

Tumeurs cardiaques

Pathologie du péricarde et de l'endocarde



Dr Daniela Laux
Cardiopédiatre associée –UE3C
Médecin hospitalier temps partiel
Hôpital Marie Lannelongue
Le Plessis Robinson



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

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 (N)	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% asymptomatique

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

Identification and clinical course of 166 pediatric cardiac tumors

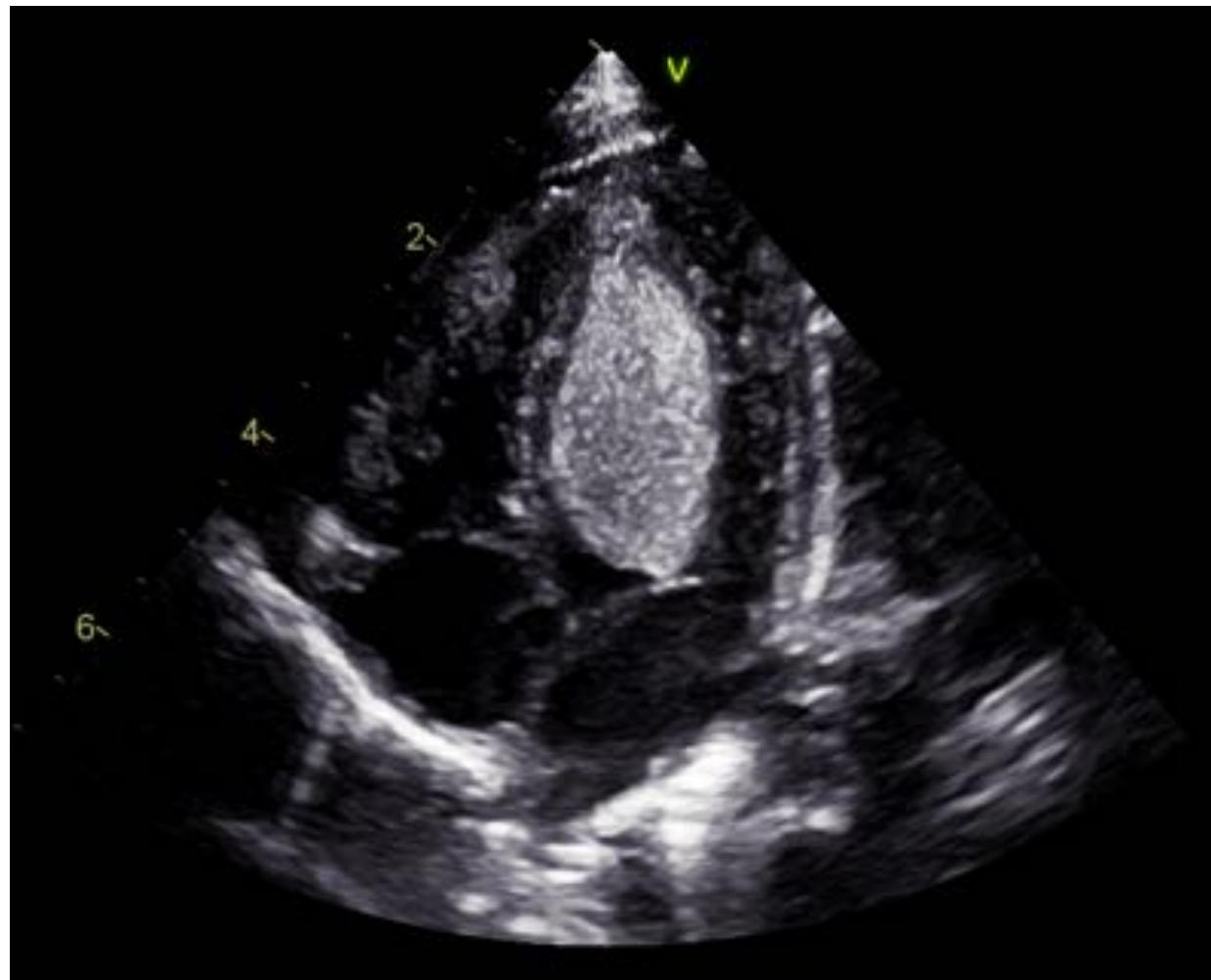
Lin Shi¹ · Lanping Wu¹ · Huijuan Fang² · Bo Han² · Jialun Yang³ · Xiaojin Ma³ ·
Fang Liu³ · Yongwei Zhang⁴ · Tingting Xiao⁴ · Min Huang⁴ · Meirong Huang^{1,5}

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
	Fibroma	21	12/9	9 months	11
	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	—	Tumeurs benignes: Taux de décès: 3% 30 % opéré	
	Rhabdomyosarcoma	1	—	—	
	Malignant mesothelioma	2	—	1	
	Lymphoma	2	—	1	
	Undifferentiated sarcoma	1	—	—	
Metastatic	Adrenocortical carcinoma	1	—	—	1
	Renal clear cell sarcoma	1	—	—	1
	Wilms' tumor	1	—	—	—
	Yolk sac tumor	1	—	—	1
	Squamous cell carcinoma	1	—	—	1
	Hepatoblastoma	1	—	—	—
Unknown		2	2/0	—	2
Total		166	112/54	59	13

