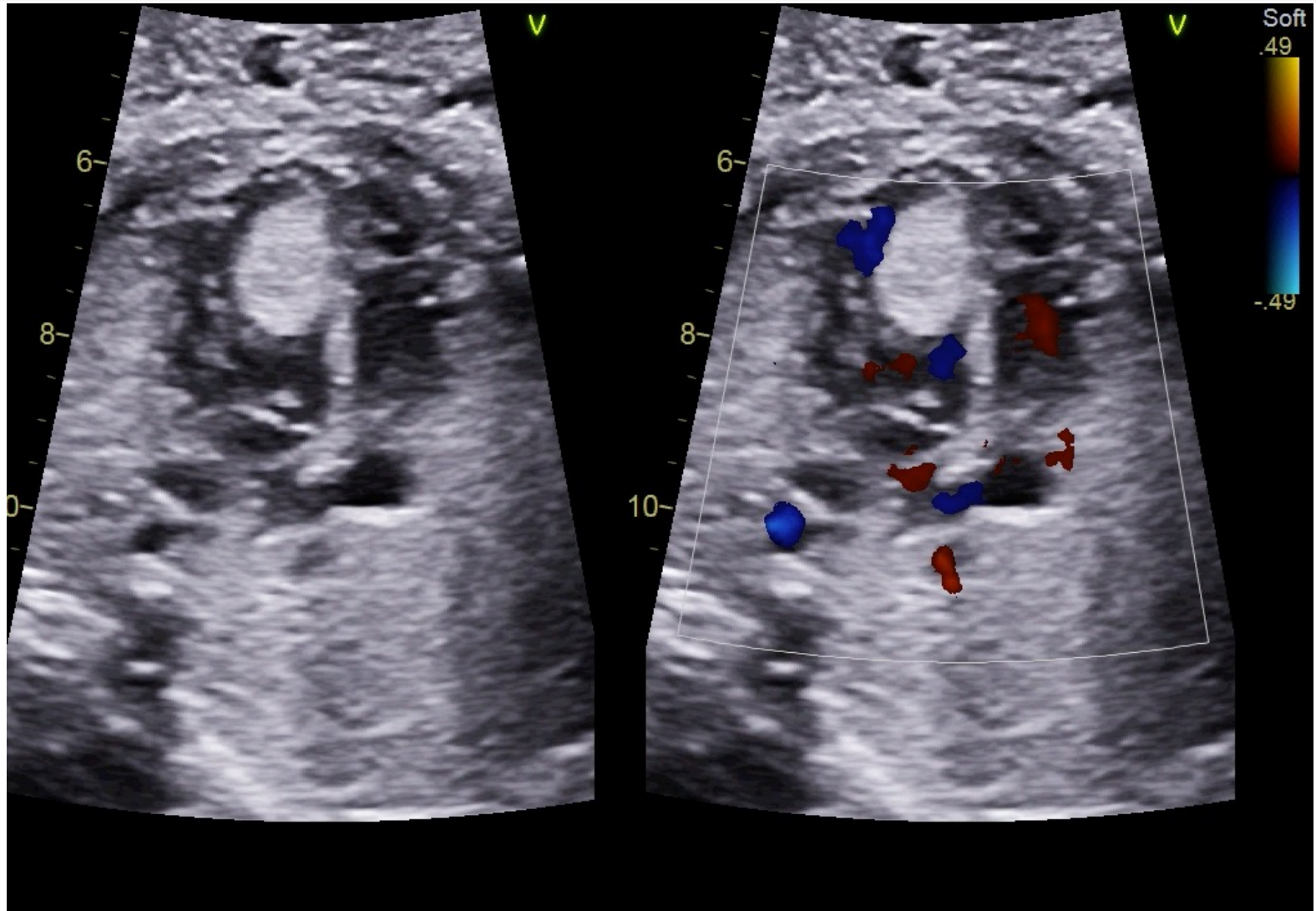
- **Complication**

- Anasarque secondaire à une obstruction
 - TDR ou TDC
 - MFIU

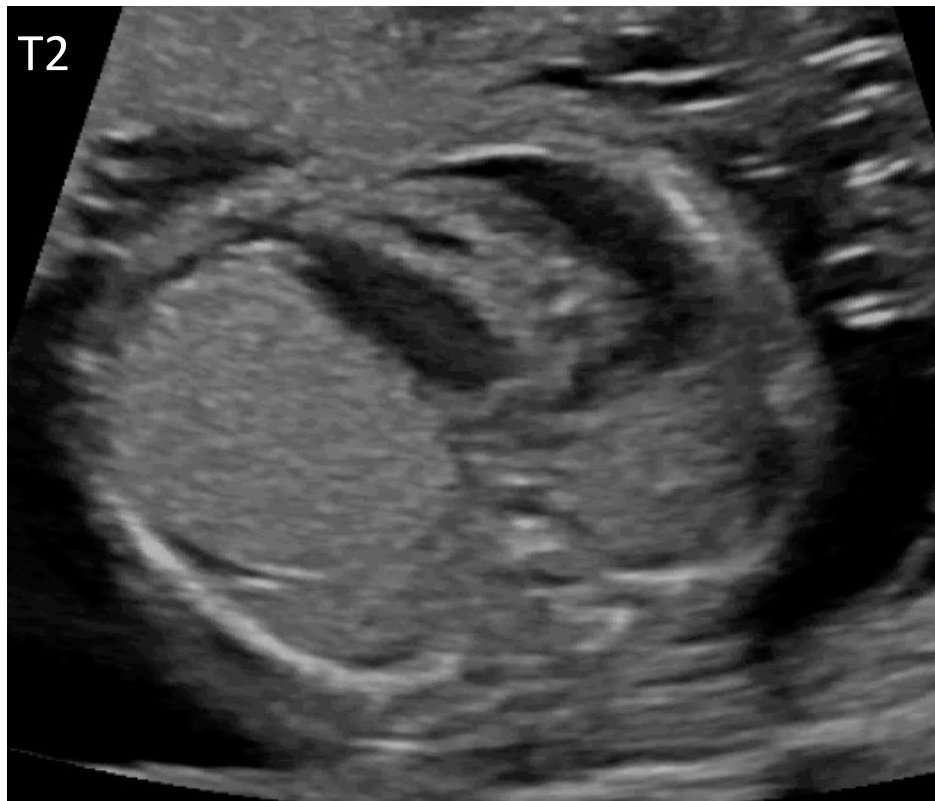
- **Diagnostic postnatal**

- Souffle
 - Cyanose par obstruction
 - Insuffisance cardiaque par obstruction
 - **TDR**: extrasystoles, TSV (WPW), BAV
 - Echographie pour sclérose tubéreuse de Bourneville

Rhabdomyomas: diagnostic antenatal



Rhabdomyome géant in utero



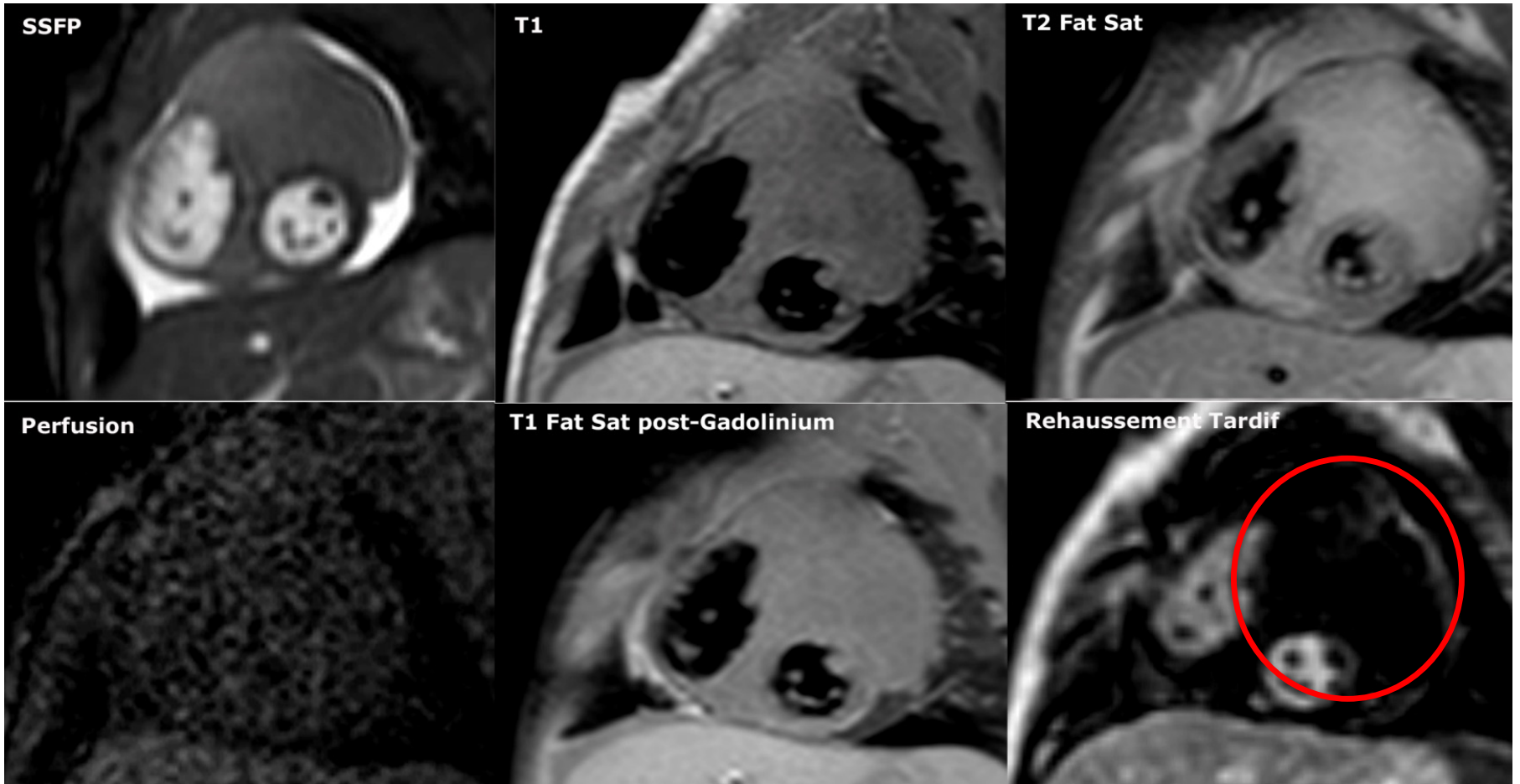
Rhabdomyomas



Rhabdomyomas

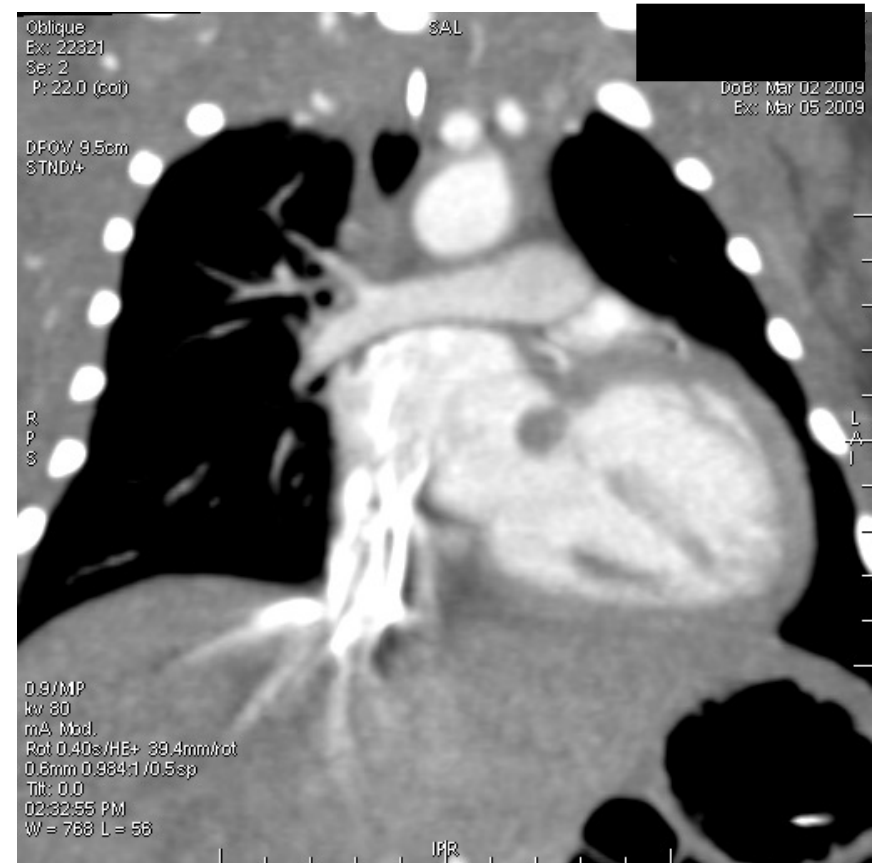
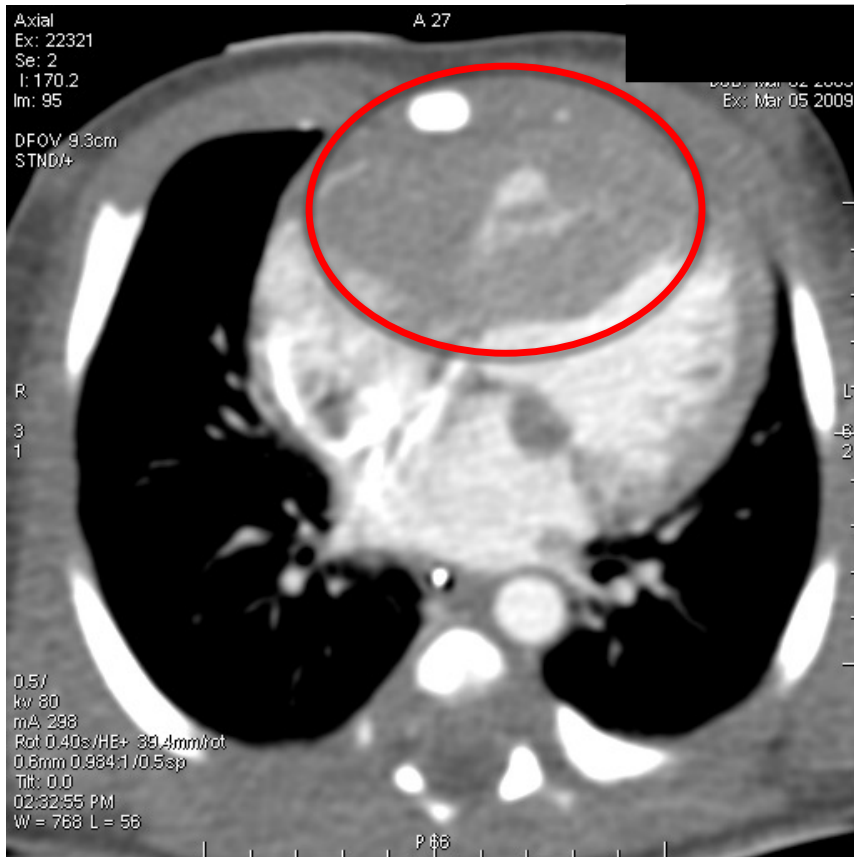


Rhabdomyomes en IRM



Utile en cas de doute diagnostic car tumeur isolée

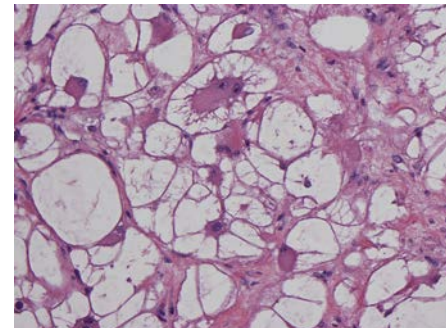
Rhabdomyomes



CT décrit les rapports avec les structures adjacentes médiastinales

Rhabdomyomes: anapath

- **Tumeurs multiples dans 90% des cas**
- Taille variable: 1 mm à 10 cm
- Nodules myocardiques **blanchâtres**
- Localisation: paroi VD, VG, septum
- Pédonculées avec risque d'obstacle intracavitaire
- **Histologie:** cellules volumineuse avec fines travées radiaires et vacuoles de glycogènes (« spider cells »)



Rhabdomyomas: macroscopie



Courtesy L.Houyel

Rhabdomyomes: évolution

- Régression après la naissance
- Régression avant 6 ans (première année de vie++)
- **Ne rien faire le plus souvent**

- **Si conséquences hémodynamiques postnatales**
 - Exérèse chirurgicale totale ou partielle
 - Blalock ou stenting du canal si obstruction VD-AP

Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review

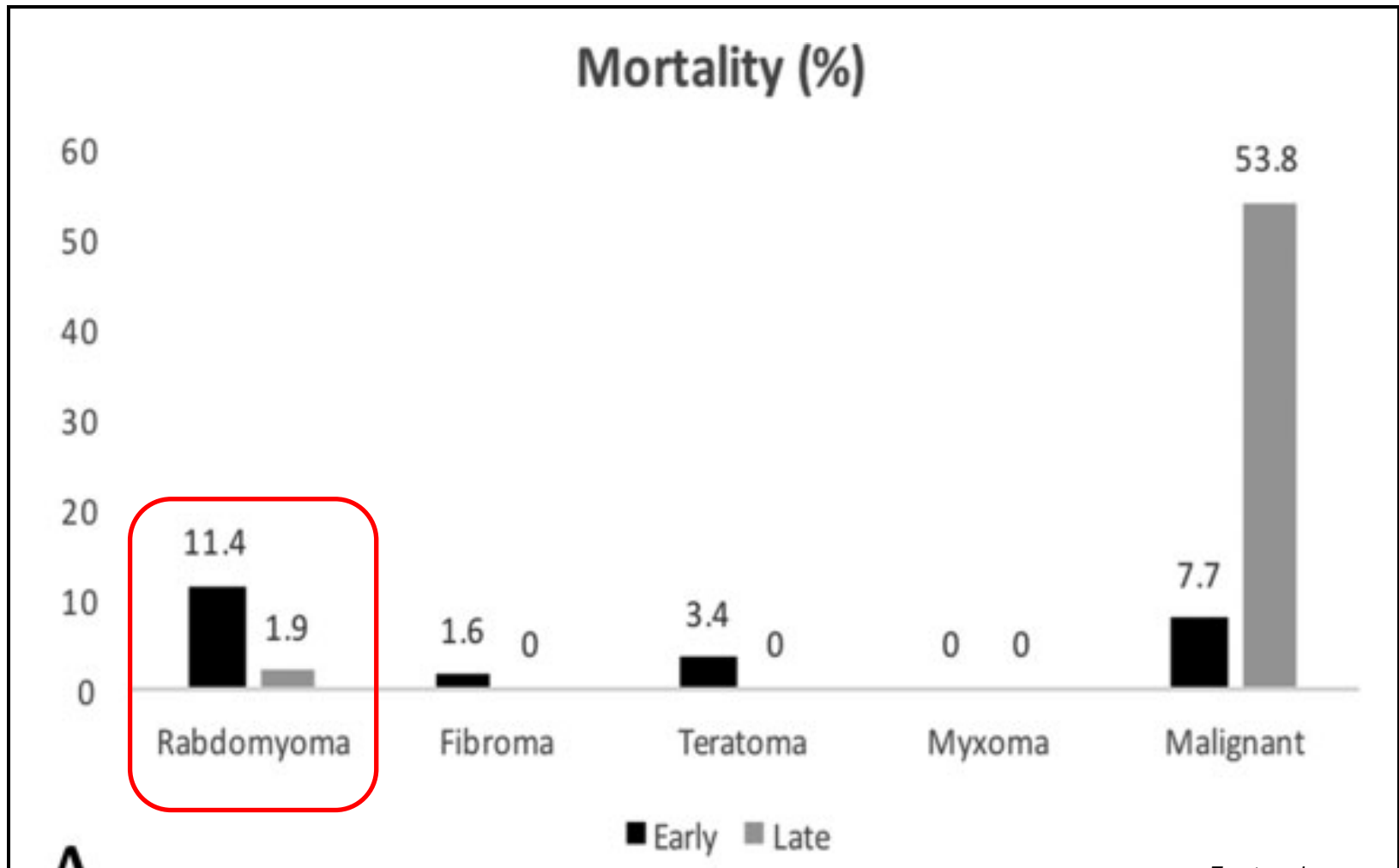
Table 4. Postoperative Complications.

N= 745 dont 371 opérés

Complications, % (n/Total Patients)	
Arrhythmias	8.4 (27/320)
HF	5.4 (16/293)
LCOS	3.6 (9/247)
Reoperation	3.5 (11/309)
Pericardial effusion	2.3 (6/258)
Mitral regurgitation	2.9 (9/309)
Infection	3.2 (8/247)
DVT	0.6 (2/320)
Bleeding	0.4 (1/247)
Atelectasis	0.4 (1/247)
Pleural effusion	2.3 (6/258)
Phrenic nerve injury	0.3 (1/309)
Other ^a	0.8 (2/242)

Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review

N= 745 dont 371 opérés



Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review

N= 745 dont 371 opérés

Table 5. Tumor Recurrence, Follow-Up, and Freedom From Reoperation for the Most Common Benign Tumors and Malignancies.

	n	Tumor Recurrence, % (n)	Mean Follow-Up, years	Freedom From Reoperation, %
Benign	284	3.1 (9)	–	100
Rhabdomyoma	114	2.6 (3)	5.9	–
Fibroma	61	1.6 (1)	6.2	–
Teratoma	29	3.4 (1)	8.5	–
Myxoma	61	4.9 (3)	7.97	–
Malignant	13	46.1 (6)	4.6	50

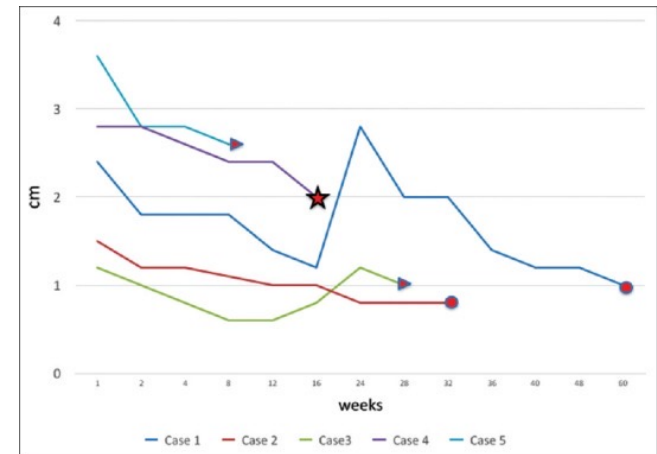
Nouveautés pour formes très sévères

Everolimus: immunosuppresseur

- Inhibiteur de la protéine m-Tor diminuant la prolifération cellulaire
- Cas clinique et petites series rapportant dps 2012 efficacité dans la régression 11 plus rapide que l'évolution naturelle

• 2020: Etude ORACLE phase II

- Objectif 40 patients
- Etude multicentrique, double-aveugle,
- Placebo, randomisée



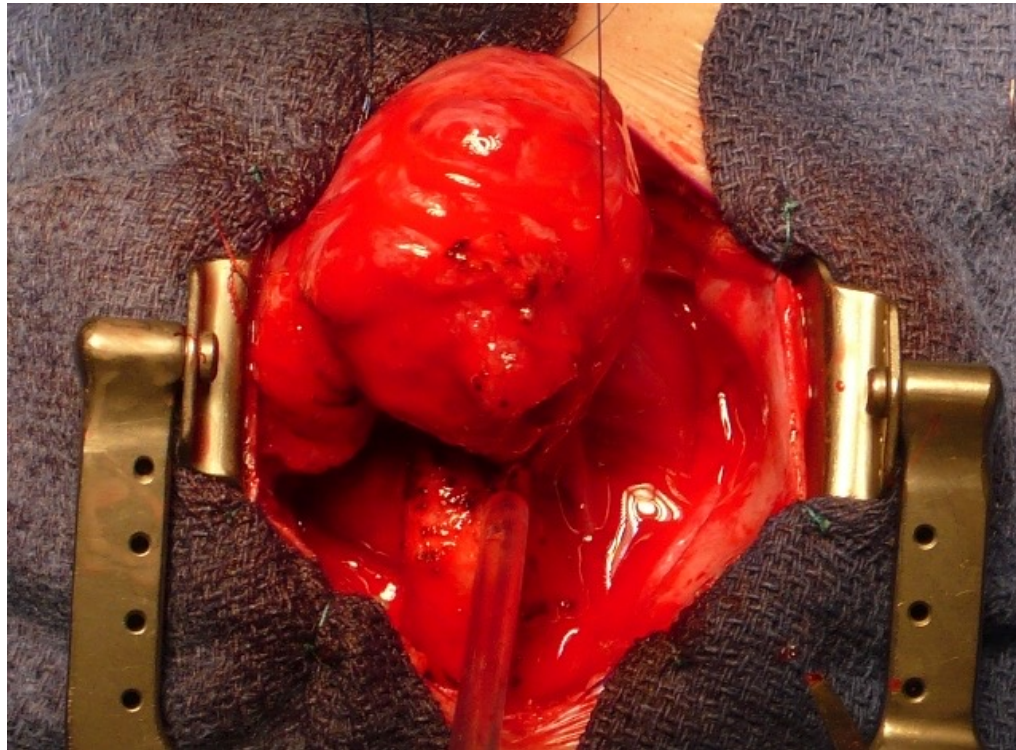
Case	Age (days)	Weight (kg)	Location of significant CR	largest measurement at diagnosis (mm)	Duration of treatment (weeks)	Outcome
1	7	2.8	RVOT	24	60	Regressed
2	6	2.2	SVC-RA	13	32	Regressed
3	90	4.5	LVOT	12	8	Regressed
4	3	3.2	RV cavity	28	16	SCD
5	1	3.2	RV cavity	36	8	On treatment

CR-Cardiac Rhabdomyoma, RVOT-Right ventricular outflow tract, SVC-superior vena cava, RA-Right atrium, LVOT-Left ventricular outflow tract, RV- Right ventricular cavity, SCD-Sudden cardiac death

Conclusion: rhabdomyomes

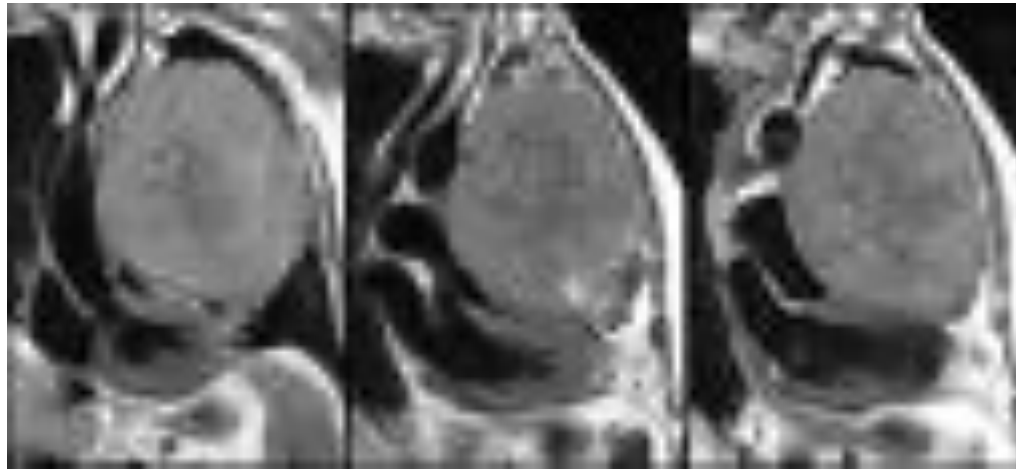
- Tumeur cardiaque le plus fréquent
- Evolution postnatale souvent favorable
- **Question clé en prénatal:** association avec STB ?
- IMG recevable si STB
- **Nouveauté:** traitement par immunosuppresseur en cas de tumeur obstructive symptomatique non accessible à la chirurgie

Tératome



Tératome (15-20%)

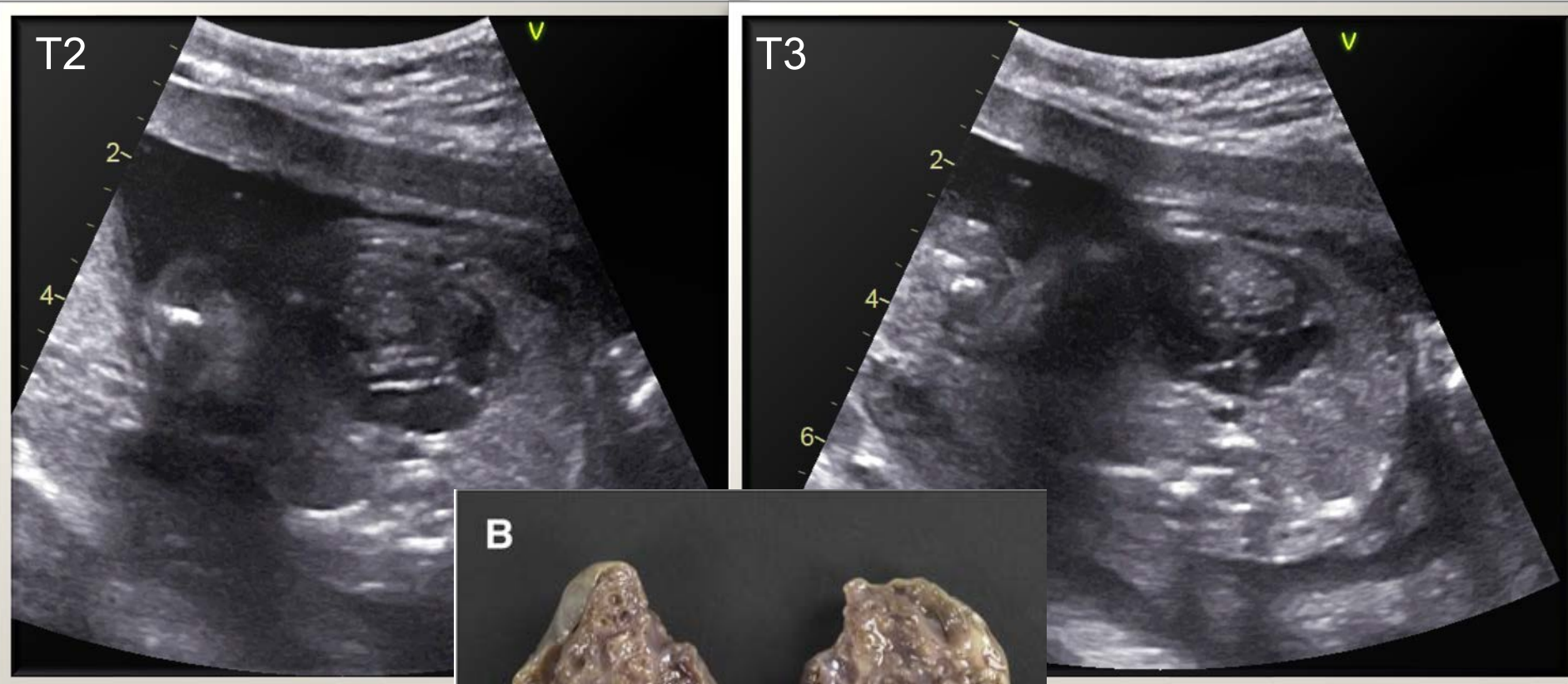
- **Diagnostic anténatal** ou **précoce en postnatal**
- Le plus souvent **péricardique**, parfois **intracardiaque**
- Dysembryome tridermique développé à partir de l'adventice de l'aorte initiale
- Tumeur unique polykystique développée dans la partie supérieure, antérieure et droite du sac péricardique



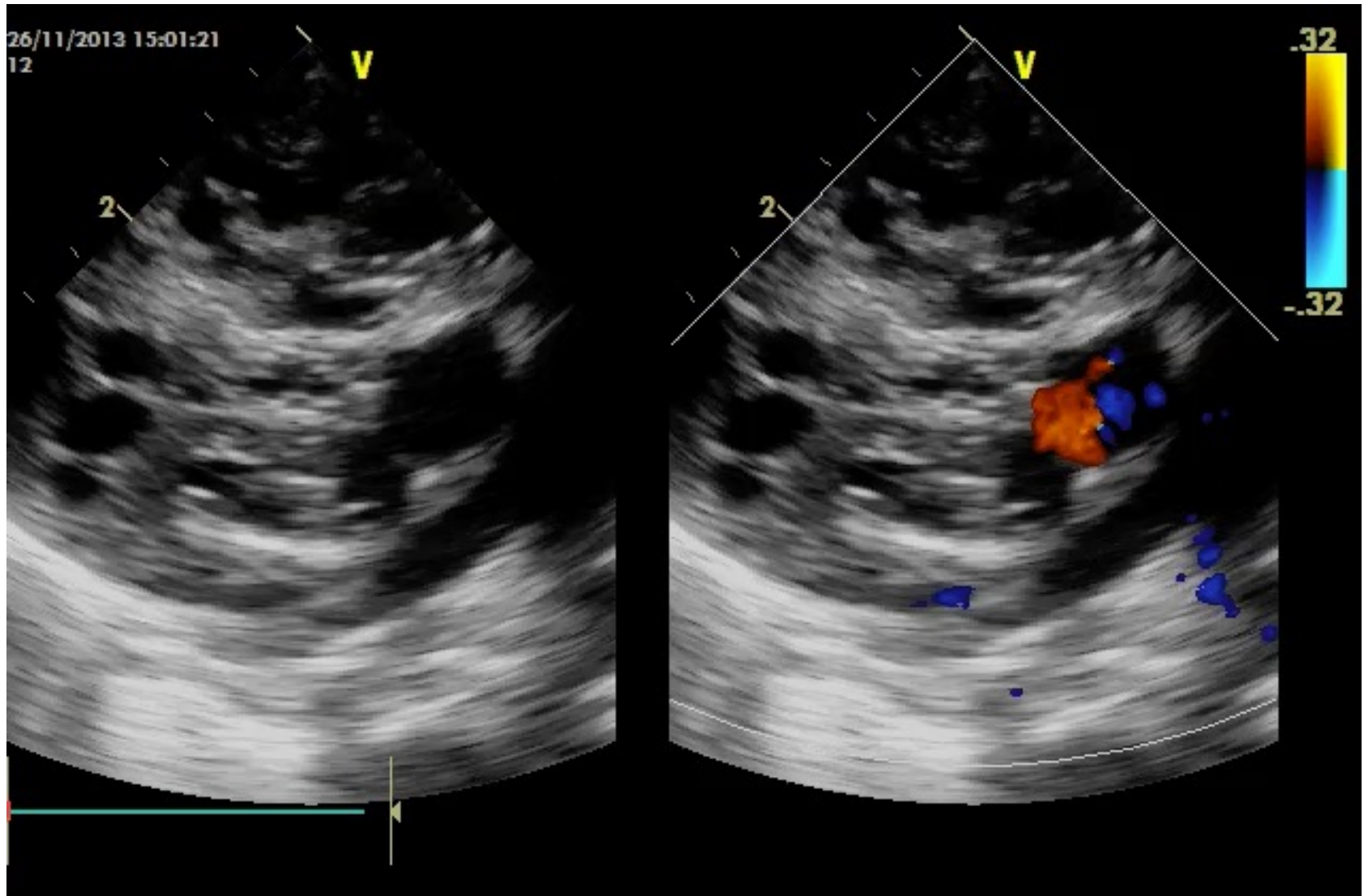
Tératome

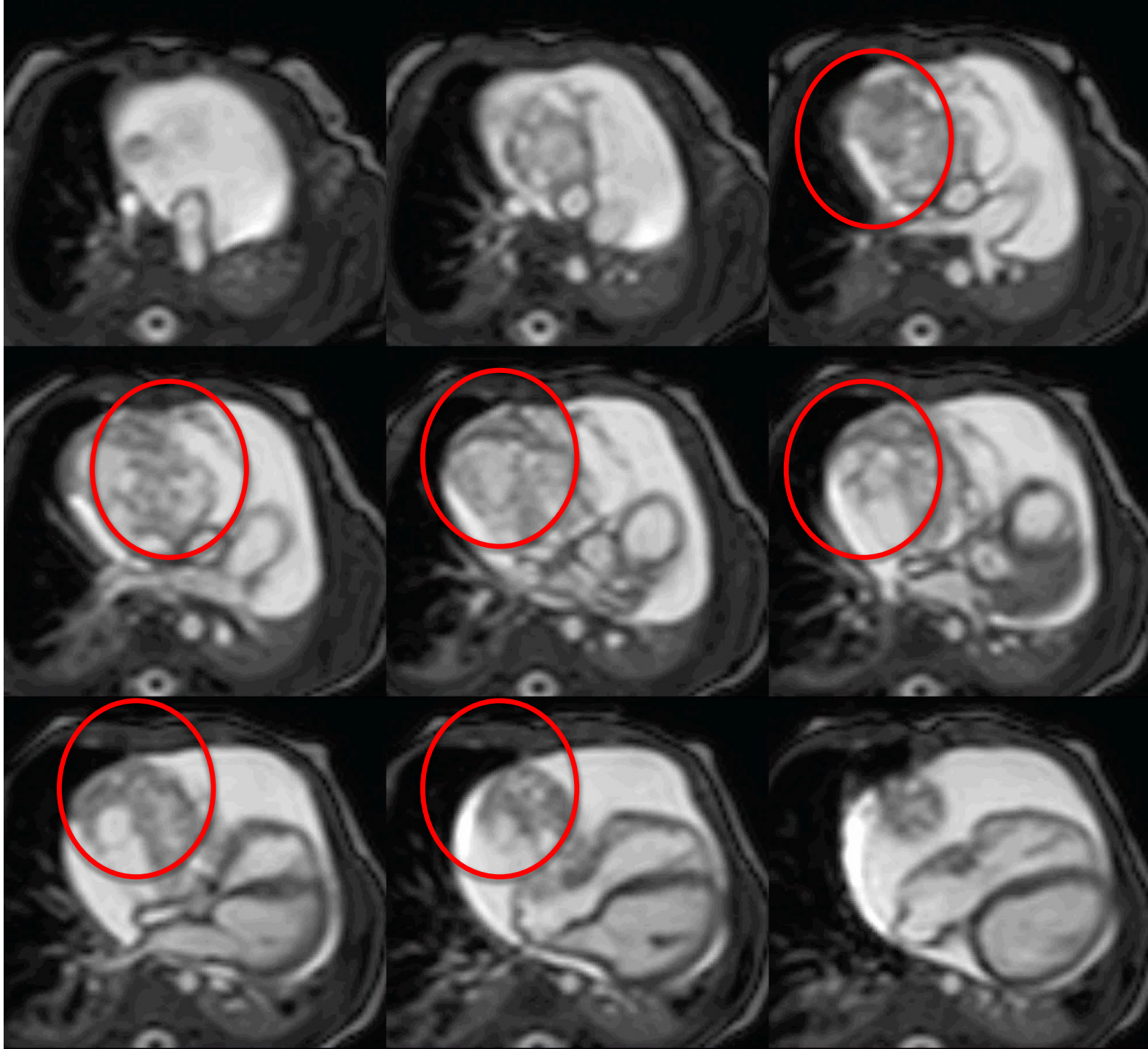
- **Epanchement péricardique important** avec détresse néonatale (tamponnade, insuffisance cardiaque, compression pulmonaire)
- **ETT:** épanchement péricardique, masse échogène antéro-droite inhomogène, compression des cavités droites et gros vaisseaux
- **Traitement:**
 - ponction péricardique
 - Indication à une exérèse chirurgicale

Tératome intracardiaque



Tératome péricardique





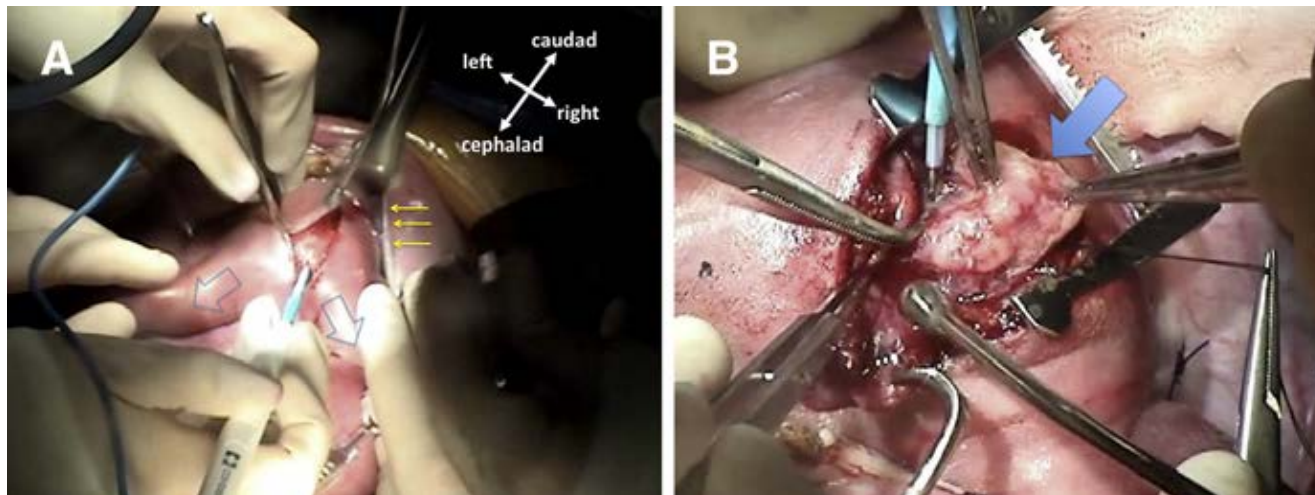
Exceptionnel: Traitement in utero

- **Case reports:** exérèse du tératome par chirurgie foetale en cas de tératome causant un anasarque Sydorak et al. 2006, Rychik 2013 CHOP
- Chirurgie techniquement réussie mais décès car persistance de l'anasarque malgré la résection, 2 succès (Rychik)

American Journal of Obstetrics & Gynecology DECEMBER 2016

FIGURE 2

Fetal surgery at 24 weeks gestation



Fetal surgery median sternotomy (case 4). **A**, Fetal arms (large open arrows) and chest are brought through maternal hysterothomy (yellow arrows) for exposure. **B**, Intrapericardial teratoma (arrow) is gently pulled away from heart and resected. (See [Supplemental Video](#) of fetal surgery and tumor resection.)

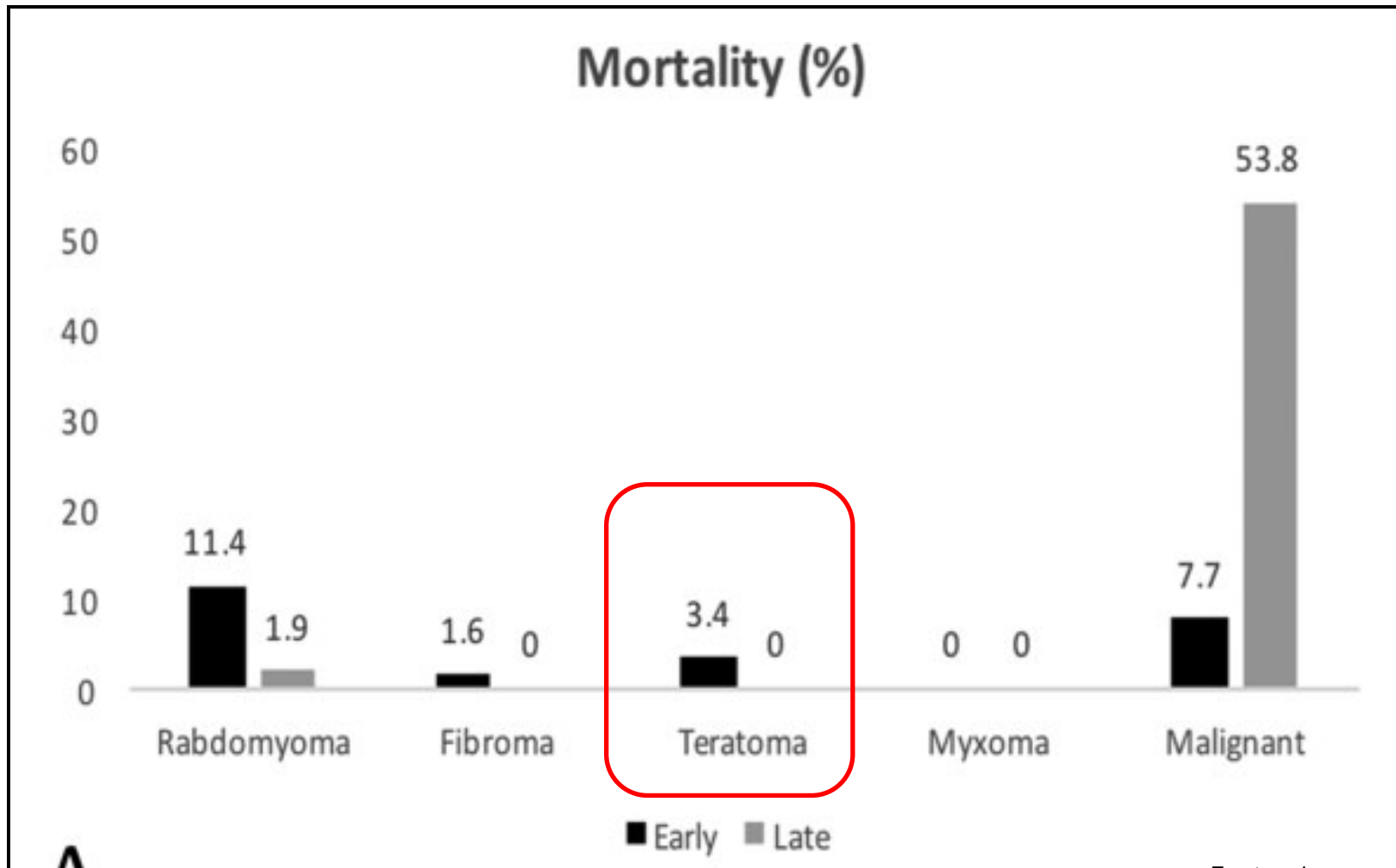
t
f
r
a
v
(
v
l
r
c
c
l
(
f
c

Chirurgie foetale

Dr Hani Najm and team at 26 SA, Cleveland Clinic in May 2021

Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review

N= 745 dont 371 opérés



Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review

Table 5. Tumor Recurrence, Follow-Up, and Freedom From Reoperation for the Most Common Benign Tumors and Malignancies.

	n	Tumor Recurrence, % (n)	Mean Follow-Up, years	Freedom From Reoperation, %
Benign	284	3.1 (9)	–	100
Rhabdomyoma	114	2.6 (3)	5.9	–
Fibroma	61	1.6 (1)	6.2	–
Teratoma	29	3.4 (1)	8.5	–
Myxoma	61	4.9 (3)	7.97	–
Malignant	13	46.1 (6)	4.6	50

Fibrome

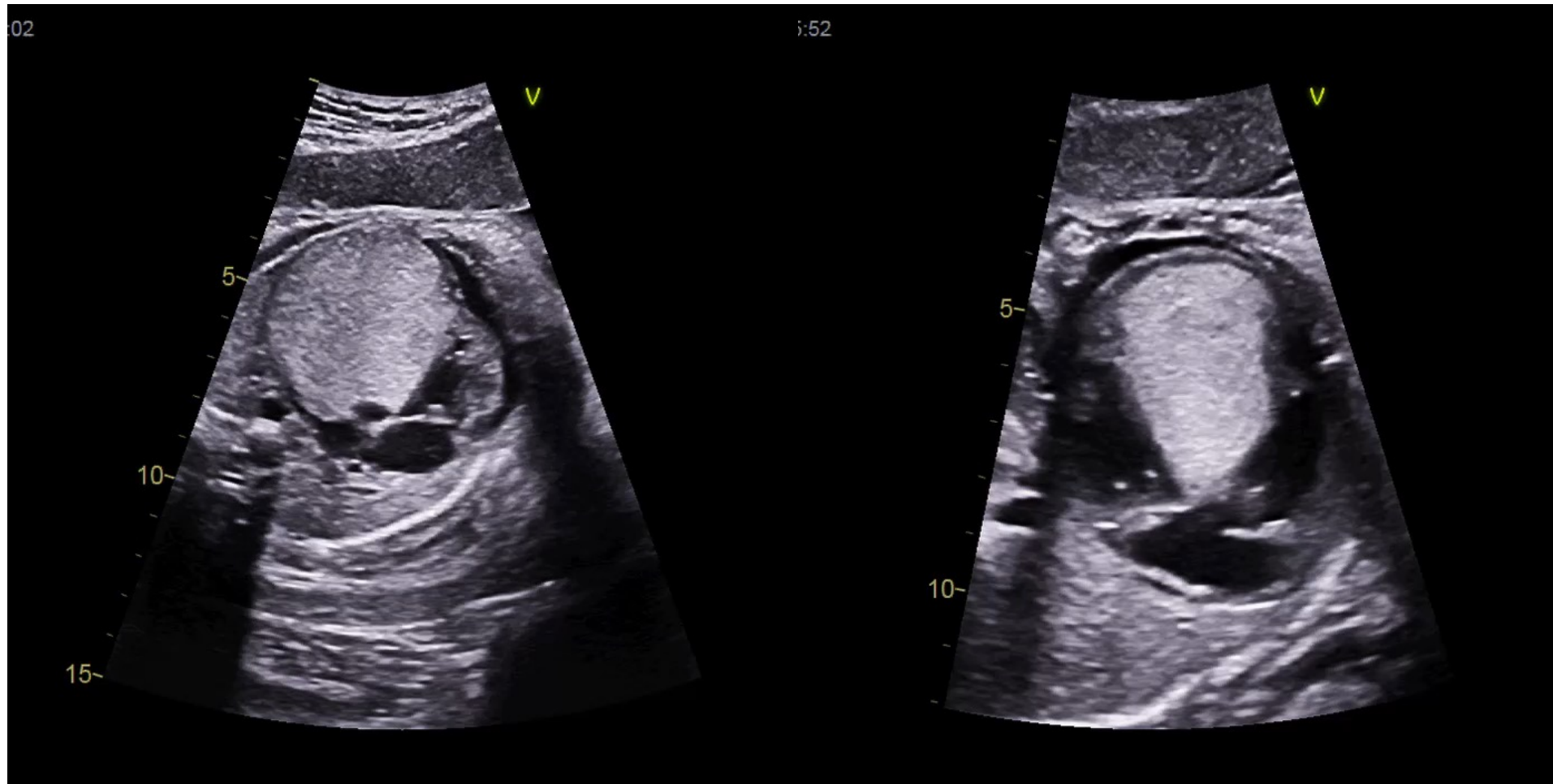


Fibromes (12-16%)

- **Asymptomatique le plus souvent**
- **Mais risque de mort subite!**
 - Par TDR ou TDC
 - Par obstacle aux voies d'éjection
- Symptômes respiratoires possibles
- Tumeur intramyocardique avec risque de compression coronaire
- Unique, blanche, non encapsulée
- Paroi latérale ou septale du VG
- **Histo:** hamartome fibreux, fibromyome



Fibrome in utero

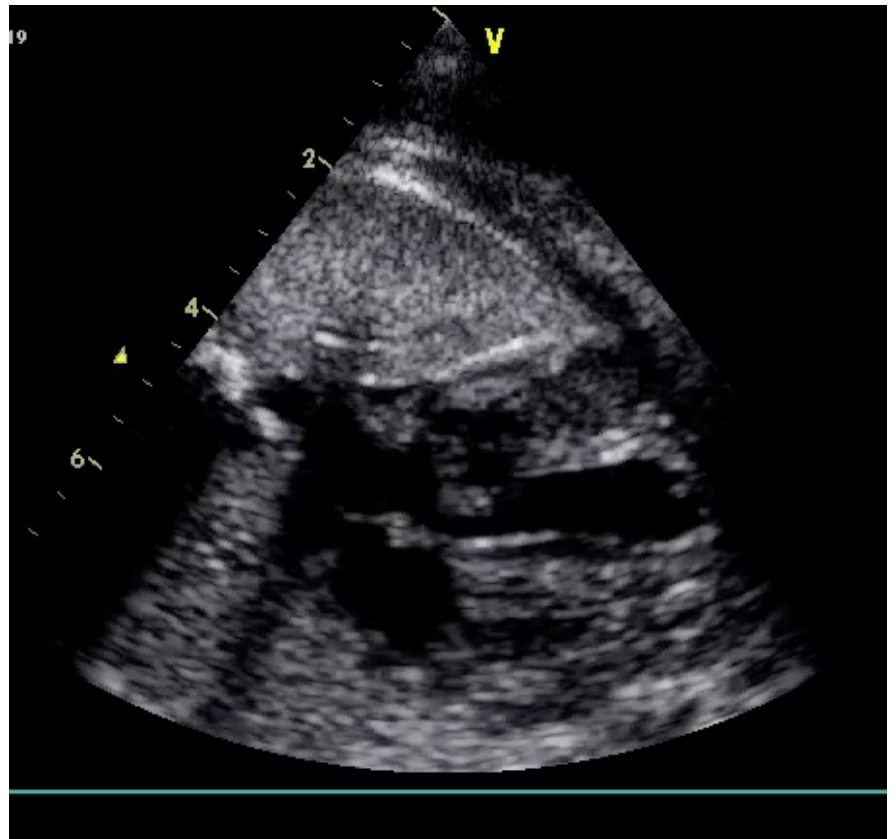


Fibromes

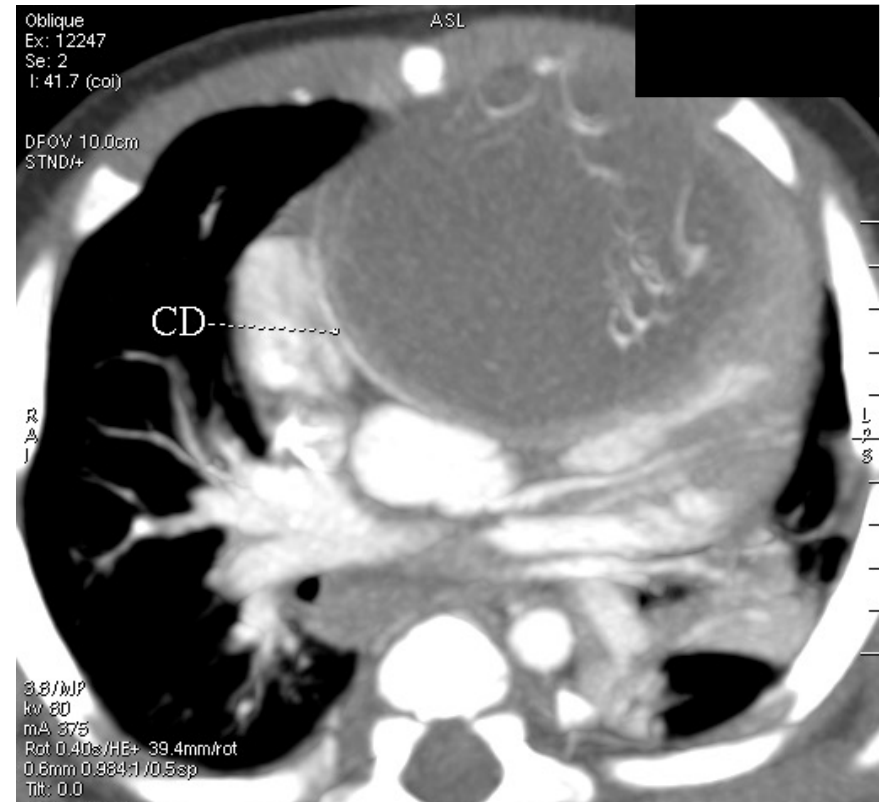
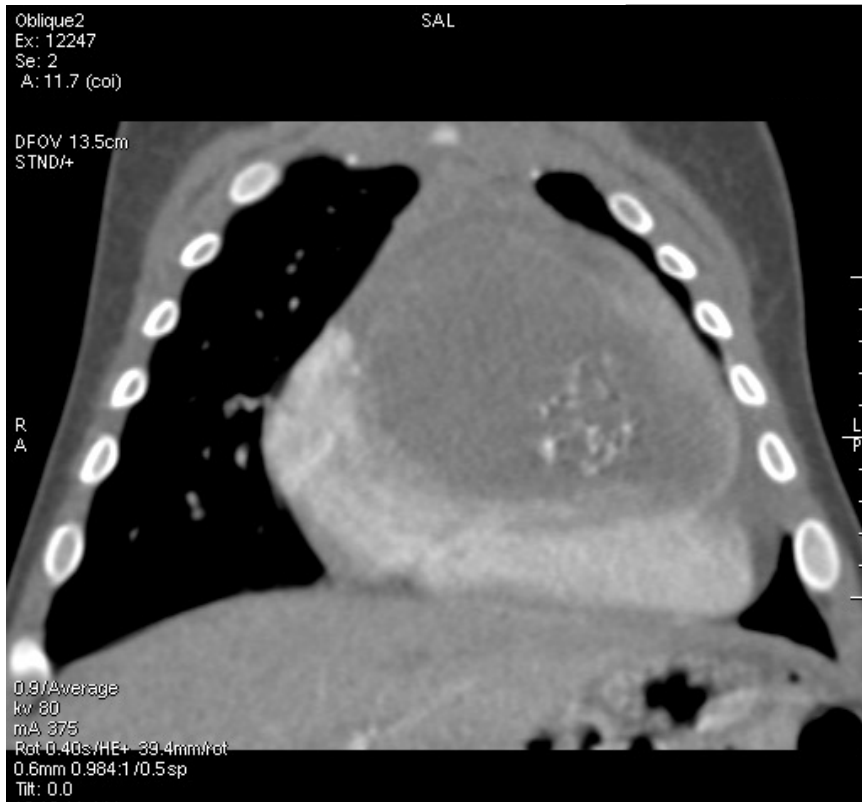
- **Caractéristique:** Pas de régression spontanée

- **Indication d'exérèse**

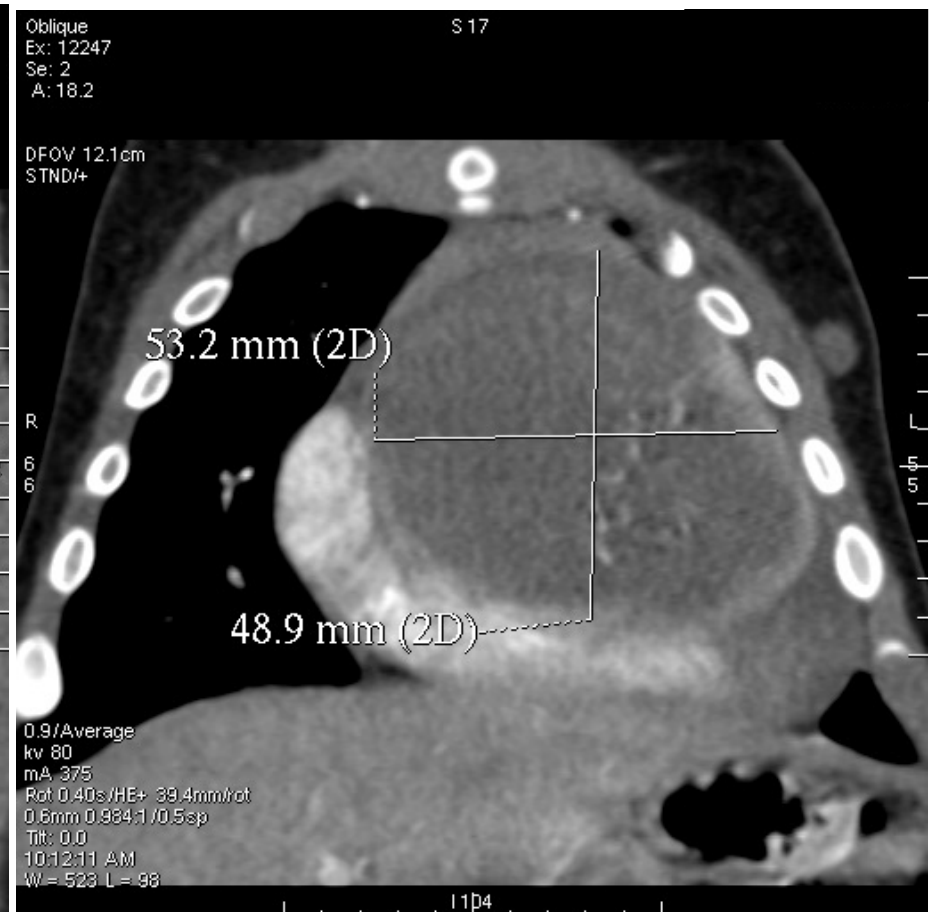
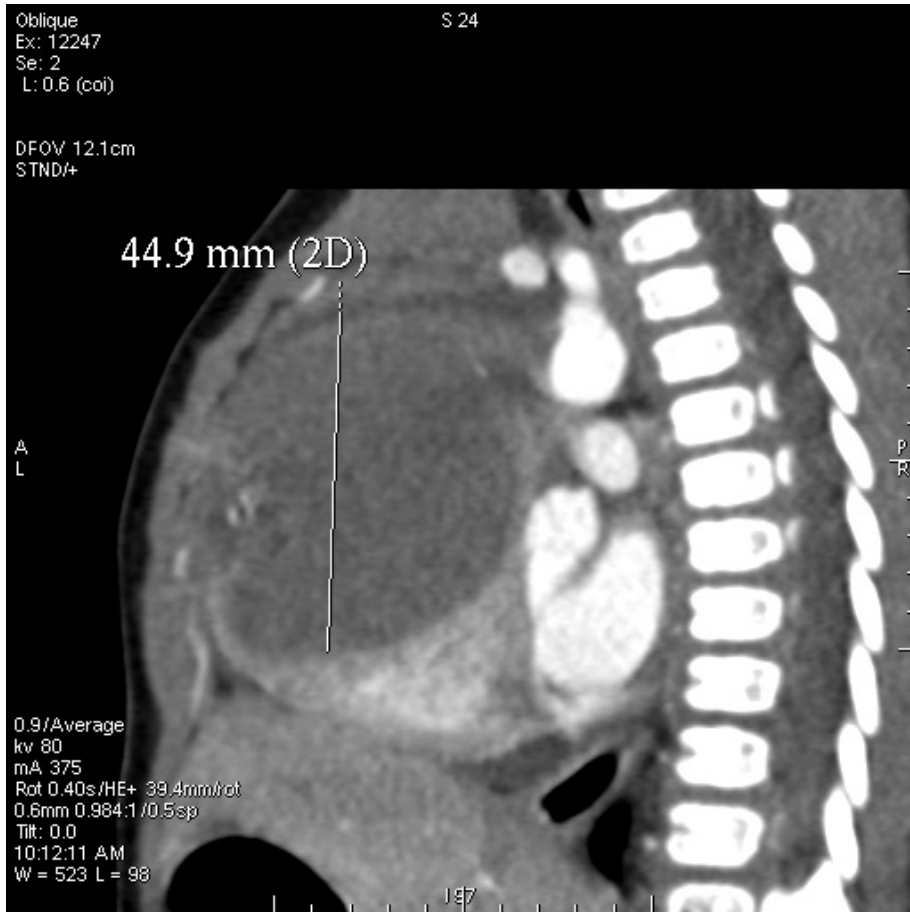
- Obstruction
- TDR non contrôlés
- Asymptomatiques ?



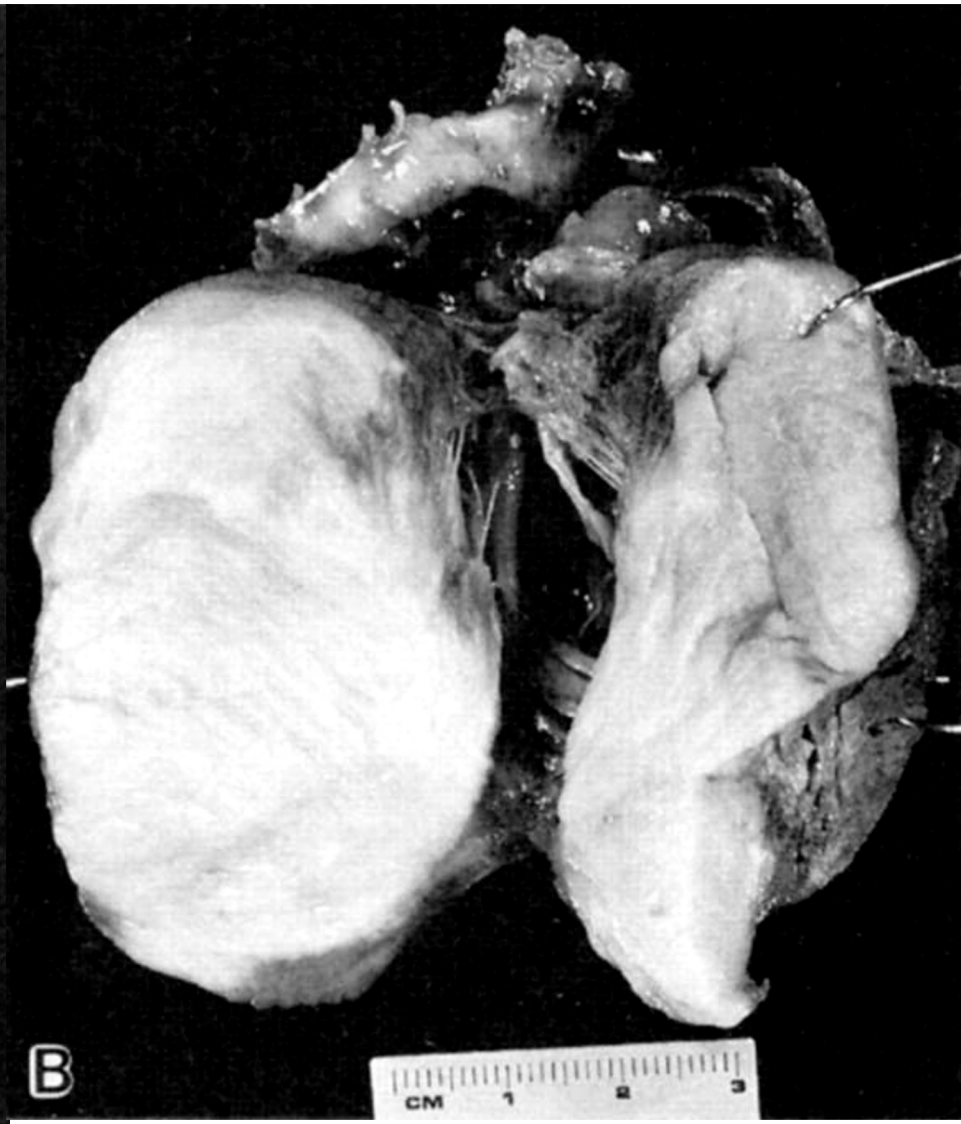
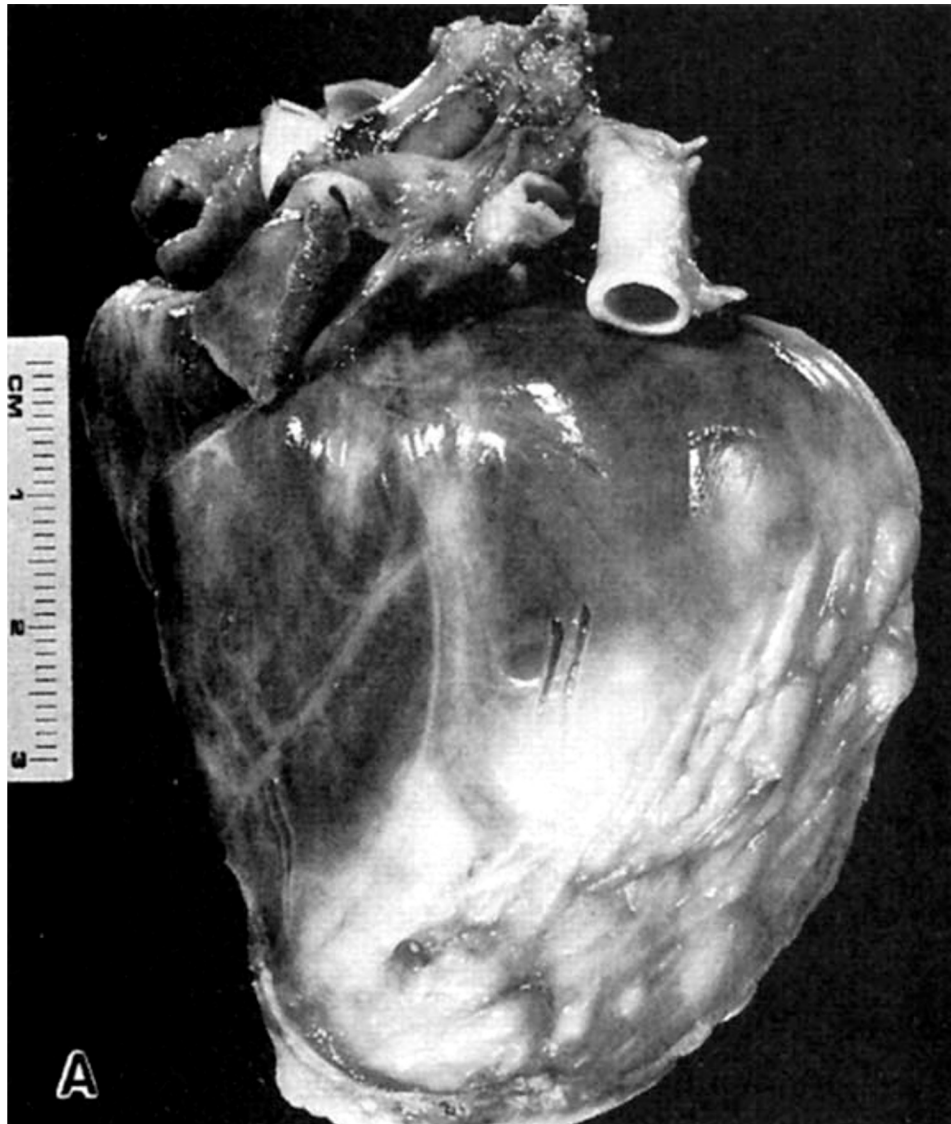
Fibrome ventriculaire droit



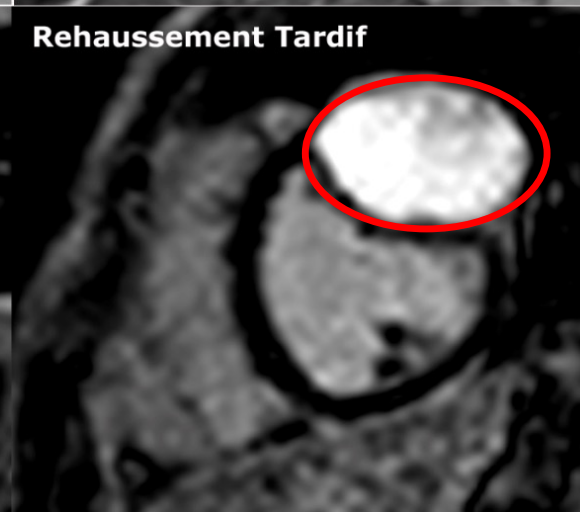
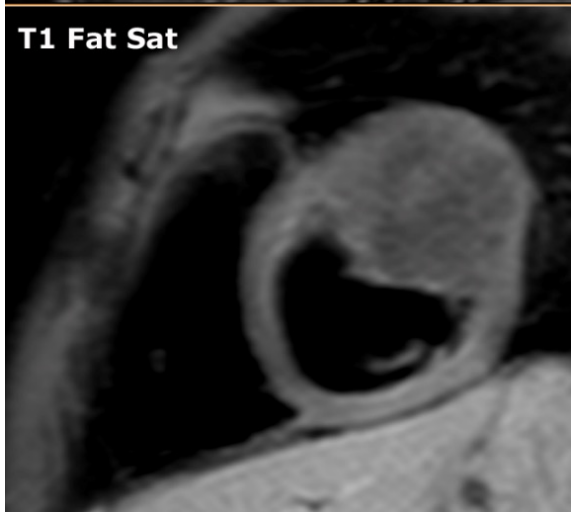
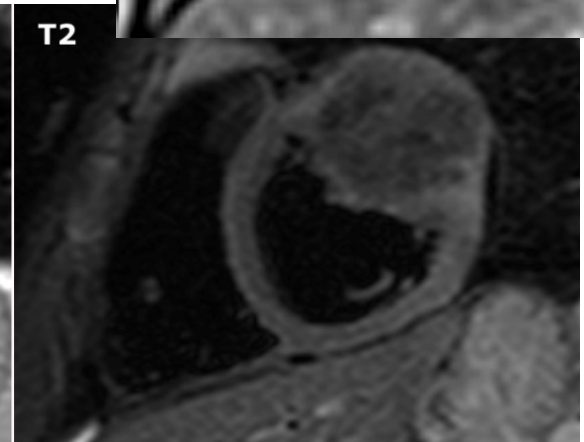
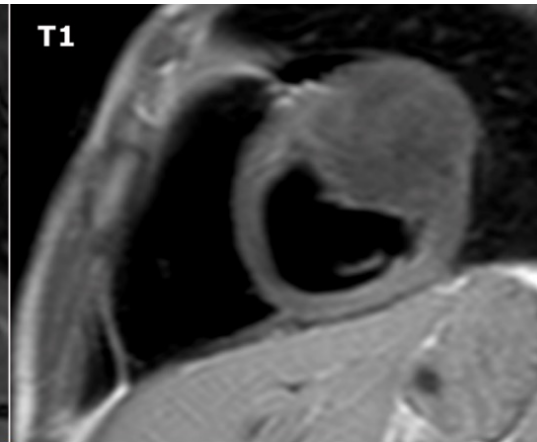
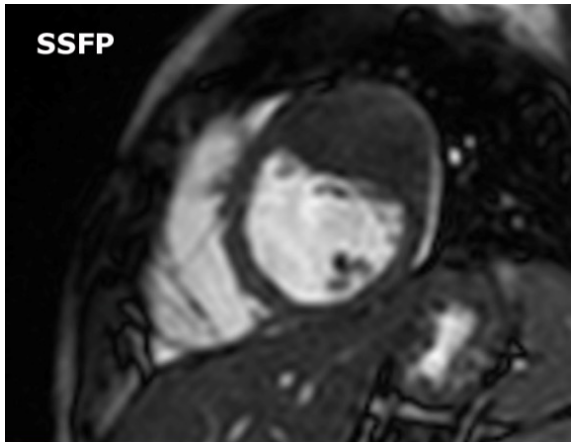
Fibrome ventriculaire droit



Fibrome ventriculaire droit

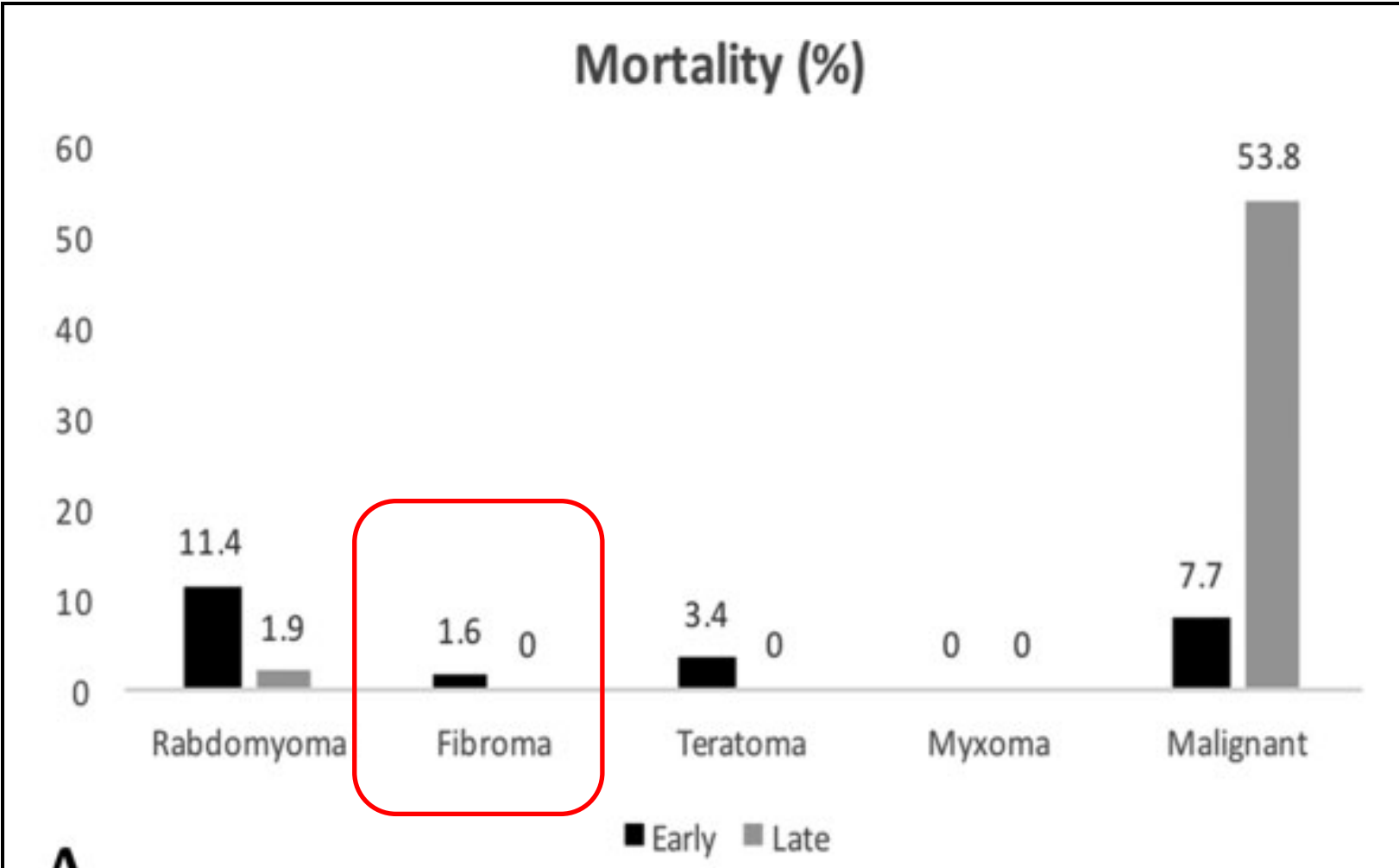


Fibrome en IRM



Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review

N=745



A

Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review

N=745

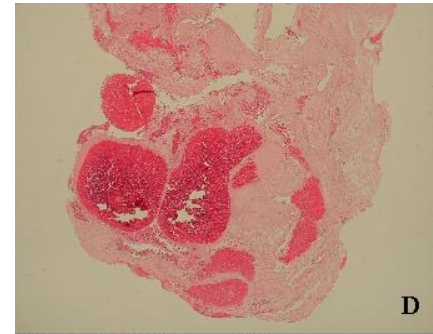
Table 5. Tumor Recurrence, Follow-Up, and Freedom From Reoperation for the Most Common Benign Tumors and Malignancies.

	n	Tumor Recurrence, % (n)	Mean Follow-Up, years	Freedom From Reoperation, %
Benign	284	3.1 (9)	–	100
Rhabdomyoma	114	2.6 (3)	5.9	–
Fibroma	61	1.6 (1)	6.2	–
Teratoma	29	3.4 (1)	8.5	–
Myxoma	61	4.9 (3)	7.97	–
Malignant	13	46.1 (6)	4.6	50

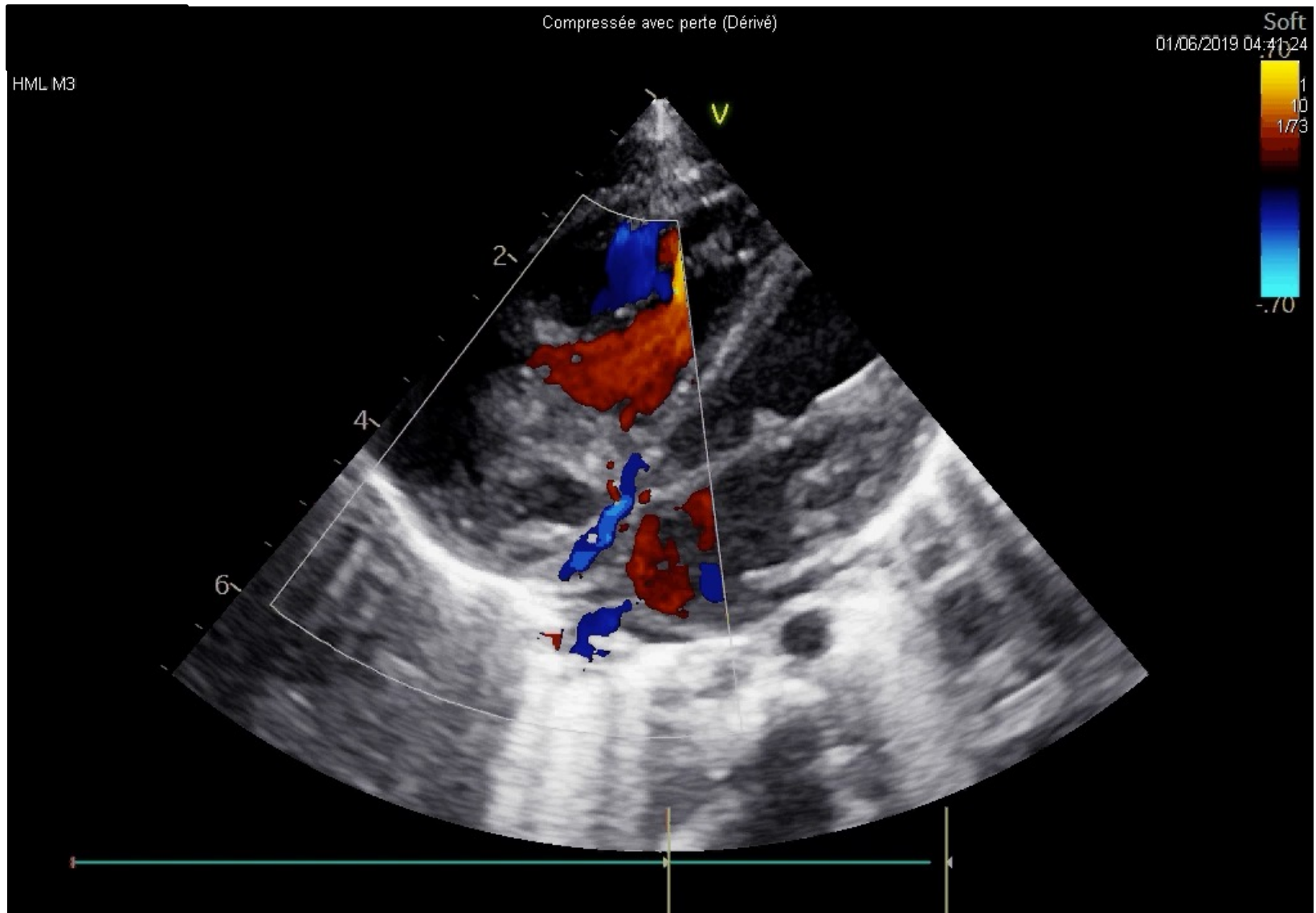
Hémangiome

Hémangiome cardiaque (5%)

- **Tumeur hamartomateuse**
- Unique, épicardique, intramurale ou intracavitaire, avec nécrose et calcifications
- Régression spontanée possible
- **Clinique:** Mort subite due aux troubles du rythme (TV), hémopéricarde et tamponnade par rupture vasculaire
- **Traitement :** Exérèse chirurgicale



Hémangiome intracardiaque



Myxome

Myxome (2-4%)

- **Très fréquent chez l'adulte** (40%)
- **Rare chez l'enfant** (2-4%)
- Diagnostic anténatal exceptionnel

- Il existe des formes familiales
- Tumeur unique, lobulé, gélatineuse
- Localisation dans l'OG dans 75% des cas
- Pédiculée sur le foramen ovale

- **Anapath:** pauvre en cellules, riche en collagène et fibrine

Myxome



Myxome

- **Symptômes**

- Embolies artérielles multiples: cérébrales le plus souvent, périphériques (mb inf, coronaire, rein, rétine), pulmonaires
- Obstructions valvulaires ou des cavités droites
- Syndrome inflammatoire avec ou sans fièvre

- **Syndrome de Carney**: lésions hyperpigmentaires de la peau, myxomes, tumeurs endocrines et schwannomes

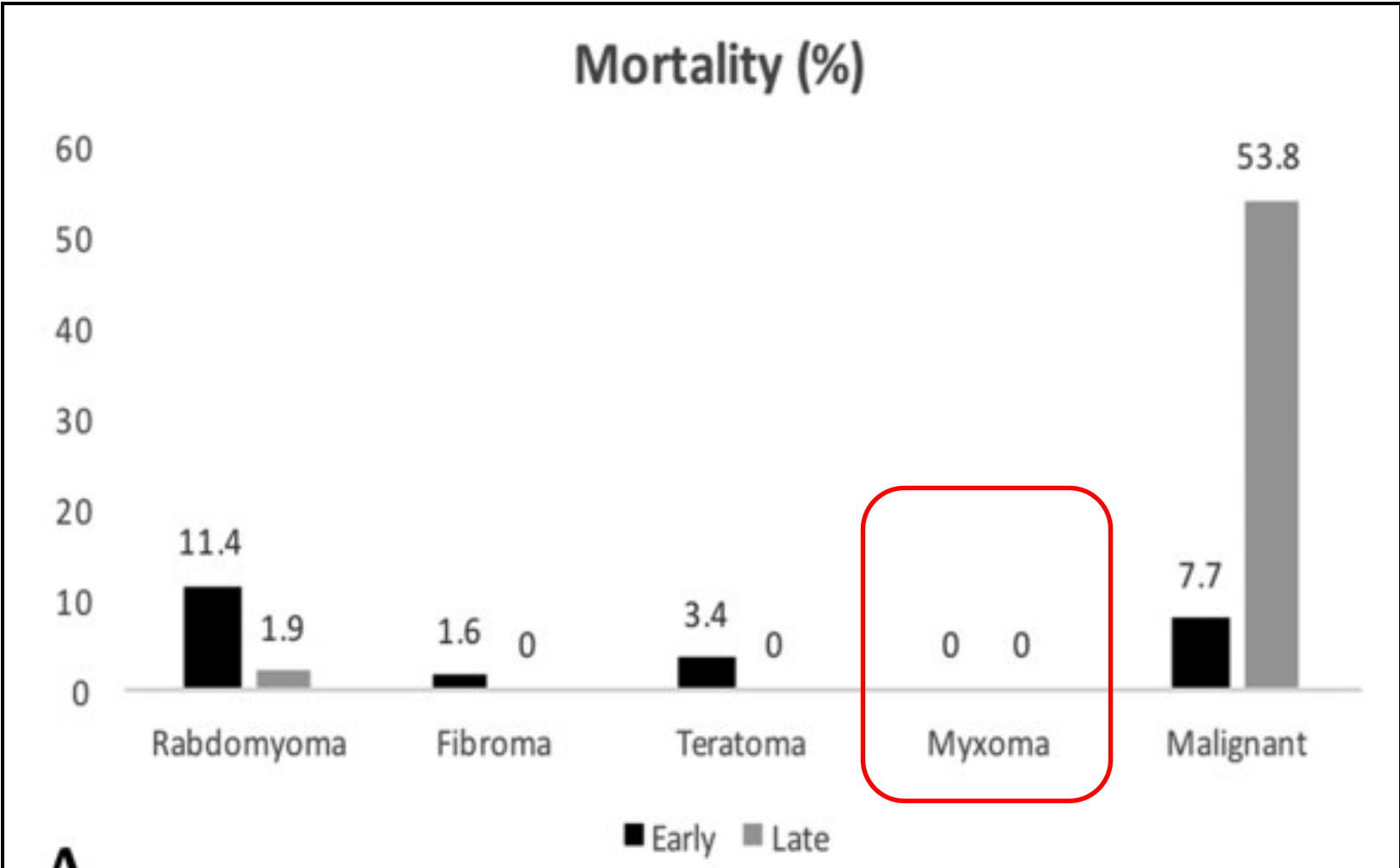
- **Traitement**

- Exérèse chirurgicale complète
- Récidive possible (5%)



Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review

N=745



A

Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review

N=745

Table 5. Tumor Recurrence, Follow-Up, and Freedom From Reoperation for the Most Common Benign Tumors and Malignancies.

	n	Tumor Recurrence, % (n)	Mean Follow-Up, years	Freedom From Reoperation, %
Benign	284	3.1 (9)	–	100
Rhabdomyoma	114	2.6 (3)	5.9	–
Fibroma	61	1.6 (1)	6.2	–
Teratoma	29	3.4 (1)	8.5	–
Myxoma	61	4.9 (3)	7.97	–
Malignant	13	46.1 (6)	4.6	50

Fibroélastomes papillaires

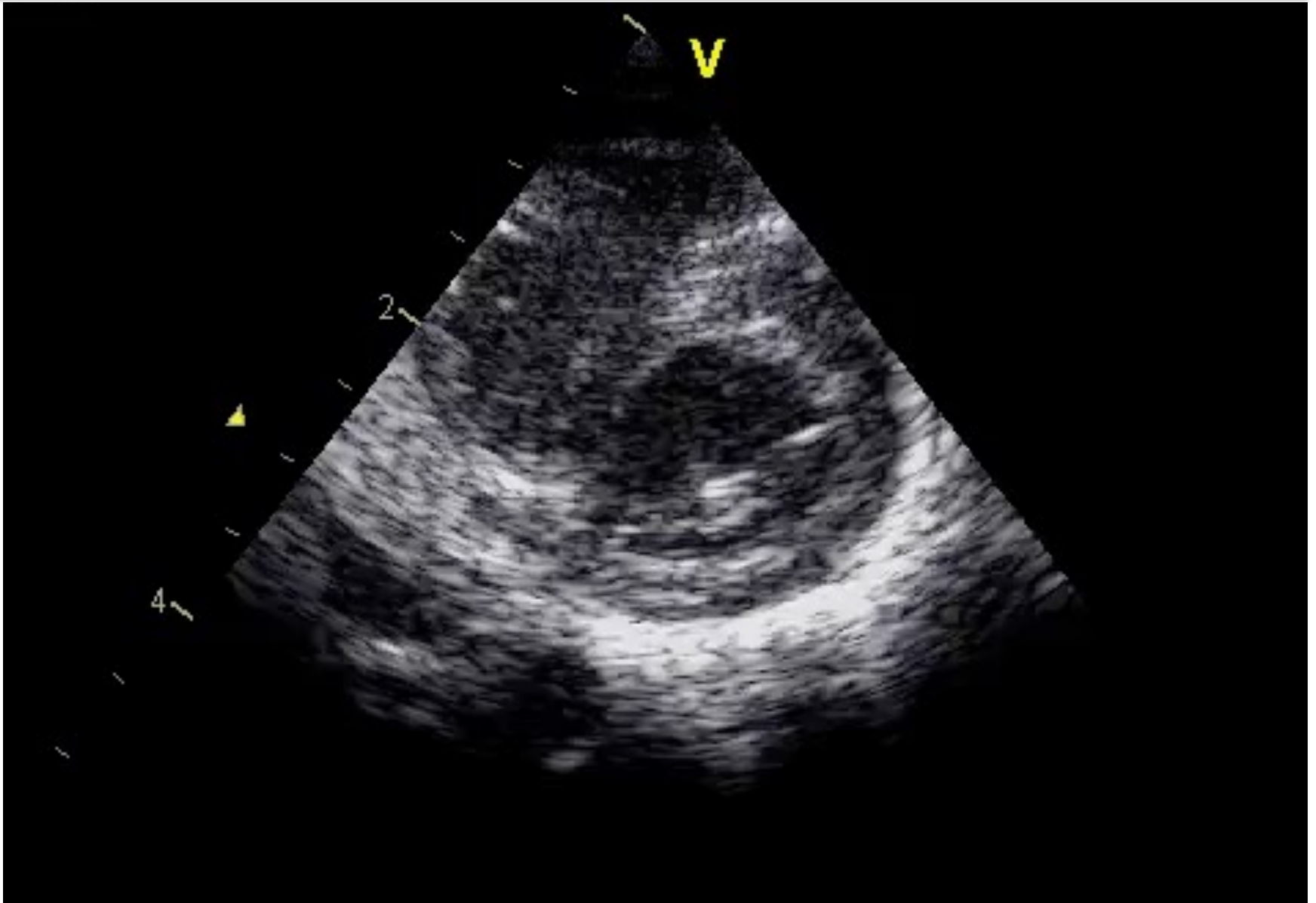
Fibroélastomes papillaires

- **Très rares chez l'enfant**
- Développés au niveau de l'endocarde
- Le plus souvent: valve aortique ou mitrale
- Consistance gélatineuse (tissu conjonctif)

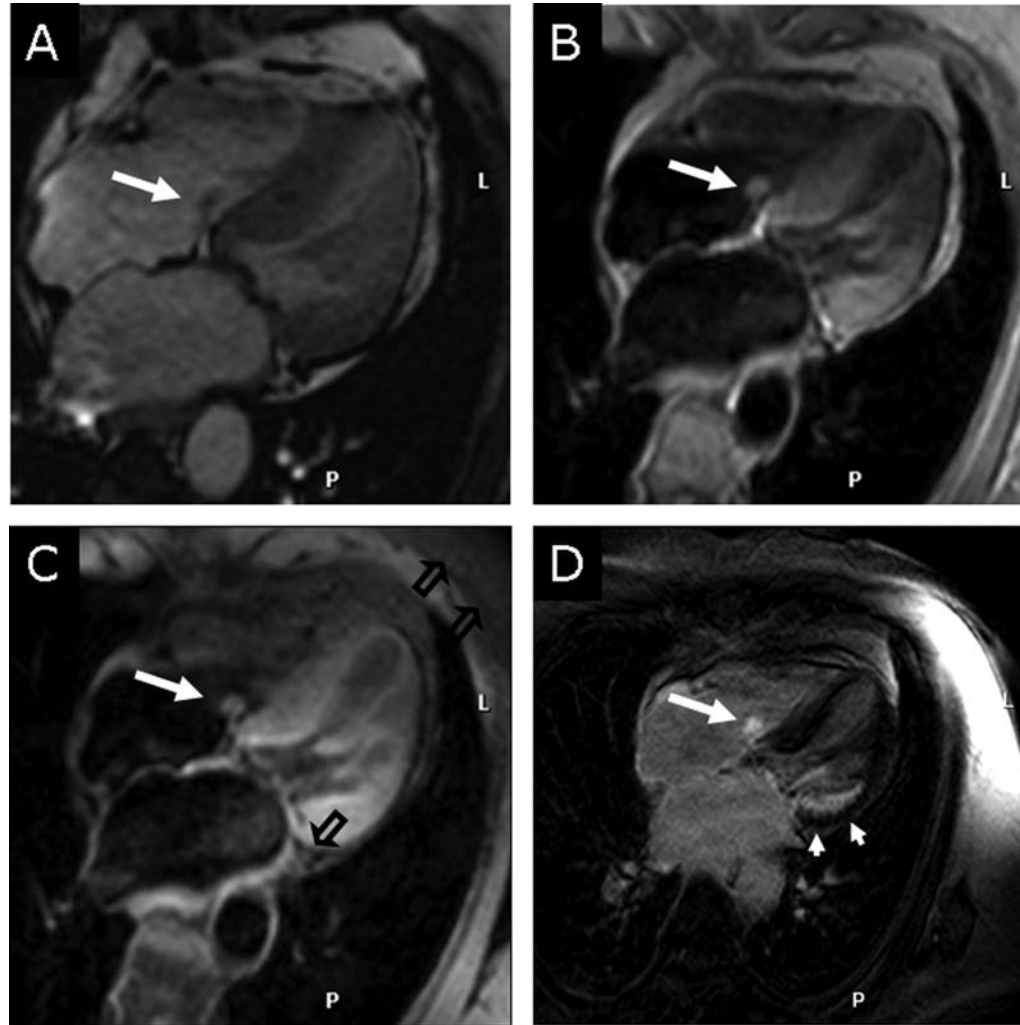
- Palpitations, douleurs thoraciques

- **Traitement:**
 - Exérèse si taille > 10 mm dans le cœur gauche ou embolie
 - Surveillance si petit ou localisation cœur droit

Fibroelastome



Fibroélastome tricuspide

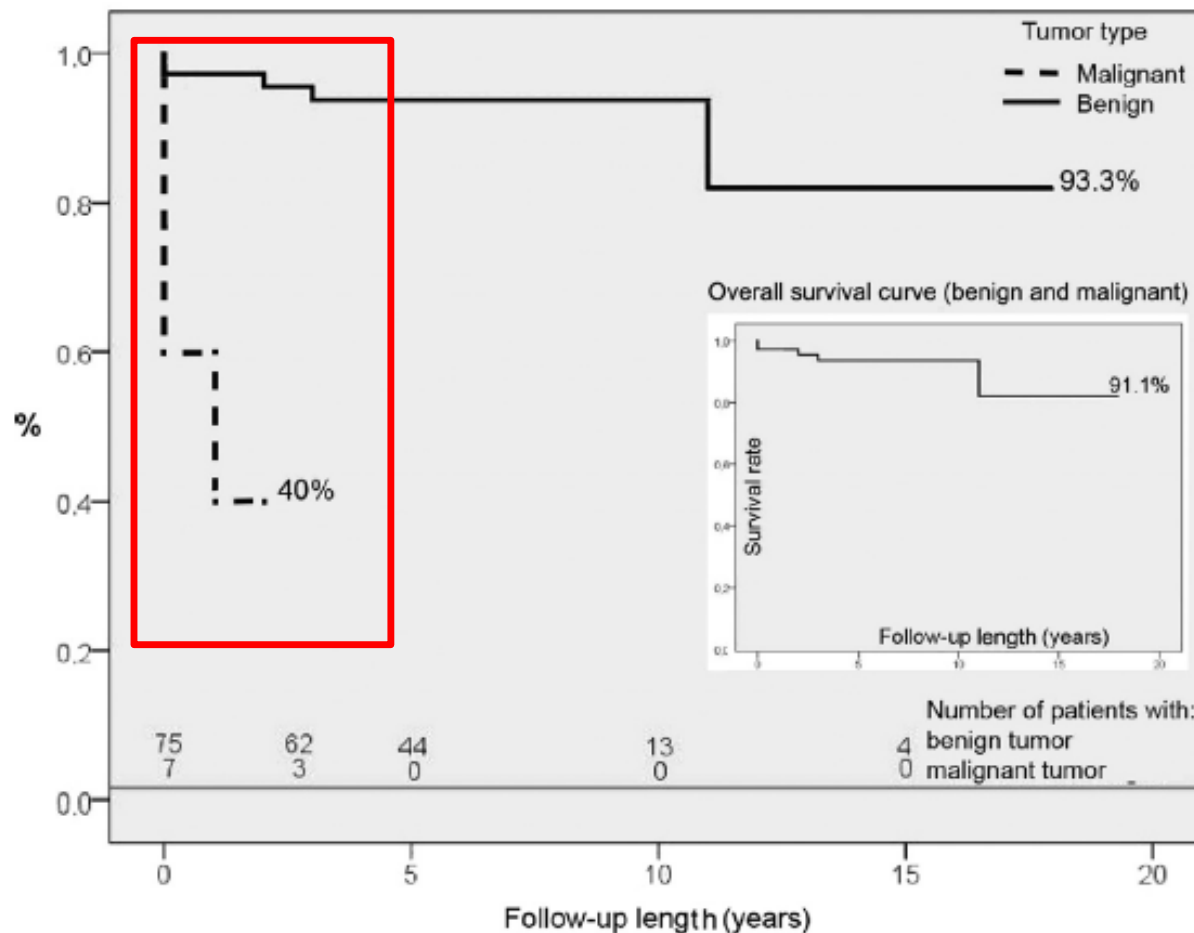


Tumeur pédonculée de 8x8 mm, attachée au feuillet postérieur de la tricuspide

Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children

Early and Late Results in a Multicenter European Congenital Heart Surgeons Association Study

Overall survival curve (Kaplan - Meier)
according to mass malignancy



Tumeurs malignes

Tumeurs malignes (10%)

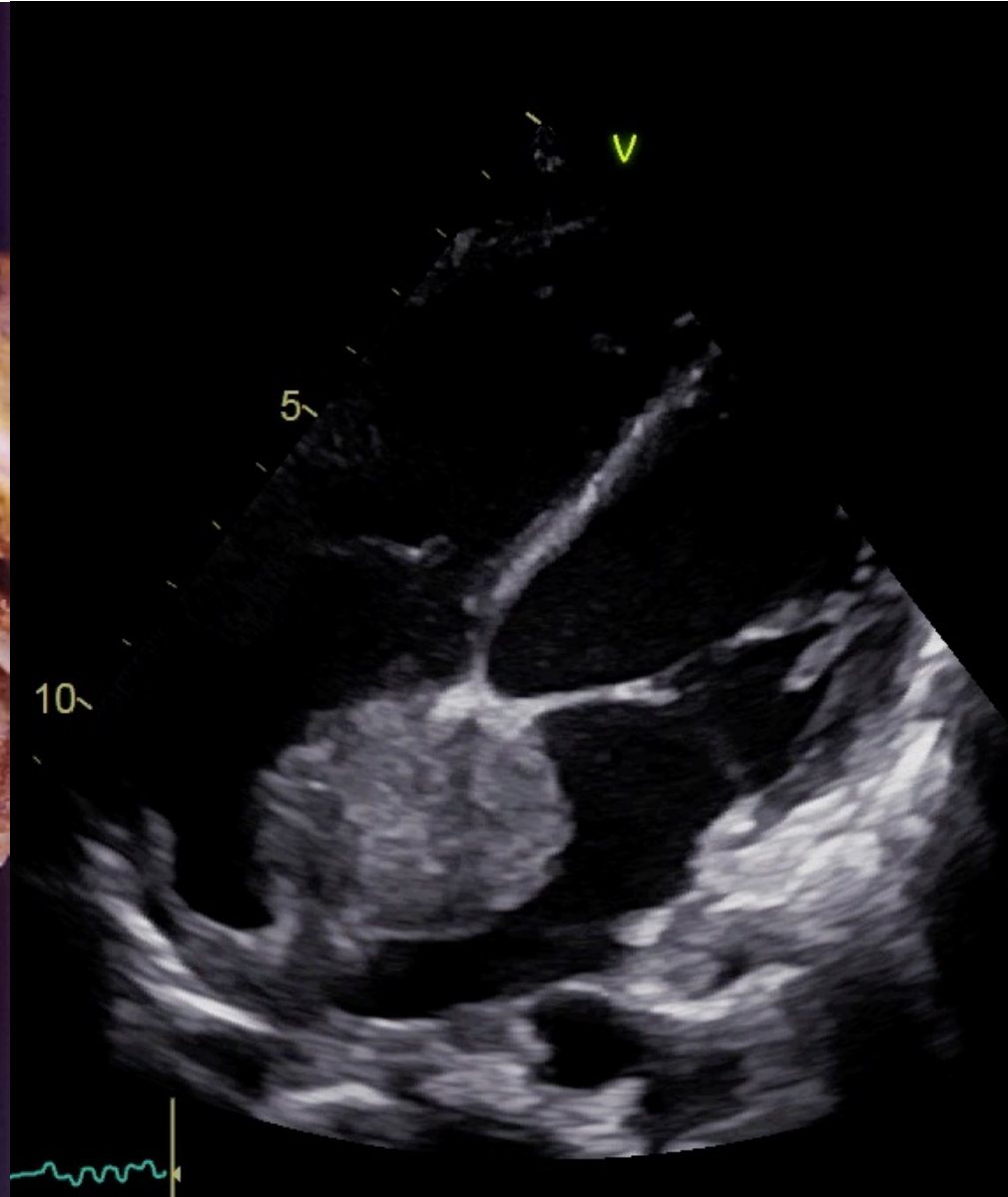
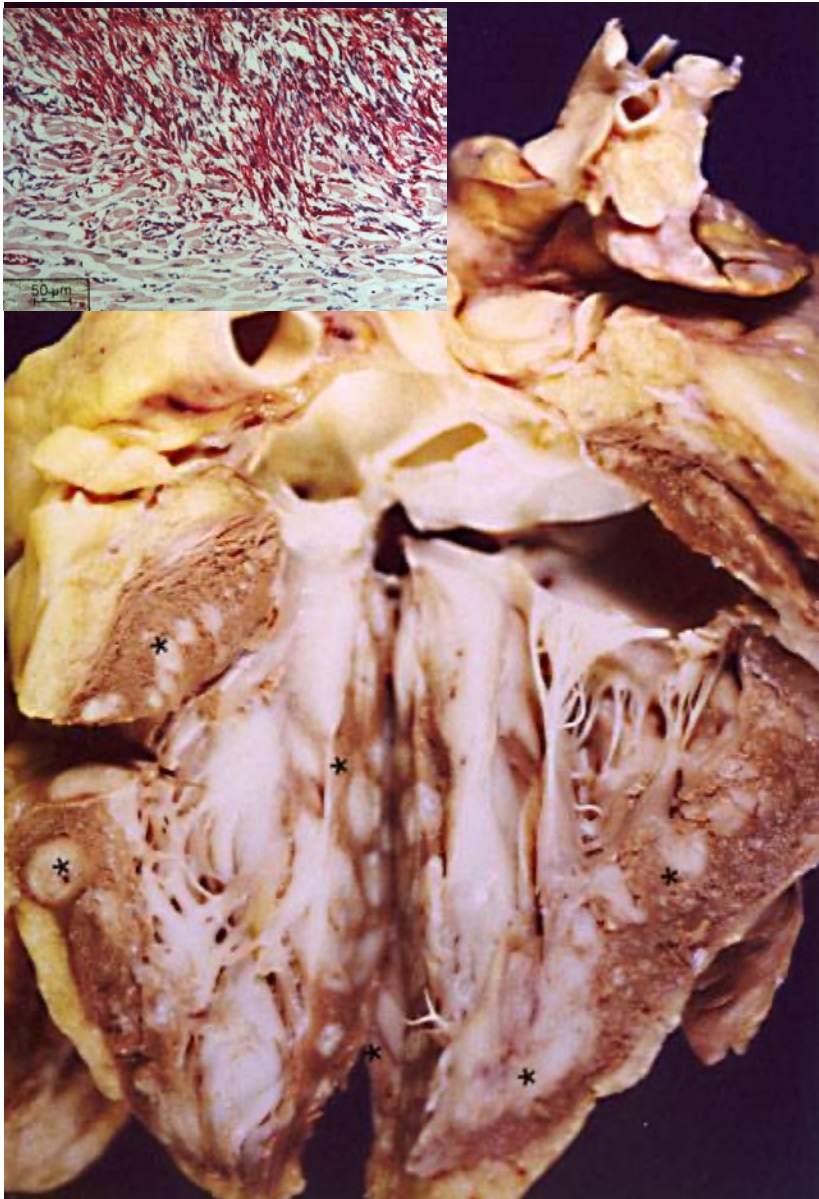
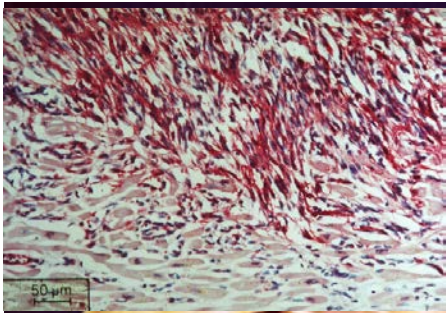
- **Primitives**

- Rhabdomyosarcomes, fibrosarcome, angiosarcomes et lymphomes
- Épanchement péricardique, embolie, troubles hémodynamiques
- Mauvais pronostic (métastases)

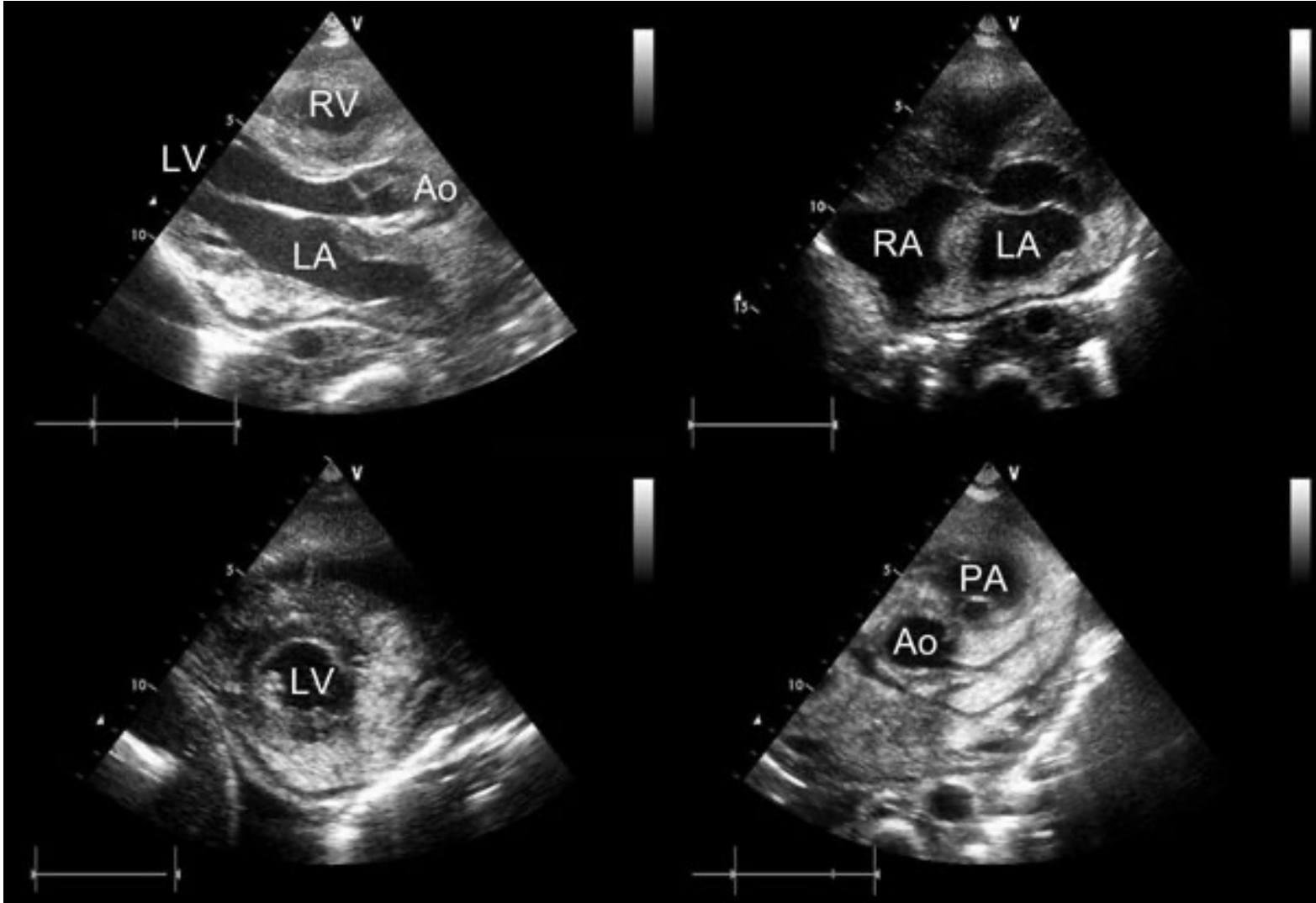
- **Secondaires**

- Lymphomes NH, leucémie aiguë, neuroblastomes, néphroblastome
- Épanchement péricardique, extension dans OD (Tumeurs de Wilms), arythmie

Sarcoma



Lymphome

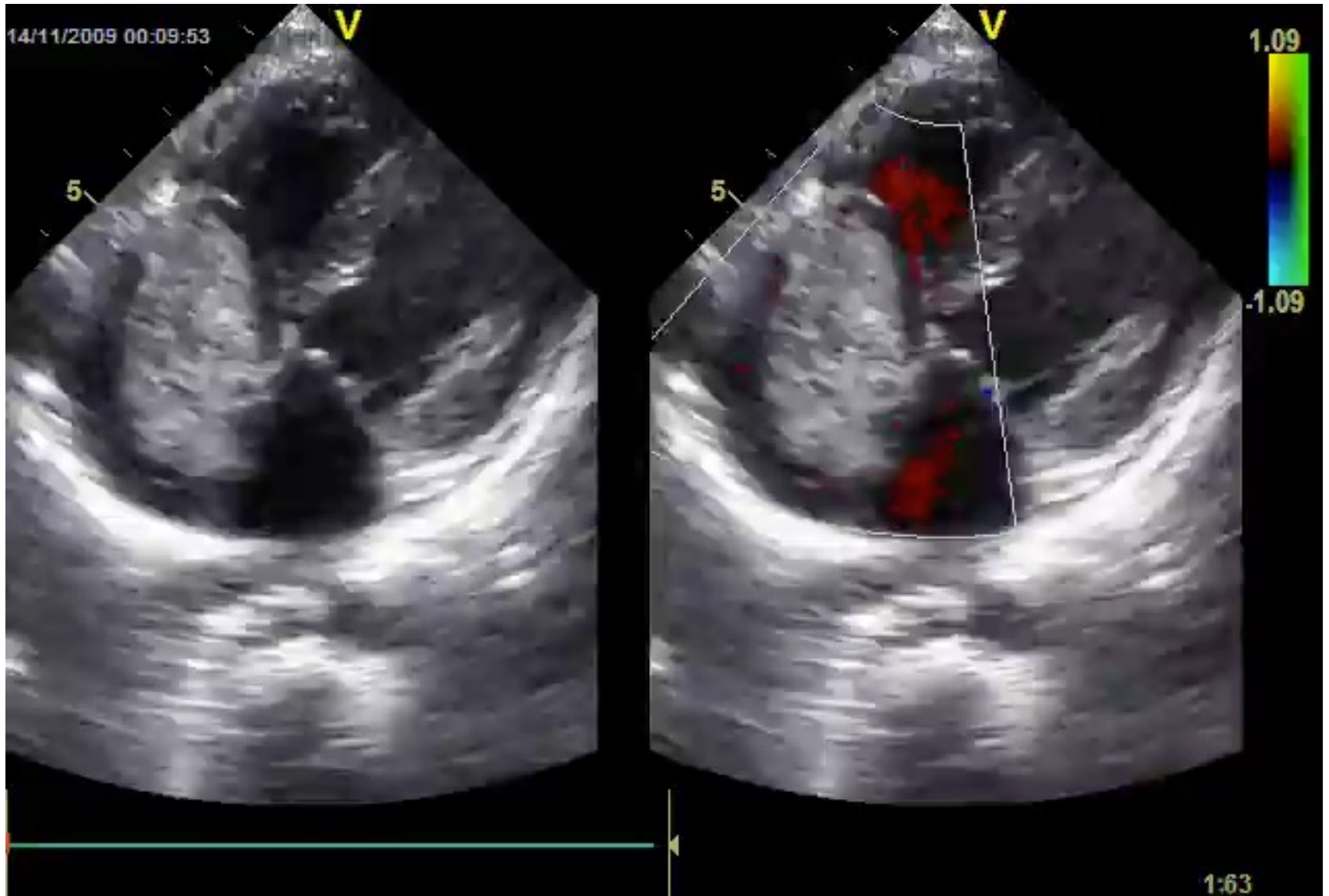


Quelques cas pratiques

Cas clinique 1

- **Allya N...**
- Suivie pour héli-hypertrophie corporelle depuis l'âge de 6 mois
- Adressée pour myxome de l'OD par un cardiologue

Cas clinique 1



Cas clinique 1



Cas clinique 1

- **Risque d'enclavement dans la tricuspide**
- **PEC: CEC en urgence**

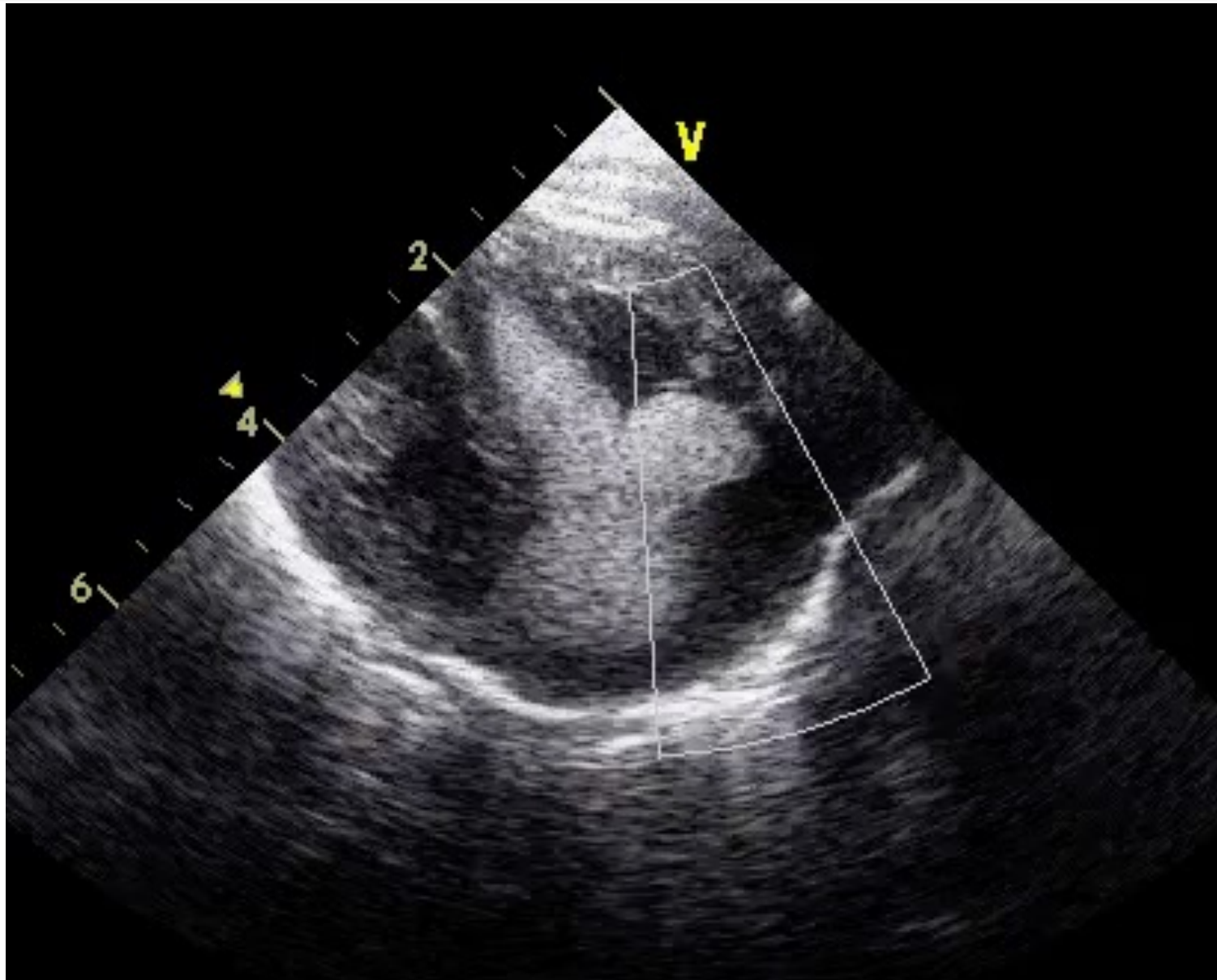
- Extension tumorale jusque dans l'OD d'un probable néphroblastome du rein droit avec métastases pulmonaires

- Chimiothérapie de réduction en urgence à J3 de la CEC
- Néphrectomie à 6 semaines
- Chimiothérapie et radiothérapie pendant 1 an

Cas clinique 2

- **Malo C...né à Dijon**
- Rhabdomyome unique de DAN
- Rhabdomyomes multiples en postnatal: VG, mitral, SIV et VD avec obstruction VD-AP
- Rose avec le canal ouvert

Cas clinique 2



Cas clinique 2



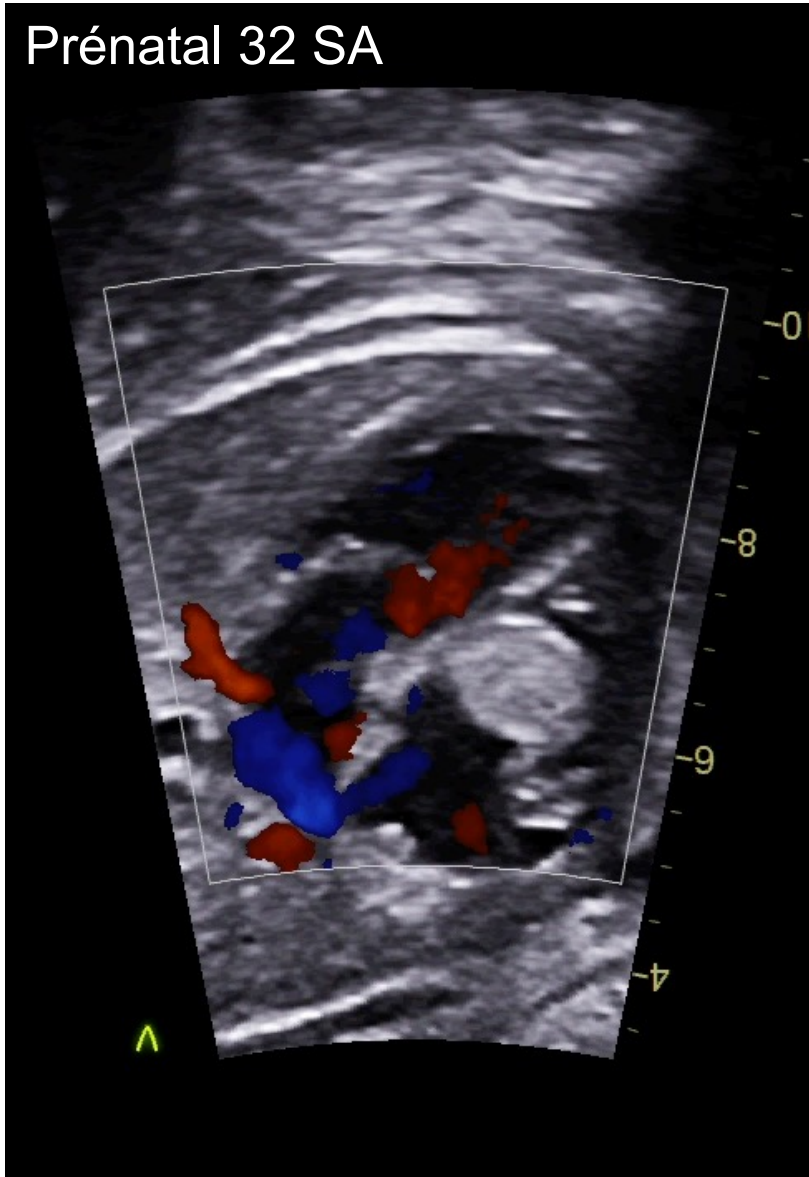
Cas clinique 2

- PGE1
- Cyanose à l'arrêt des PGE1
- Blalock

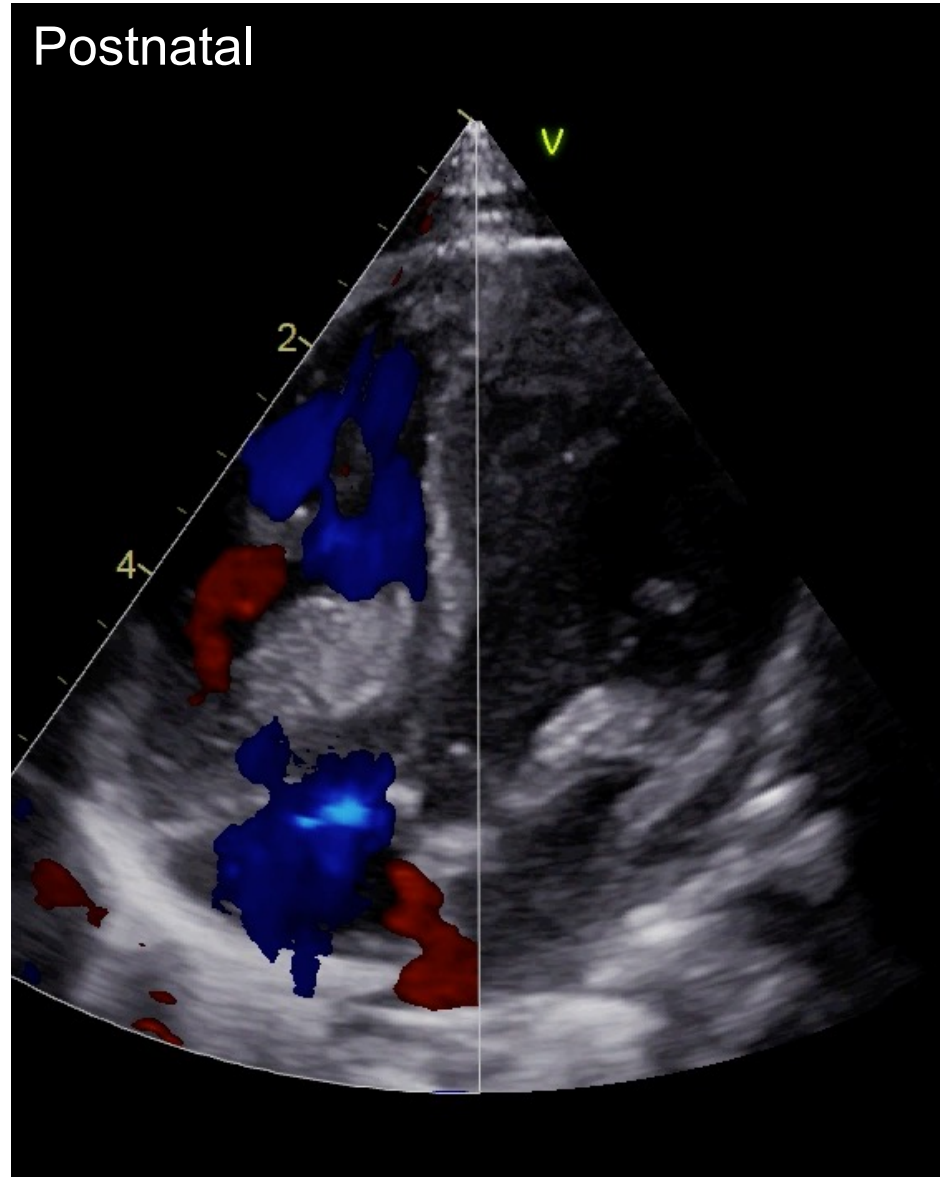
- **10 mois après:**
 - Rose
 - Involution des tumeur
 - Hyperdébit par Blalock

Cas clinique 2 - variante

Prénatal 32 SA



Postnatal



Synthèse

Tumeurs	Localisation, aspect
Rhabdomyomes	Myocarde ventriculaire, multiple
Tératome	Péricarde+++ , épanchement+++ , logettes hétérogènes
Fibrome	Myocarde du VG
Hémangiome	Toutes les cavités
Myxome	OG, SIA, irrégulier, pédiculé
Fibroélastome papillaire	Valve aortique, valve mitrale
Lipome	Toutes les cavités
Lymphangiome	Toutes les cavités
Fibrosarcome, Rhabdomyosarcome, Angiosarcome	Myocardique, invasif+++
Kyste hydatique	VG, SIV
Thrombus	KTC, toutes cavités

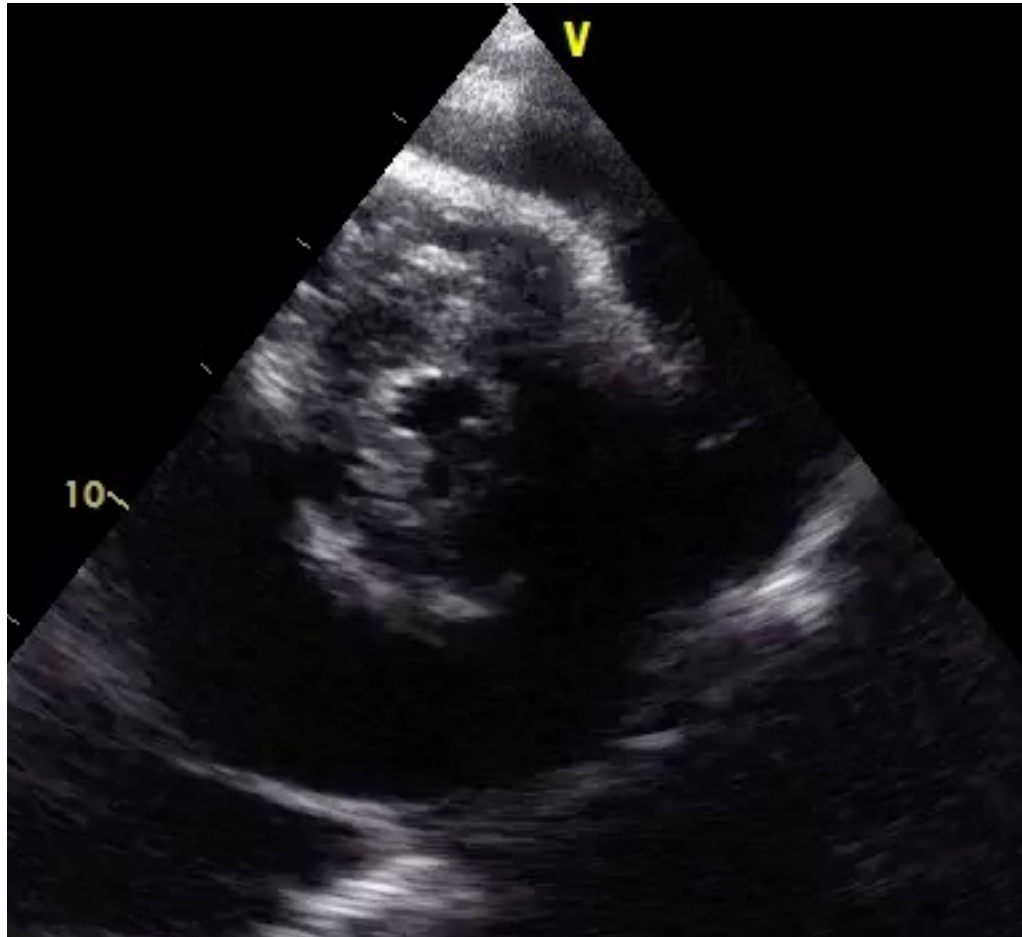
Synthèse : Imagerie typique

TABLE 1 CMR of Pediatric Cardiac Tumors

Tumor Type	Location	Appearance	Imaging Characteristics	T1-Weighted
Benign				
Rhabdomyoma	Intramyocardial Intracavitary Ventricle	Multiple ++ Solitary	Homogeneous	Isointense
Fibroma	Intramyocardial ventricle: IVS ++, free walls	Solitary, well-defined borders Thin rim myocardium	Heterogeneous Calcification center: pathognomonic	Heterogeneous Areas mildly hypo/hyperintensity
Myxoma	LA ++ (AS) Any cardiac chamber	Pedunculated Mobile Irregular border	Heterogeneous	Hypointense Heterogeneous
Teratoma	Intrapericardial Attached to the root of great vessels Compression SVC/RA	Cystic and solid areas Multilobulated	Heterogeneous Encapsulated	Hypointense
Hemangioma	RA in neonate ++ IVS Any cardiac chamber	Endocardial Intramural		Intermediate Hypo to isointense
Fibroelastoma	Endocardial Valvular	Mobile Pedunculated	Not visible because small	Described as hypointense but not well defined
Paraganglioma	Intrapericardial Near LA or root of great vessels	Immobile		Iso to hyperintense
Lipoma	Pericardial space Any cardiac chamber	Solitary	Homogeneous	Hyperintense Hypointense with fat-suppression
Malignant				
Sarcoma	LA ++ Pericardial space Any cardiac chamber	Solitary Irregular borders Infiltrative	Heterogeneous Possible central necrosis	Isointense
Lymphoma	Right heart ++ Pericardial	Multiple or single Large	Homogeneous	Hypo to isointense
Purkinje cell tumor	LV ++ Conduction system	Small nodule on endocardium/ epicardium/valve		Hyperintense Hypointense with fat suppression
Cardiac metastasis	Right heart ++ Atrial mass	Multiple Large size Irregular borders	Heterogeneous	Hypointense
Others				
Thrombus	Right heart ++		Varies with age of thrombus: subacute homogeneous, chronic heterogeneous	Hypo to isointense

++ = most frequently described; AS = atrial septum; ASD = atrial septal defect; CHD = congenital heart disease; FPP = first pass perfusion; HLHS = hypoplastic left heart syndrome; IVS = interventricular septum; LA = left atrium; LV = left ventricle; MDE = myocardial delayed enhancement; RA = right atrium; SVC = superior vena cava; VSD = ventricular septal defect.

Pathologie du péricarde



Pathologie du péricarde

Péricardite: inflammation du péricarde

Epanchement péricardique: présence de liquide dans le péricarde, avec ou sans inflammation

Péricardite constrictive: épaissement des feuillets constituant le péricarde

Péricardite

Typiquement, la péricardite se manifeste par une douleur thoracique d'apparition brutale ou subaiguë prolongée médiane, ou latéralisée à gauche augmentée à l'inspiration et majorée en décubitus dorsal relativement calmée en position assise (Signe de la Mecque)

Les caractères les plus constants sont
la durée prolongée
la majoration à la respiration

De façon inconstante, il peut exister
une fièvre
un syndrome viral actuel ou récent (rhino, angine, douleurs musculaires...).

Péricardite

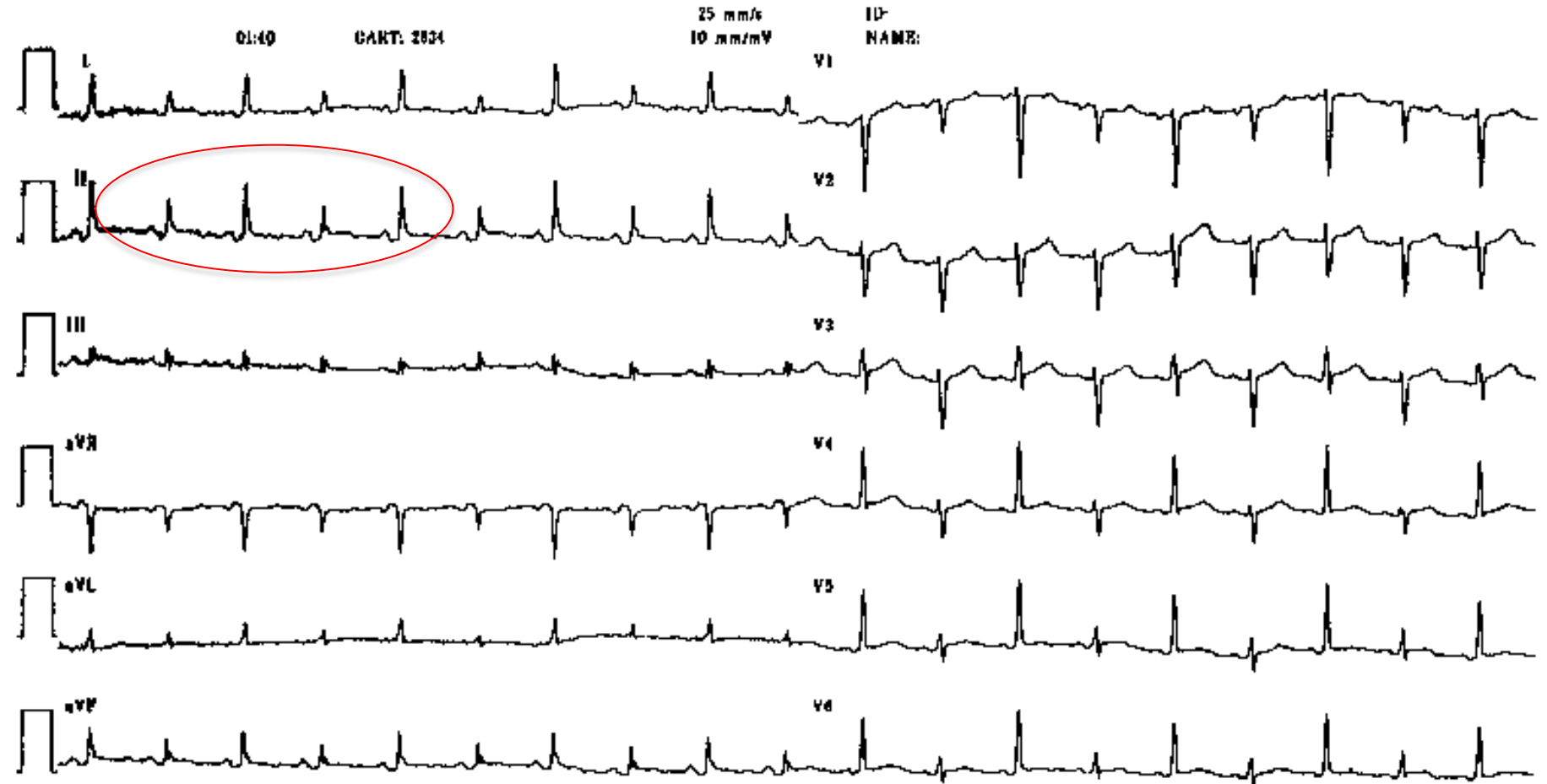
Frottement péricardique

- en systole et diastole
- évoquant une "feuille de papier froissée" ou un "frottement de vieux cuir"
- persiste en apnée

Signes de gravité

- Baisse de la pression artérielle, voir collapsus
- OMI
- Hépatalgie, hépatomégalie, TJ, RHJ

Péricardite: ECG



Péricardite: traitement

Péricardite virale – le plus souvent

Table 5 Commonly prescribed anti-inflammatory therapy for acute pericarditis

Drug	Usual dosing ^a	Tx duration ^b	Tapering ^a
Aspirin	750–1000 mg every 8h	1–2 weeks	Decrease doses by 250–500 mg every 1–2 weeks
Ibuprofen	600 mg every 8h	1–2 weeks	Decrease doses by 200–400 mg every 1–2 weeks
Colchicine	0.5 mg once (<70 kg) or 0.5 mg b.i.d. (≥70 kg)	3 months	Not mandatory, alternatively 0.5 mg every other day (< 70 kg) or 0.5 mg once (≥70 kg) in the last weeks

b.i.d. = twice daily; CRP = C-reactive protein; NSAIDs = non-steroidal anti-inflammatory drugs; Tx = treatment.

^aTapering should be considered for aspirin and NSAIDs.

^bTx duration is symptoms and CRP guided but generally 1–2 weeks for uncomplicated cases. Gastroprotection should be provided. Colchicine is added on top of aspirin or ibuprofen.

ESC Guidelines 2015

Péricardites purulentes - urgence médicale absolue

Drainage chirurgical avec mise en place d'un drain

Antibiothérapie prolongée par voie générale

Péricardites tuberculeuses - rare en France

un traitement anti-tuberculeux pendant un an

+/-corticothérapie

Péricardite: évolution

-Guérison+++

-Récidive dans 30%

- **Complications graves**

Tamponnade

Péricardite constrictive

-**Causes**

Virus+++ : Coxsackie A, Adénovirus, Echovirus

Mycobactérie et tuberculose

Champignons exceptionnels
post-vaccinale

Recommendations for the treatment of acute pericarditis

Recommendations	Class ^a	Level ^b	Ref. ^c
Aspirin or NSAIDs are recommended as first-line therapy for acute pericarditis with gastroprotection	I	A	55
Colchicine is recommended as first-line therapy for acute pericarditis as an adjunct to aspirin/NSAID therapy	I	A	10,11, 58,59

ESC Guidelines 2015

Péricardite post-vaccinale

Registre EPI-Phare: mai-août 2021

- 917 cas de péricardites (âge médian de 34 ans, 38% de femmes) entre 12-50 ans
- **Risque accru pour péricardite avec Moderna < 30 ans:**
- deuxième dose chez les hommes (OR 15,0 [3,3-68,4] et 18 cas en excès par un million de doses)
- première dose chez les femmes (OR 27,9 [2,4-328,0] et 6 cas en excès par un million de doses).
- Evolution favorable
- Hospitalisation courte de 2-4 jours

Tamponnade: Urgence absolue

- **Compression des cavités cardiaques par l'épanchement dans le péricarde peu compliant (capacitant)**
- **Adiastolie**= impossibilité pour le cœur de se remplir

- Baisse de la pression artérielle pouvant aller jusqu'au collapsus voire à l'arrêt cardio-circulatoire:
 - OMI
 - Dyspnée en décubitus
 - TJ en position assise
 - Hépatalgie douloureuse

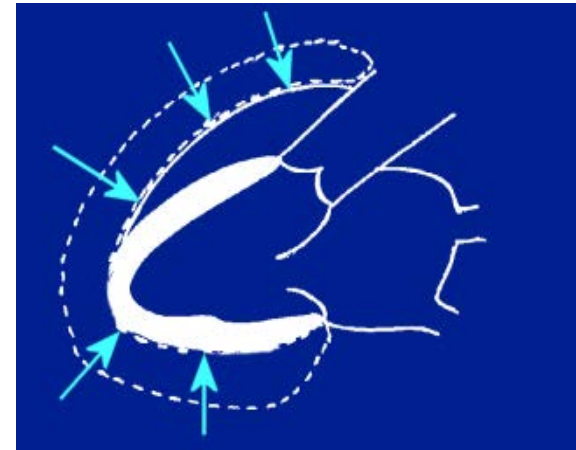
- **ETT**: épanchement avec collapsus des cavités droites en premier, pression de remplissage élevée à droite

Conséquences hémodynamiques

Oreillette droite



Puis... Ventricule droit



Adiastolie

Défaillance circulatoire

Epanchement circonférentiel: grand axe



Epanchement circonférentiel: petit axe

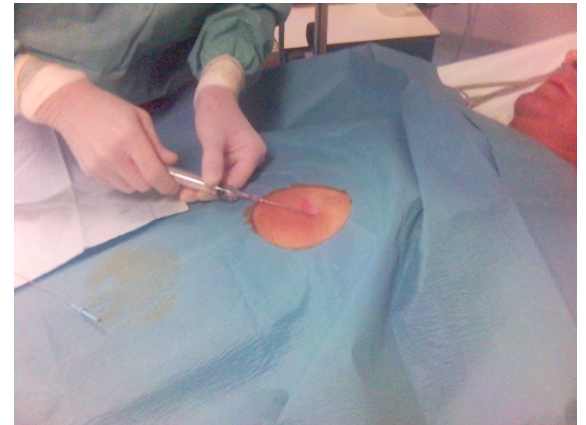


Tamponnade: Urgence

Maintenir le patient en position assise; remplissage++++

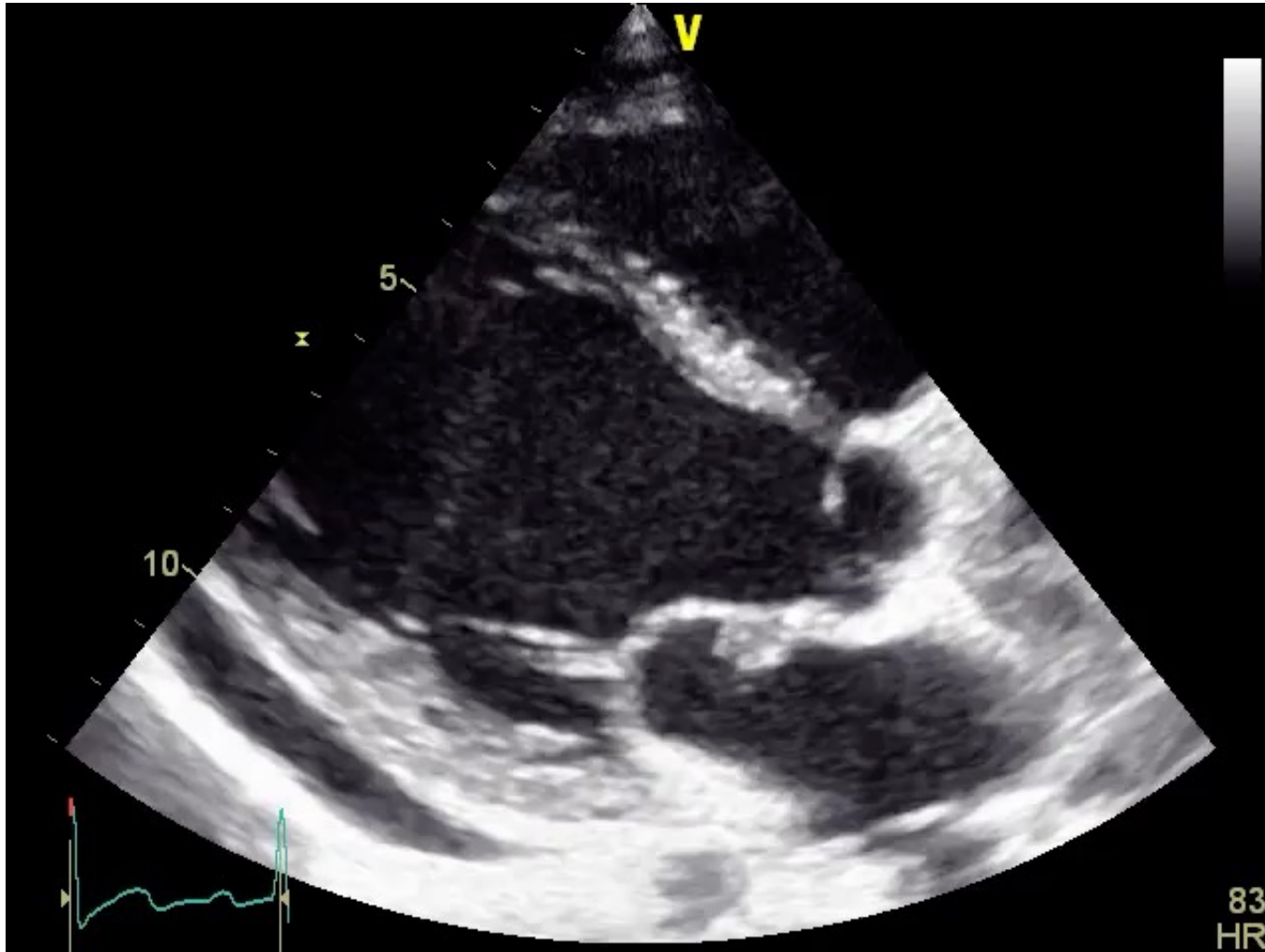
Traitement chirurgical : évacuation de l'épanchement par une incision sous la xiphoïde sternale et mise en place d'un drain

Bilan étiologique sur liquide prélevé



En cas d'extrême urgence : ponction du péricarde à l'aide d'une longue aiguille, sous xiphoïde à 45° en se dirigeant vers l'épaule gauche

Pathologie de l'endocarde



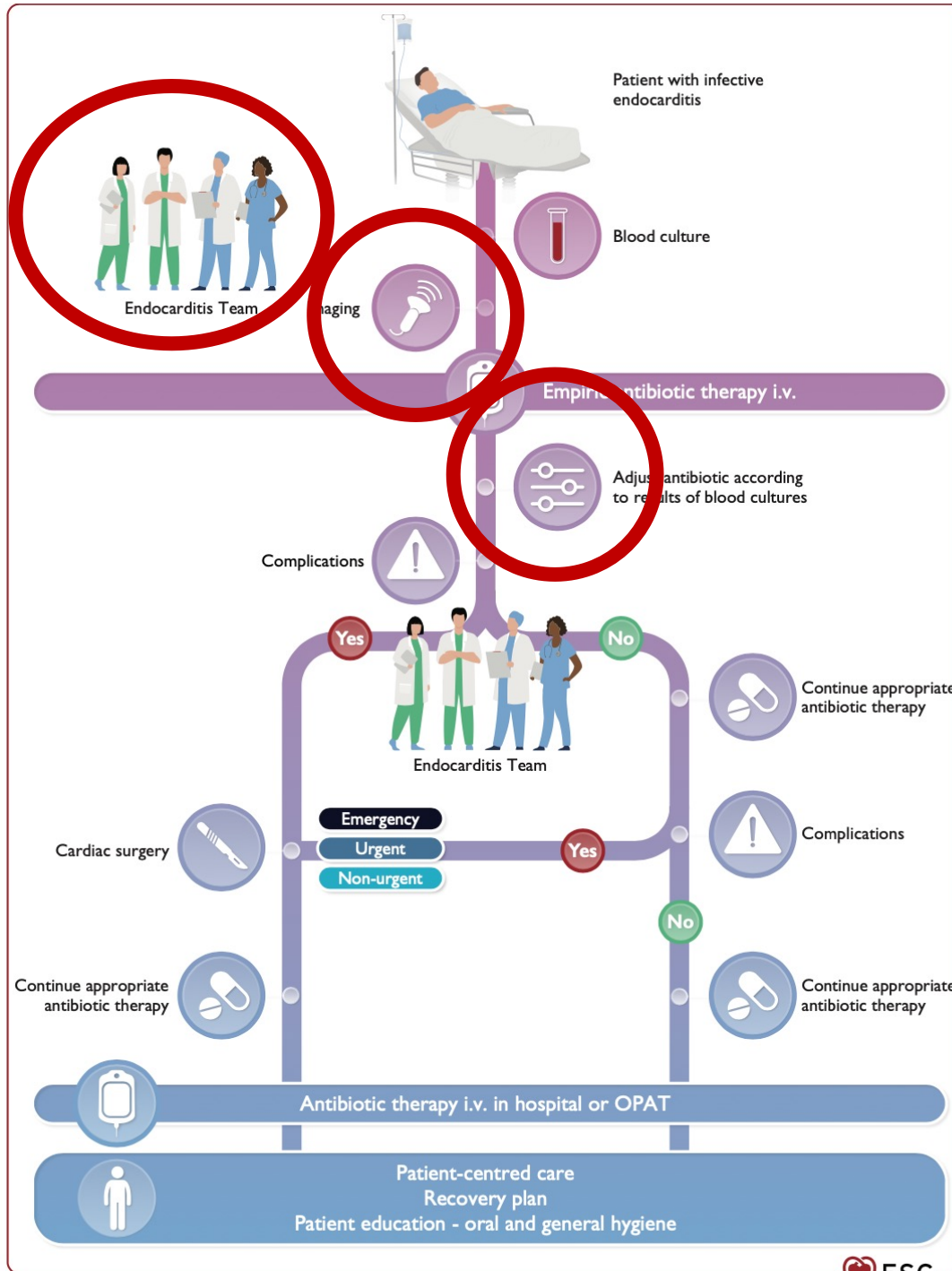
Endocardite infectieuse

Def: Infection/inflammation de l'endocarde = valves cardiaques

Dg: Echographie trans-thoracique ve...

2023 ESC Guidelines for the management of endocarditis

- **Developed by the task force on the management of endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC)**
- **Endorsed by the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the European Association of Nuclear Medicine (EANM)**
- examen ophtalmologique, bandelette urinaire
- Recherche porte d'entrée: examen dentaire, ORL, cutané, digestif, urinaire, KTC...



Patients considérés à risque

High risk

- Patients avec ATCD d'endocardite
- Patients avec matériel prothétique (Melody/Sapiens/patch chir sur les valves)
- Patients avec ventricular assist device
- Patients avec CHD notamment
 - Tubes/ valves artificielles/Blalock
 - Shunt résiduel
 - Fuite résiduelle après chir valvulaire
 - 6 mois post-op/KT (post fermeture CIA/CIV)

Intermediate risk

- Patients avec anomalies congénitales valvulaires isolées (bicuspidie)
- Patients avec rhumatisme cardiaque
- Patients avec PM ou défibrillateur

Table 10 Definitions of the 2023 European Society of Cardiology modified diagnostic criteria of infective endocarditis

Major criteria

(i) Blood cultures positive for IE

- (a) Typical microorganisms consistent with IE from two separate blood cultures:
Oral streptococci, *Streptococcus gallolyticus* (formerly *S. bovis*), HACEK group, *S. aureus*, *E. faecalis*
- (b) Microorganisms consistent with IE from continuously positive blood cultures:
 - ≥ 2 positive blood cultures of blood samples drawn >12 h apart.
 - All of 3 or a majority of ≥ 4 separate cultures of blood (with first and last samples drawn ≥ 1 h apart).
- (c) Single positive blood culture for *C. burnetii* or phase I IgG antibody titre $>1:800$.

(ii) Imaging positive for IE:

Valvular, perivalvular/periprosthetic and foreign material anatomic and metabolic lesions characteristic of IE detected by any of the following imaging techniques:

- Echocardiography (TTE and TOE).
- Cardiac CT.
- [18F]-FDG-PET/CT(A).
- WBC SPECT/CT.

Minor criteria

(i) Predisposing conditions (i.e. predisposing heart condition at high or intermediate risk of IE or PWIDs)^a

(ii) Fever defined as temperature $>38^{\circ}\text{C}$

(iii) Embolic vascular dissemination (including those asymptomatic detected by imaging only):

- Major systemic and pulmonary emboli/infarcts and abscesses.
- Haematogenous osteoarticular septic complications (i.e. spondylodiscitis).
- Mycotic aneurysms.
- Intracranial ischaemic/haemorrhagic lesions.
- Conjunctival haemorrhages.
- Janeway's lesions.

(IV) Immunological phenomena:

- Glomerulonephritis.
- Osler nodes and Roth spots.
- Rheumatoid factor.

(V) Microbiological evidence:

- Positive blood culture but does not meet a major criterion as noted above.
- Serological evidence of active infection with organism consistent with IE.

IE Classification (at admission and during follow-up)

Definite:

- 2 major criteria.
- 1 major criterion and at least 3 minor criteria.
- 5 minor criteria.

Possible:

- 1 major criterion and 1 or 2 minor criteria.
- 3–4 minor criteria.

Rejected:

- Does not meet criteria for definite or possible at admission with or without a firm alternative diagnosis.

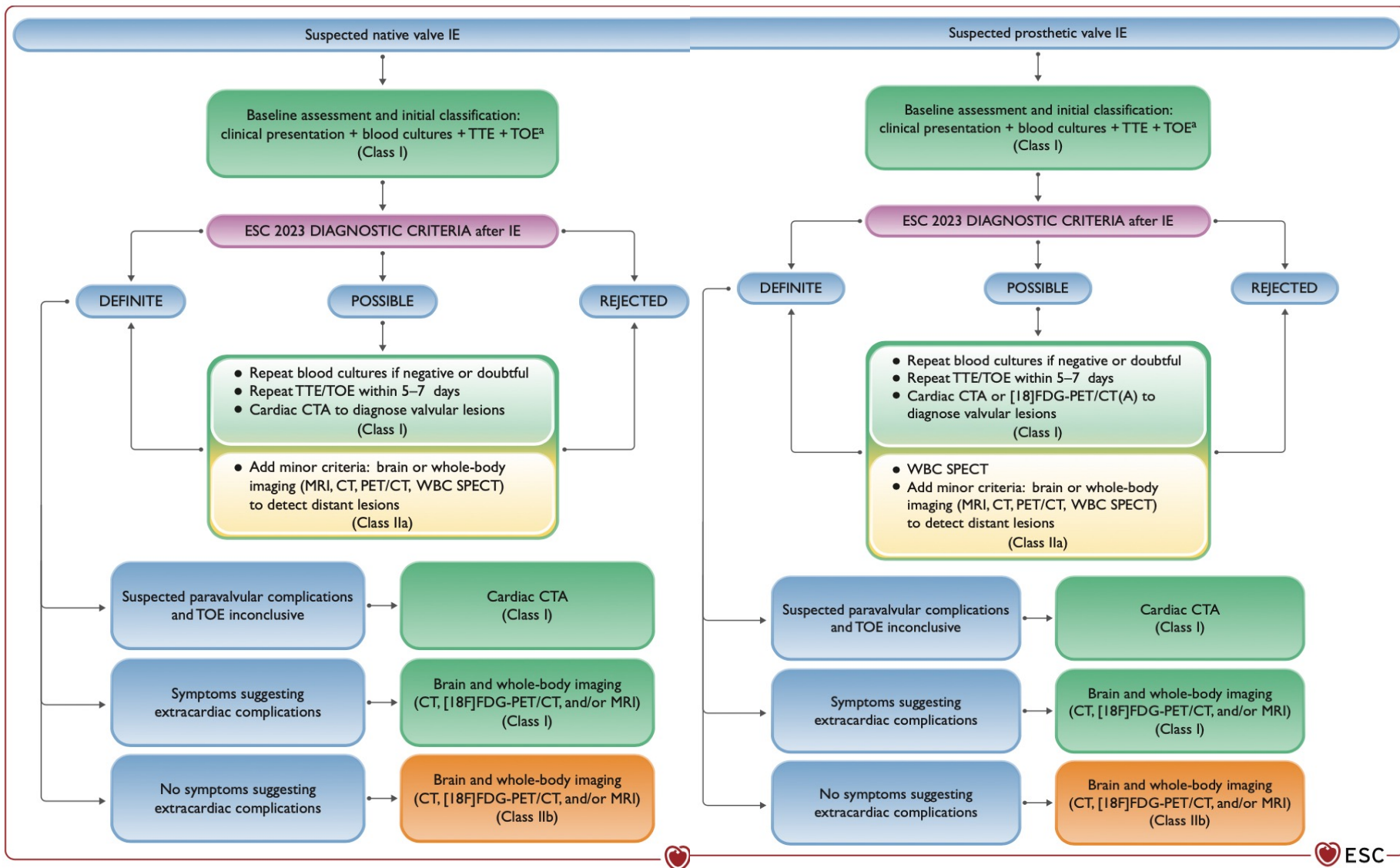


Figure 5 European Society of Cardiology 2023 algorithm for diagnosis of native valve infective endocarditis. [18F]FDG, ¹⁸F-fluorodeoxyglucose; CT, computed tomography; CTA, computed tomography angiography; ESC, European Society of Cardiology; IE, infective endocarditis; MRI, magnetic resonance imaging; NVE, native valve endocarditis; PET, positron emission tomography; TOE, transoesophageal echocardiography; TTE, transthoracic echocardiography; WBC SPECT, white blood cell single photon emission tomography. ^aTOE for diagnosis and to detect paravalvular complications in all cases (unless right-sided NVE when TTE is good quality and conclusive).

Endocardite: germes

- Streptocoques ++ 40%
- Staphylocoques 40%
- Autres : 10%
 - Escherichia Coli
 - BGN
 - HACEK
- Hémocultures négatives: 5 à 10%

Endocardite: Traitement médical

- **Principes généraux**
 - Bi-thérapie ATB
 - Bactéricide
 - Intraveineux
 - Prolongé: 4 à 6 semaines
 - Adaptée (antibiogramme)
 - Taux sériques efficaces

Phases of antibiotic treatment of infective endocarditis

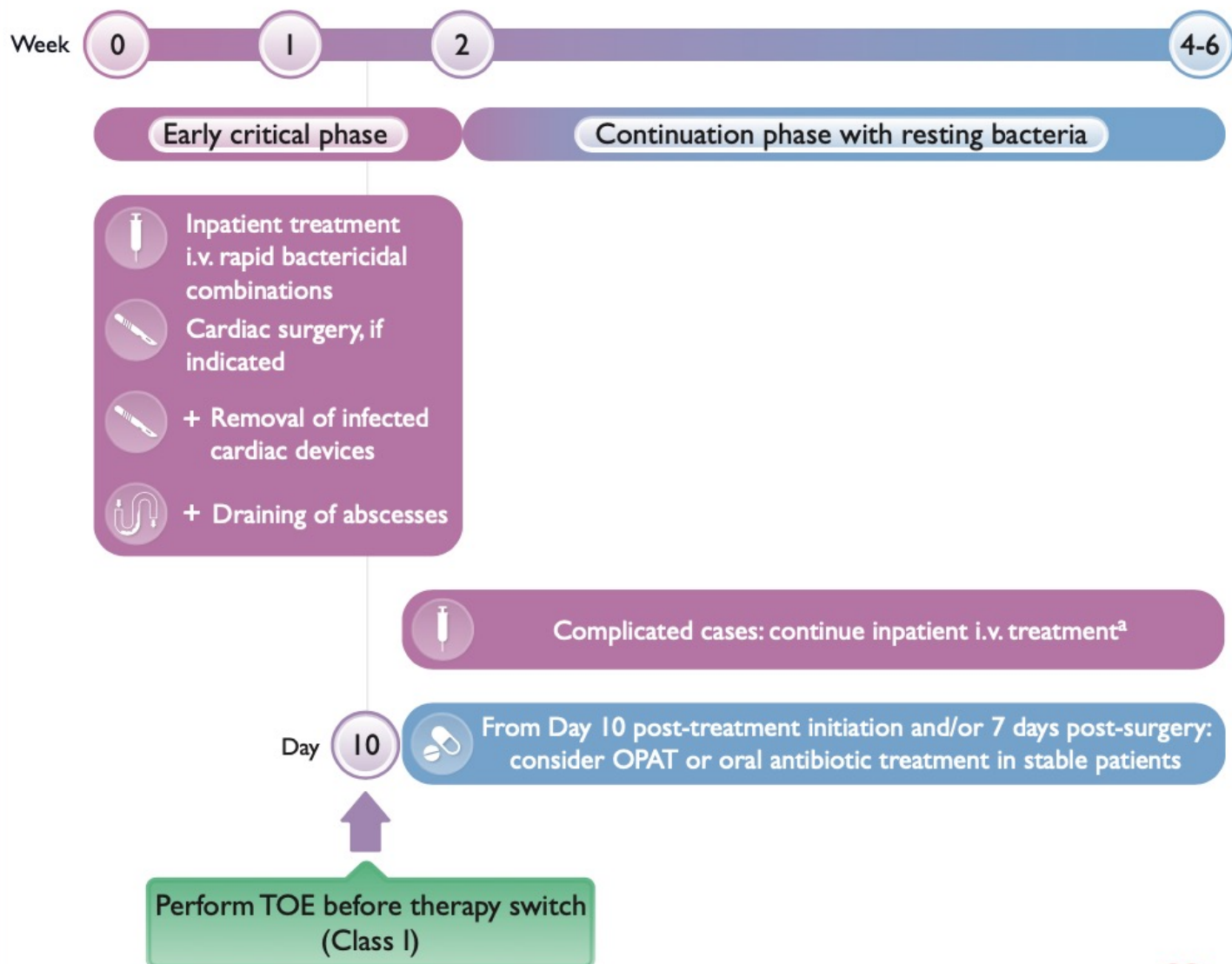


Figure 8 Phases of antibiotic treatment for infective endocarditis in relation to outpatient parenteral antibiotic therapy and partial oral endocarditis treatment. i.v., intravenous; OPAT, outpatient parenteral antibiotic treatment; TOE, transoesophageal echocardiography. ^aCriteria for switching to OPAT or partial oral treatment of endocarditis are given in the [Supplementary data online, Table S8](#).

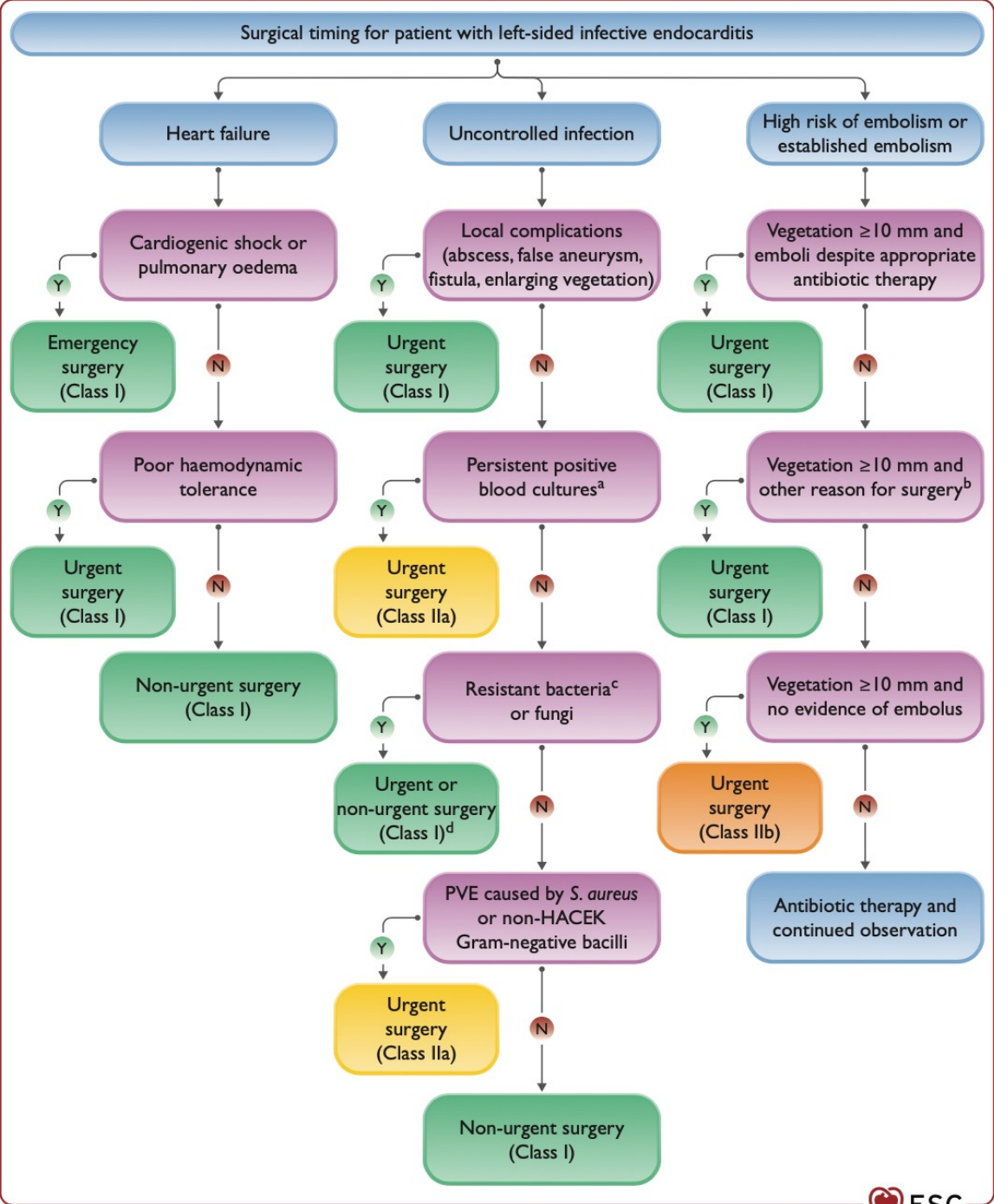
Endocardite: Traitement chirurgical

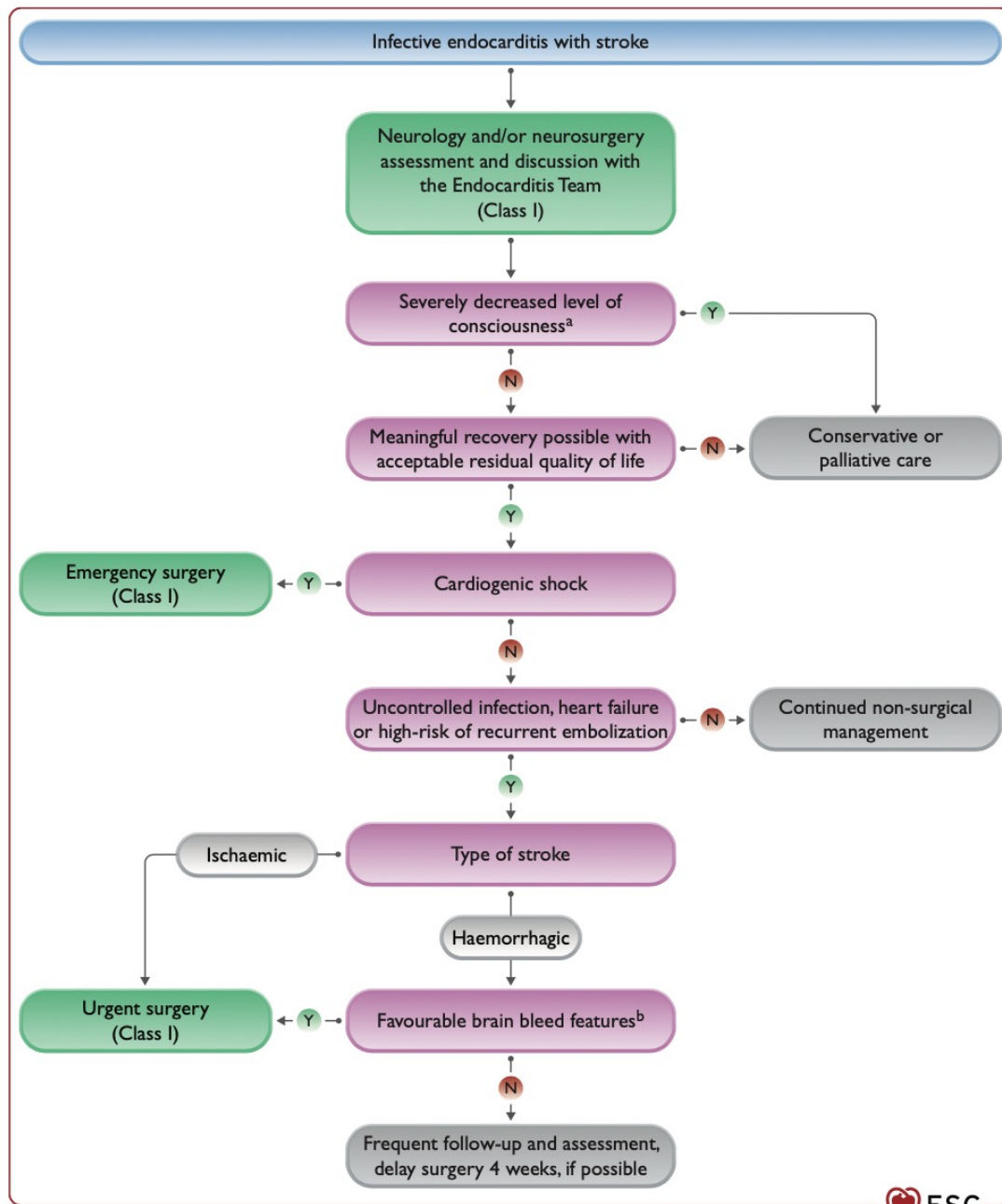
■ **Indications**

- Complications hémodynamiques
- Sepsis non contrôlé
- Embol gauche
- Végétation > 10mm
- Abscess

■ **Types de chirurgie**

- Eviter prothèse mécanique
- Plastie, Ross, homogreffe





Downloaded from <https://academic.oup.com/eurheartj/article/44/39/3948/7243107> by guest on 16 November 2023

Figure 11 Surgery for infective endocarditis following stroke. NIHSS, National Institutes of Health Stroke Scale Score. Surgery timing: emergency, within 24 h. Urgent, within 48–72 h. Non-urgent, within same hospital admission. ^aGlasgow Coma Scale ≤ 4 or NIHSS > 18 . ^bIntracranial haemorrhage volume < 30 mL or NIHSS < 12 .








Endocardite: prévention

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Recommendations for antibiotic prophylaxis in patients with cardiovascular diseases undergoing oro-dental procedures at increased risk of infective endocarditis		
Antibiotic prophylaxis is recommended in patients with previous IE.	I	B
General prevention measures are recommended in individuals at high and intermediate risk of IE.	I	C
Antibiotic prophylaxis is recommended in patients with surgically implanted prosthetic valves and with any material used for surgical cardiac valve repair.	I	C
Antibiotic prophylaxis is recommended in patients with transcatheter implanted aortic and pulmonary valvular prostheses.	I	C
Antibiotic prophylaxis is recommended in patients with untreated cyanotic CHD, and patients treated with surgery or transcatheter procedures with post-operative palliative shunts, conduits, or other prostheses. After surgical repair, in the absence of residual defects or valve prostheses, antibiotic prophylaxis is recommended only for the first 6 months after the procedure.	I	C
Antibiotic prophylaxis is recommended in patients with ventricular assist devices.	I	C
Antibiotic prophylaxis is not recommended in other patients at low risk of IE.	III	C

Endocardite: prévention

Education of high-risk patients to prevent infective endocarditis

- **Maintain good dental hygiene**
 - Use dental floss daily
 - Brush teeth morning and evening
 - See your dentist for regular check-ups
- **Maintain good skin hygiene**
 - Minimize risk of skin lesions
 - In case of lesions, observe for signs of infection (redness, swelling, tenderness, puss)
 - Avoid tattoos and piercings
- **Be mindful of infections**
 - If experiencing fever for no obvious reason, contact your doctor, and discuss appropriate action based on your risk of endocarditis
- **Do not self prescribe antibiotics**
- **Show this card to your doctors before any interventions**

'What to do' and 'What not to do' messages from the Guidelines

Recommendations for infective endocarditis prevention in high-risk patients

Antibiotic prophylaxis is recommended in dental extractions, oral surgery procedures, and procedures requiring manipulation of the gingival or periapical region of the teeth.

I

B

Recommendations for infective endocarditis prevention in cardiac procedures

Pre-operative screening for nasal carriage of *S. aureus* is recommended before elective cardiac surgery or transcatheter valve implantation to treat carriers.

I

A

Peri-operative antibiotic prophylaxis is recommended before placement of a CIED.

I

A

Optimal pre-procedural aseptic measures of the site of implantation are recommended to prevent CIED infections.

I

B

Periprocedural antibiotic prophylaxis is recommended in patients undergoing surgical or transcatheter implantation of a prosthetic valve, intravascular prosthetic, or other foreign material.

I

B

Table 6 Prophylactic antibiotic regime for high-risk dental procedures

Situation	Antibiotic	Single-dose 30–60 min before procedure	
		Adults	Children
No allergy to penicillin or ampicillin	Amoxicillin	2 g orally	50 mg/kg orally
	Ampicillin	2 g i.m. or i.v.	50 mg/kg i.v. or i.m.
	Cefazolin or ceftriaxone	1 g i.m. or i.v.	50 mg/kg i.v. or i.m.
Allergy to penicillin or ampicillin	Cephalexin ^{a,b}	2 g orally	50 mg/kg orally
	Azithromycin or clarithromycin	500 mg orally	15 mg/kg orally
	Doxycycline	100 mg orally	<45 kg, 2.2 mg/kg orally >45 kg, 100 mg orally
	Cefazolin or ceftriaxone ^b	1 g i.m. or i.v.	50 mg/kg i.v. or i.m.



POPULATION CONGÉNITALE - ENFANTS

Infektive Endokarditis in Children With Congenital Heart Disease

Cumulative Incidence and Predictors

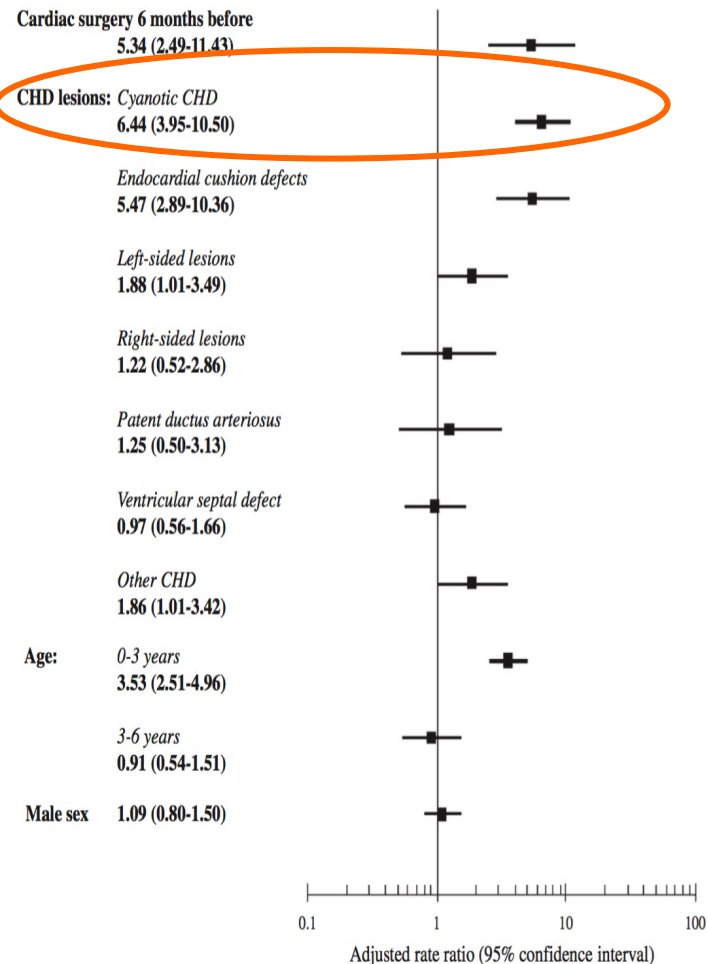
34 279 enfants avec CC suivis de 0 à 18 ans

Incidence annualisée = 4.1 / 10 000 pt-année

Table 2. Lesion Group-Specific Cumulative Incidence and Incidence Rate of IE in Children With CHD

CHD Lesions	Cumulative Incidence (95% CI) per 1000 Children			Incidence Rate (95% CI) per 10000 Person-Years
	0-6 y	0-12 y	0-18 y	
Cyanotic CHD	16.8 (11.9-23.8)	23.3 (17.0-31.8)	31.0 (22.5-42.7)	20.7 (15.4-27.7)
Endocardial cushion defects	5.5 (2.3-13.1)	8.7 (4.1-18.6)	11.1 (5.4-22.9)	7.7 (3.9-15.4)
Left-sided lesions	2.7 (1.3-5.7)	4.8 (2.6-8.7)	7.9 (4.4-14.0)	4.4 (2.6-7.4)
Right-sided lesions	2.3 (1.0-5.5)	2.3 (1.0-5.5)	4.2 (1.5-11.5)	2.9 (1.3-6.5)
Patent ductus arteriosus	3.2 (1.4-7.1)	3.2 (1.4-7.1)	3.2 (1.4-7.1)	3.5 (1.6-7.7)
Ventricular septal defect	2.0 (1.2-3.2)	2.4 (1.5-3.8)	3.2 (1.9-5.3)	2.4 (1.5-3.7)
Atrial septal defect	1.9 (1.3-2.9)	2.2 (1.5-3.4)	3.0 (1.9-4.8)	2.3 (1.6-3.4)
Other CHD	2.9 (1.4-5.8)	3.7 (1.8-7.3)	5.5 (2.9-10.6)	3.7 (2.0-6.7)
Overall	3.2 (2.6-3.9)	4.2 (3.5-5.1)	6.1 (5.0-7.5)	4.1 (3.5-4.9)

CHD indicates congenital heart disease; CI, confidence interval; and IE, infective endocarditis.



POPULATION CONGÉNITALE - ADULTES

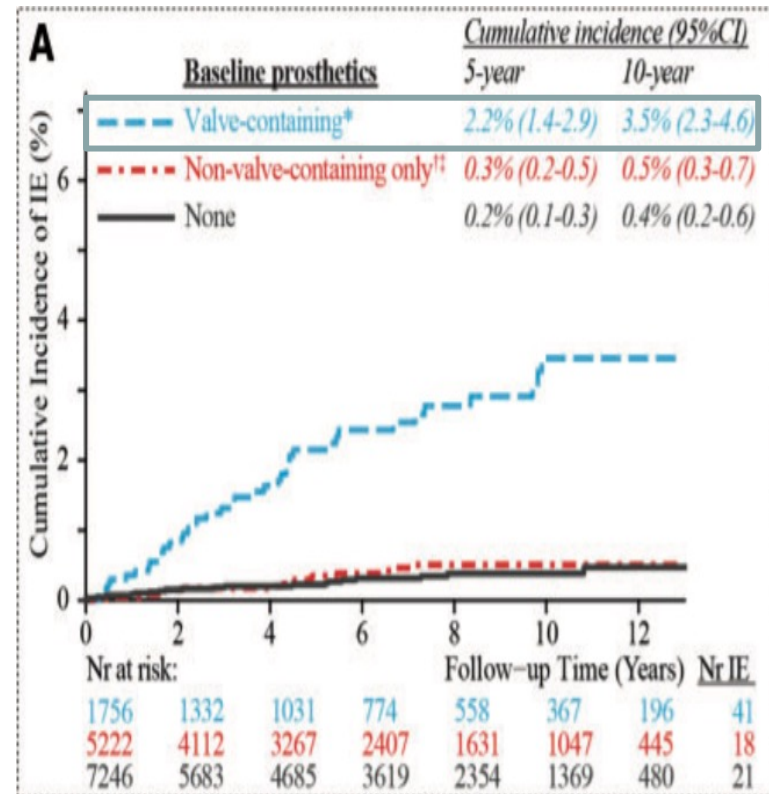
Table 4 Prediction model for developing IE, and score chart for the risk of developing IE up to 5 and 10 years

Predictor	HR(95% CI)	Points								
Baseline valve-containing prosthetics	3.57(2.38–5.36)	3								
Main defect^a										
Pulmonary atresia with ventricular septal defect	4.05(1.85–8.86)	3								
Double-outlet right ventricle	3.01(0.91–9.94)	2								
Tetralogy of Fallot	1.81(0.99–3.33)	1								
Univentricular heart	1.69(0.51–5.54)	1								
Left-sided lesions	1.55(0.99–2.44)	1								
Other	1	0								
Multiple defects	1.68(1.15–2.46)	1								
History of IE	2.21(1.22–4.01)	2								
Male	1.89(1.28–2.81)	1								
Score (sum points)										
	Score									
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	>8
Predicted 5 year risk (%)	<1	<1	1	1	1	2	3	4	7	9
Predicted 10 year risk (%)	<1	1	1	1	3	3	5	7	12	15

Registre CONCOR (14 224 patients >18 ans)

Incidence EI : 1.33/1000 pt-years

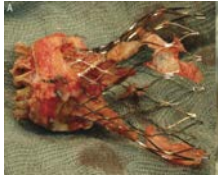
Prothèse valvulaire: HR=3.57(2.58–5.36)



INCIDENCES COMPARATIVES



Valve Melody : **0.8 – 3% pt-année**



Valves/conduits pulmonaire chir : **0.5 - 3% pt-année**



TAVI: **0.67 – 2.1% pt-année**

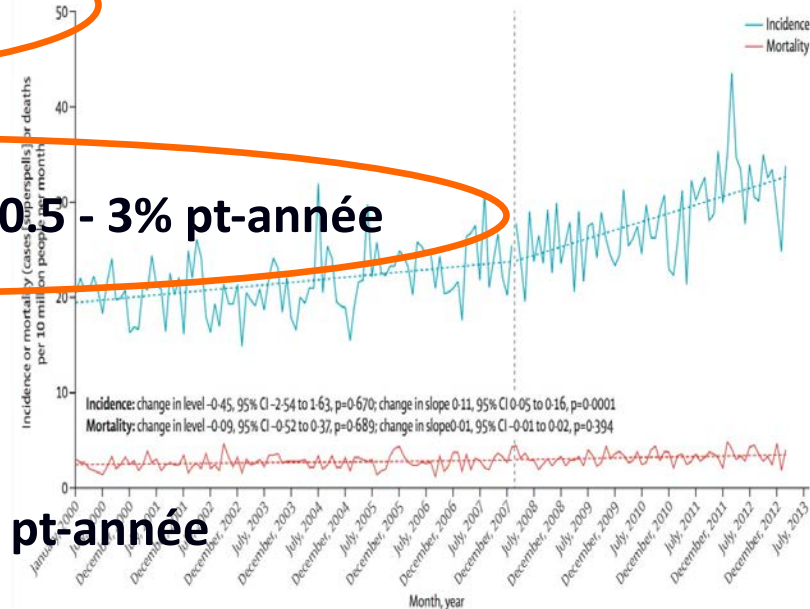
Valves Ao/mitrale chir : **0.3 – 1.2% pt-année**



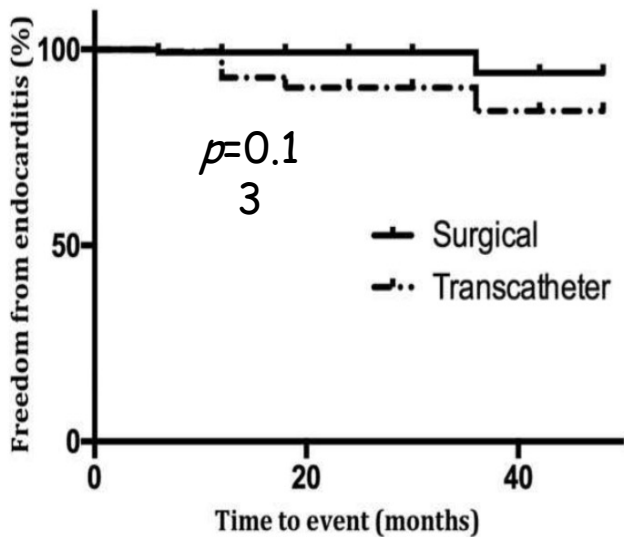
Dispositifs électroniques implantables : **1.9/1000 device-année**

Patients avec CC: **0.4 – 1.33 / 1000 pt-année**

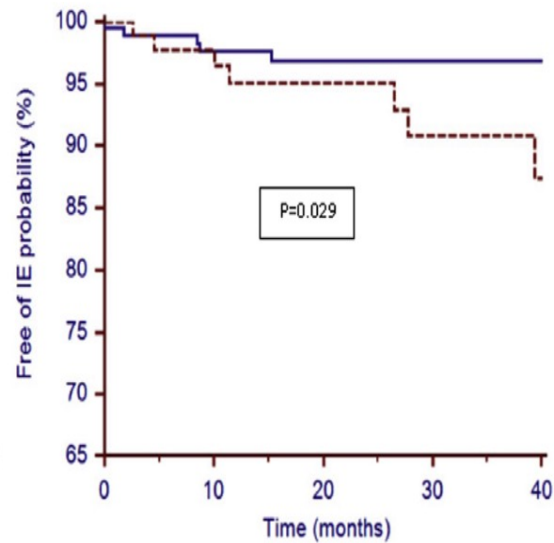
Population générale : **30 -100/ million pt-année**



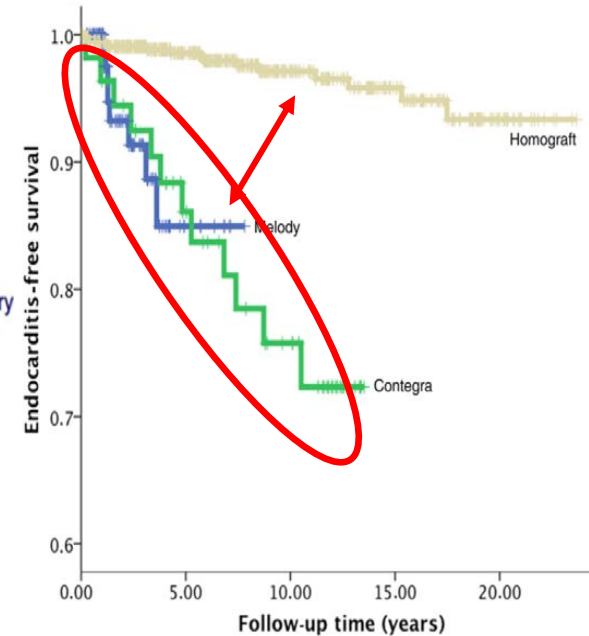
VALVES PERCUTANÉES VS CHIRURGICALES



134 chir et 208 percut (33 Sapien)
Incidence IE: 0.5 vs 1.5 %pt/années

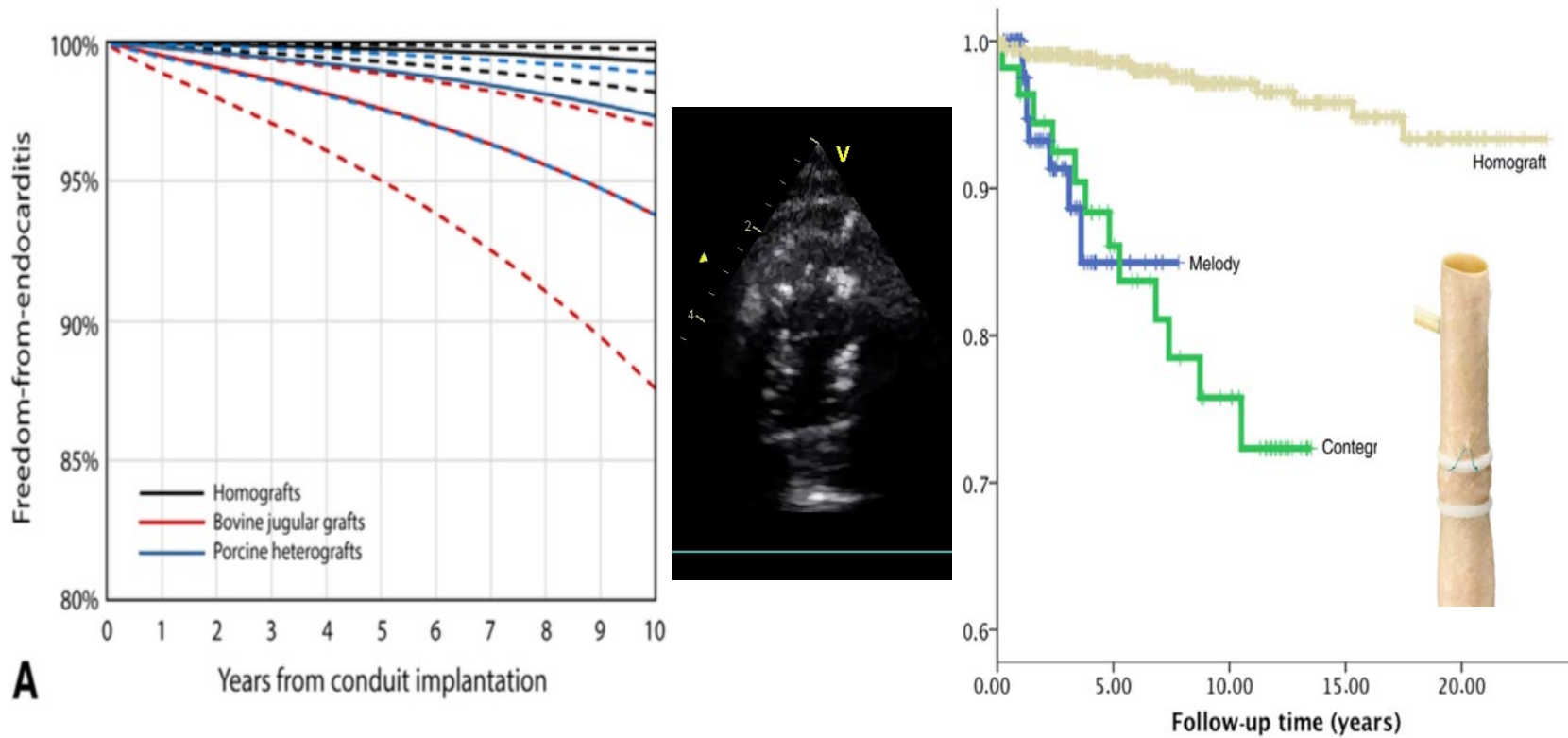


195 chir et 93 percut (0 Sapien)
Incidence IE: 1.2 vs 3.9 %pt/années



631 chir et 107 percut (0 Sapien)
Incidence IE: 0.8 vs 2.7 vs 3% %pt/années

SUBSTRAT VALVULAIRE



- El plus fréquente chez les patients avec **VJB**
- **Quelle que soit la technique d'implantation** (i.e. Contegra et Melody)
- Comparés aux homogreffes **RR=8.7** and **9.7** pour Melody et Contegra



SUBSTRAT VALVULAIRE

A Systematic Review of Infective Endocarditis in Patients With Bovine Jugular Vein Valves Compared With Other Valve Types

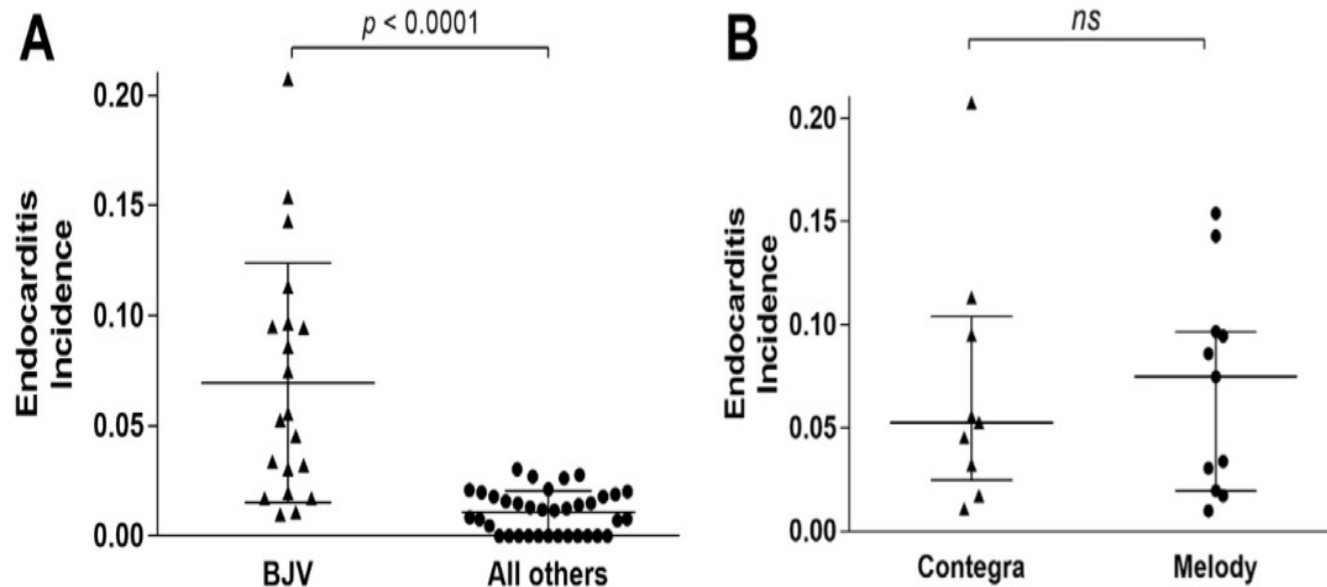
Méta-analyse sur IE chez les patients avec RVP chirurgical ou percutané

7063 patients

Incidence cumulative globale = 2.5%

VJB vs autres substituts : 5.4% vs 1.2%; $p < 0.0001$

FIGURE 2 Incidence of Infective Endocarditis in BJV Compared to Other Valves



Multicenter Study of Endocarditis After Transcatheter Pulmonary Valve Replacement

TABLE 2 Results of Univariable and Multivariable Cox Regression Analysis for Factors Associated With Endocarditis

Univariable Cox Regression

Multivariable Cox Regression

PERSPECTIVES

COMPETENCY IN PATIENT CARE AND

PROCEDURAL SKILLS: Infective endocarditis develops after TPVR at an annualized incidence rate of 2.2 per 100 patient-years. Younger patient age, previous endocarditis, and high residual gradient are more important risk factors for endocarditis than prosthetic valve type.

Obstruction	-	
Mixed obstruction and regurgitation	1.45 (1.06-1.99)	
Pulmonary regurgitation	0.66 (0.43-1.02)	
TPVR indication regurgitation vs other	0.55 (0.37-0.83)	0.002

À vous de jouer !

QUIZZ

Cas cliniques postnataux

Cas cliniques prénataux

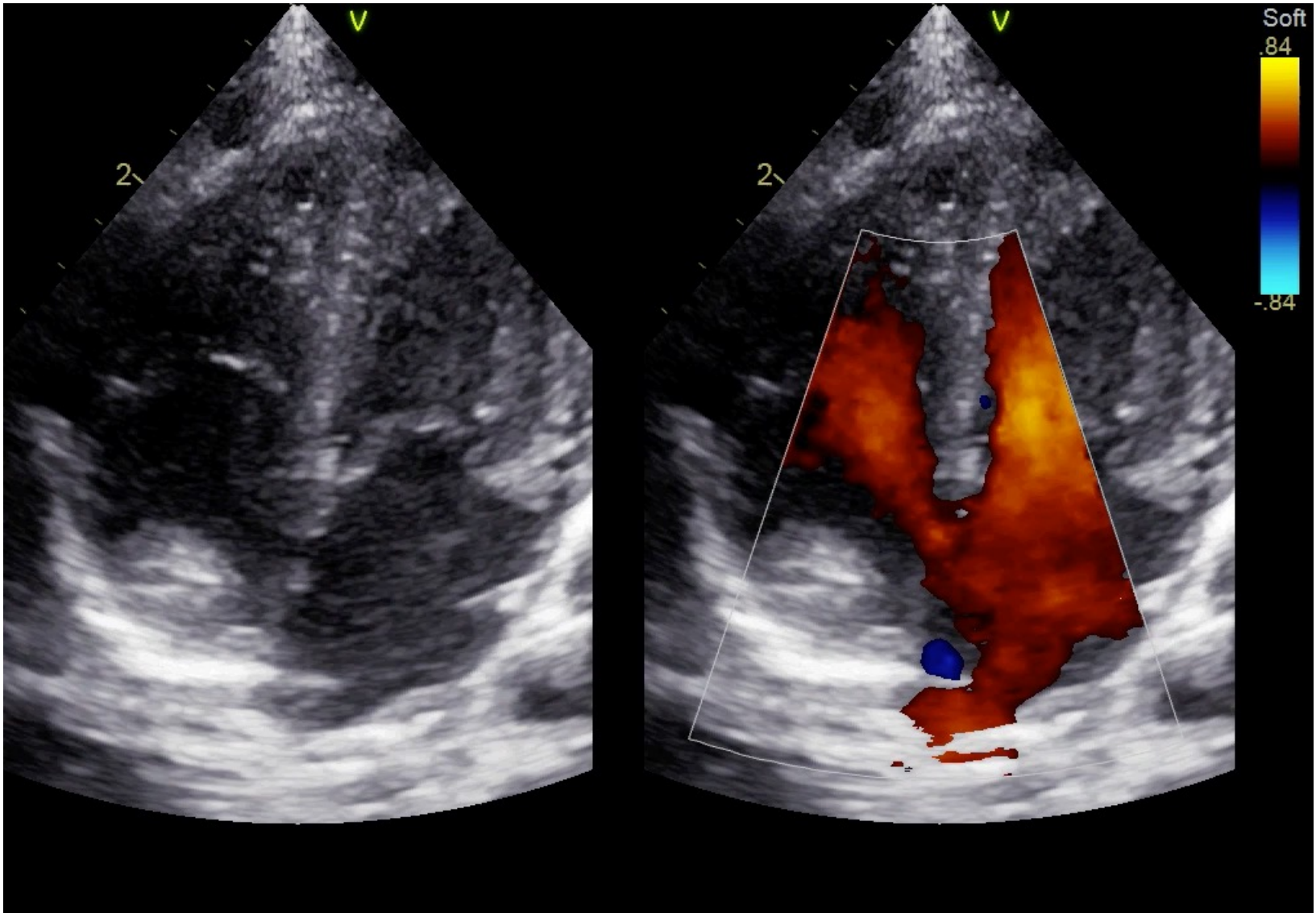
Quizz 7



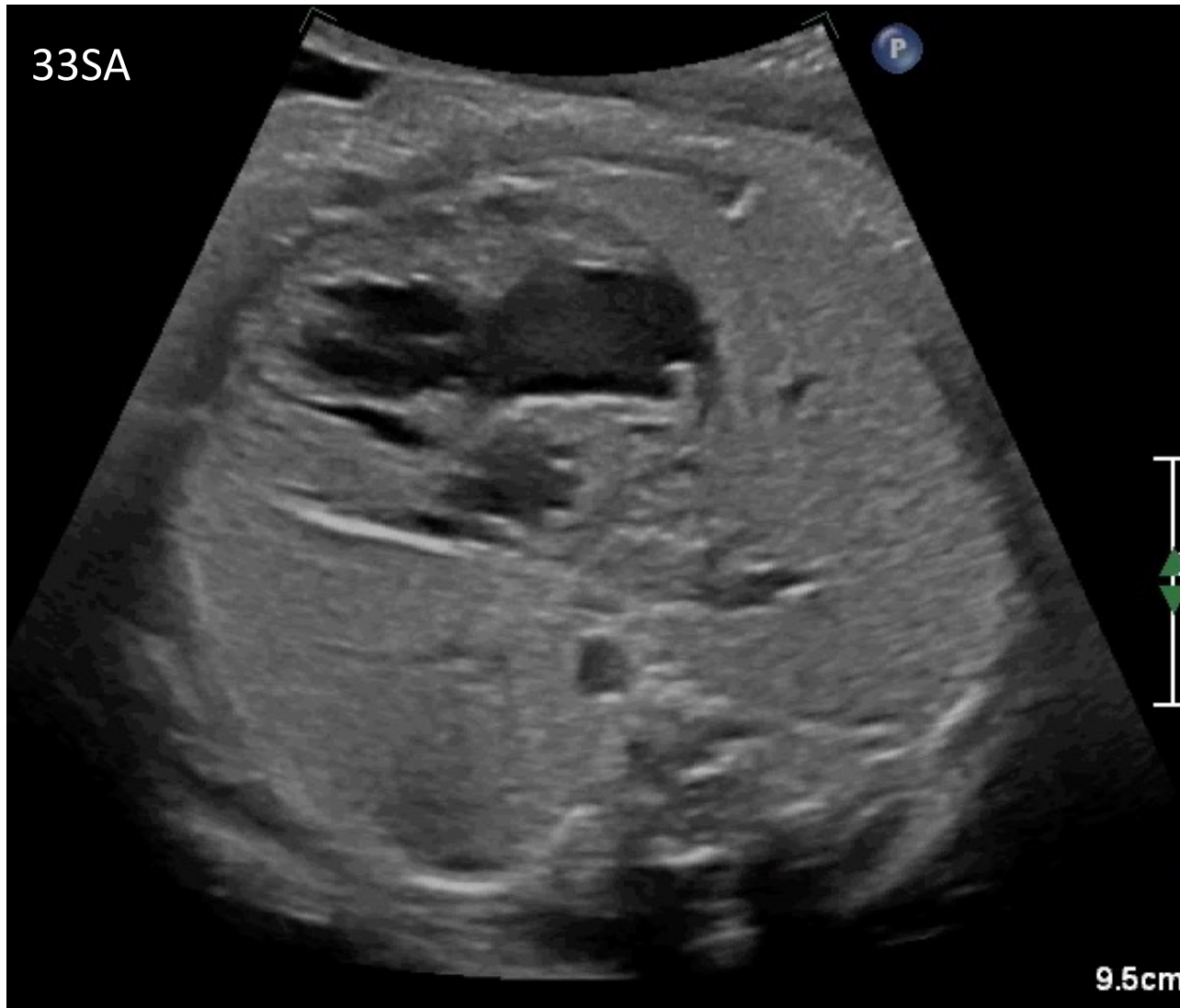
Quizz 8



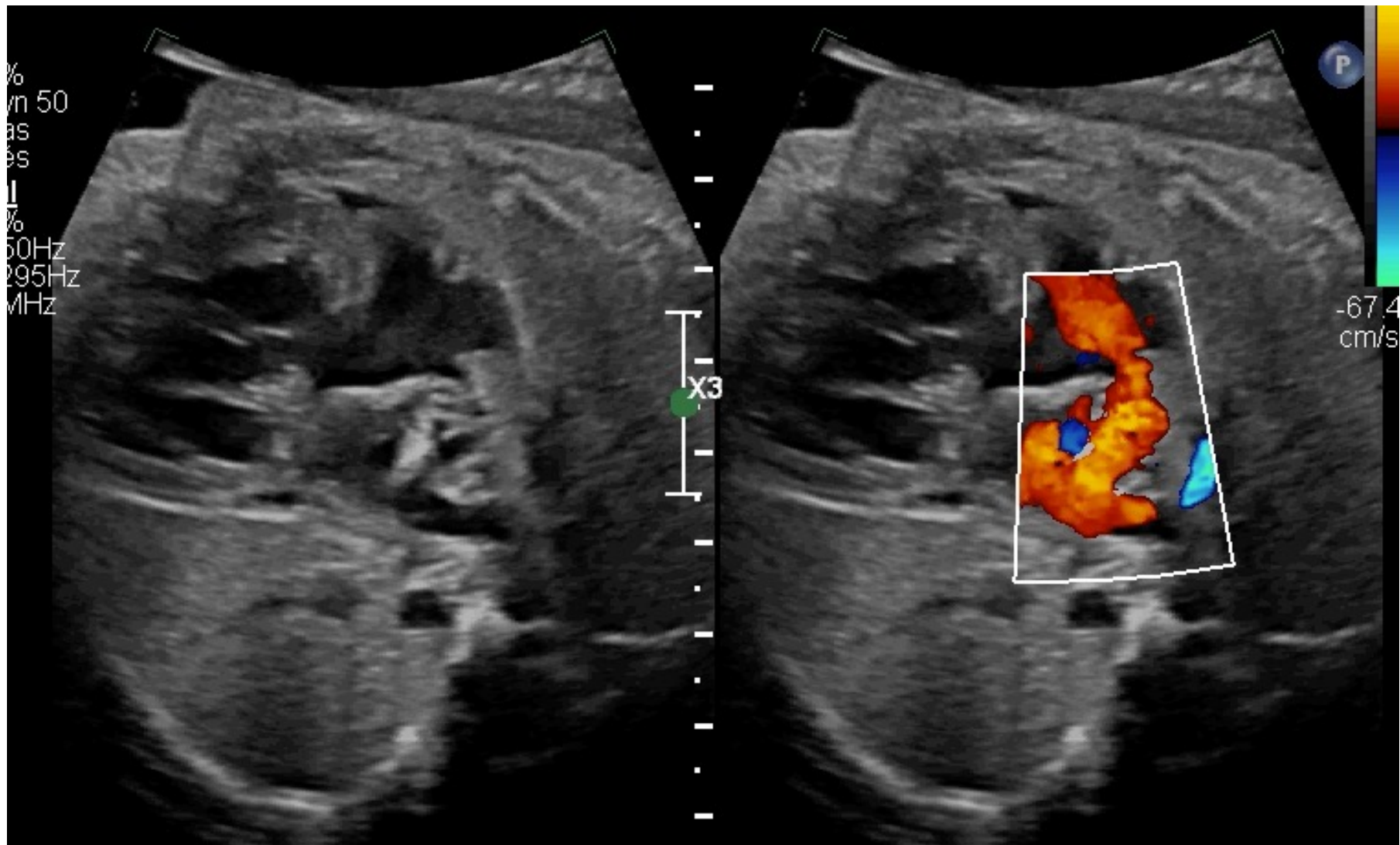
Quizz 8b



Quizz 9



Quizz 9b



Quizz 10