Rhabdomyomes



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

Rhabdomyomes: diagnostic

- PRENATAL

- Echographies systématiques (asymptomatique)
- Complication
 - Anasarque secondaire à une obstruction
 - TDR ou TDC
 - MFIU

- POSTNATAL

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

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 radiales et vacuoles de glycogènes (« spider cells »)

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

Operative outcomes and indication of surgery for primary cardiac tumor in children

Table 4. Indication for surgery according to histological type

N=44, série chirurgicale NEM HML

Indication	Total	Rhabdomyoma	Fibroma	Teratoma	Myxoma	Inflammatory myofibroblastic tumor	Lipoma	Fibrosarcoma	Hemangioma
Hemodynamic impairment	32	12	6	6	4	2	0	1	1
Obstruction	20	11	2	2	2	2	0	1	0
Valve impairment	5	1	2	0	2	0	0	0	0
Myocardial dysfunction	1	0	1	0	0	0	0	0	0
Pericardial effusion	6	1	1	3	0	0	0	0	1
Prophylactic	7	1	0	1	1	2	0	0	0
Rhythm or conductive abnormalities	5	2	2	0	0	0	1	0	0
Bronchial compression	2	1	1	0	0	0	0	0	0
Coronary compression	1	1	0	0	0	0	0	0	0
Embolism	2	0	0	0	2	0	0	0	0

Five patients had two indications for surgery

Submitted Bensemali et al.

Table 2

Sex ratio	1.2
Histologic type	
Rhabdomyoma	16
Teratoma	8
Myxoma	7
Fibroma	6
Inflammatory myofibroblastic tumor	4
Hemangioma	1
Lipoma	1
Fibrosarcoma	1

Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children

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

N= 98

Table 1. Indications for Surgery According to Tumor Histotype

Tumor Histotype (No. of Patients)	Presence of Symptoms	Abnormal ECG	Echocardiographic Hemodynamical Impairment
Rhabdomyoma (32)	23 (71.8)	9 (28.1)	26 (81.2)
Myxoma (18)	10 (55.5)	0 (0.0)	14 (77.7)
Teratoma (12)	7 (58.3)	3 (25.0)	4 (33.3)
Fibroma (9)	5 (55.5)	1 (11.1)	9 (100.0)
Hemangioma (8)	8 (100.0)	2 (25.0)	3 (37.5)
Sarcoma (5)	5 (100.0)	3 (60.0)	3 (60.0)
Other* (5)	3 (60.0)	0 (0.0)	4 (80.0)
Total (89)	61 (68.5)	18 (20.2)	63 (70.8)

All data shown are number of patients (% of tumor histotype).

Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children

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

N= 98

Table 2. Primary Surgical Procedures and Early and Late Death Rates According to Tumor Histotype

Histotype	No. of Patients	Complete Resection	Partial Resection	OHT	Other Surgery*	Early Death (Within 30 d From Operation)	Late Death (After 30 d From Operation)
Rhabdomyoma	32	15 (46.9)	14 (43.8)	1 (3.1)	2 (6.2)	1 (3.1)†	0 (0.0)
Myxoma	18	17 (94.4)	1 (5.6)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
Teratoma	12	12 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (8.3)	0 (0.0)
Fibroma	9	5 (55.6)	1 (11.1)	3 (33.3)	0 (0.0)	0 (0.0)	2 (22.2)‡
Hemangioma	8	7 (87.5)	1 (12.5)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
Sarcoma§	5	2 (40.0)	3 (60.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (20.0)	2 (40.0)
Other	5	4 (80.0)	1 (20.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (20.0)	0 (0.0)
Total	89	62 (69.7)	21 (23.6)	4 (4.5)	2 (2.2)	4 (4.5)	4 (4.5)

Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children

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

Table 3. Postoperative Complications According to Tumor Histotype

Histotype	No. of Patients	LOO	Postoperative Arrhythmia	PNX	Pleural and/or Pericardial Effusion	Phrenic Nerve Injury	Other Complications*	Total
Rhabdomyoma	32	1	1	1	3	1	3	10 (31)
Myxoma	18	0	1	1	1	0	1	4 (22)
Teratoma	12	2	1	0	0	0	1	4 (33)
Fibroma	9	0	1	0	0	0	2	3 (33)
Hemangioma	8	0	0	0	1	0	1	2 (25)
Sarcoma	5	1	0	0	0	0	0	1 (20)
Others†	5	1	0	0	1	0	0	2 (40)
Total	89	5 (5.6)	4 (5.4)	2 (2.2)	6 (6.7)	1 (1.1)	8 (9.0)	26 (29.2)

Rhabdomyomes: macroscopie



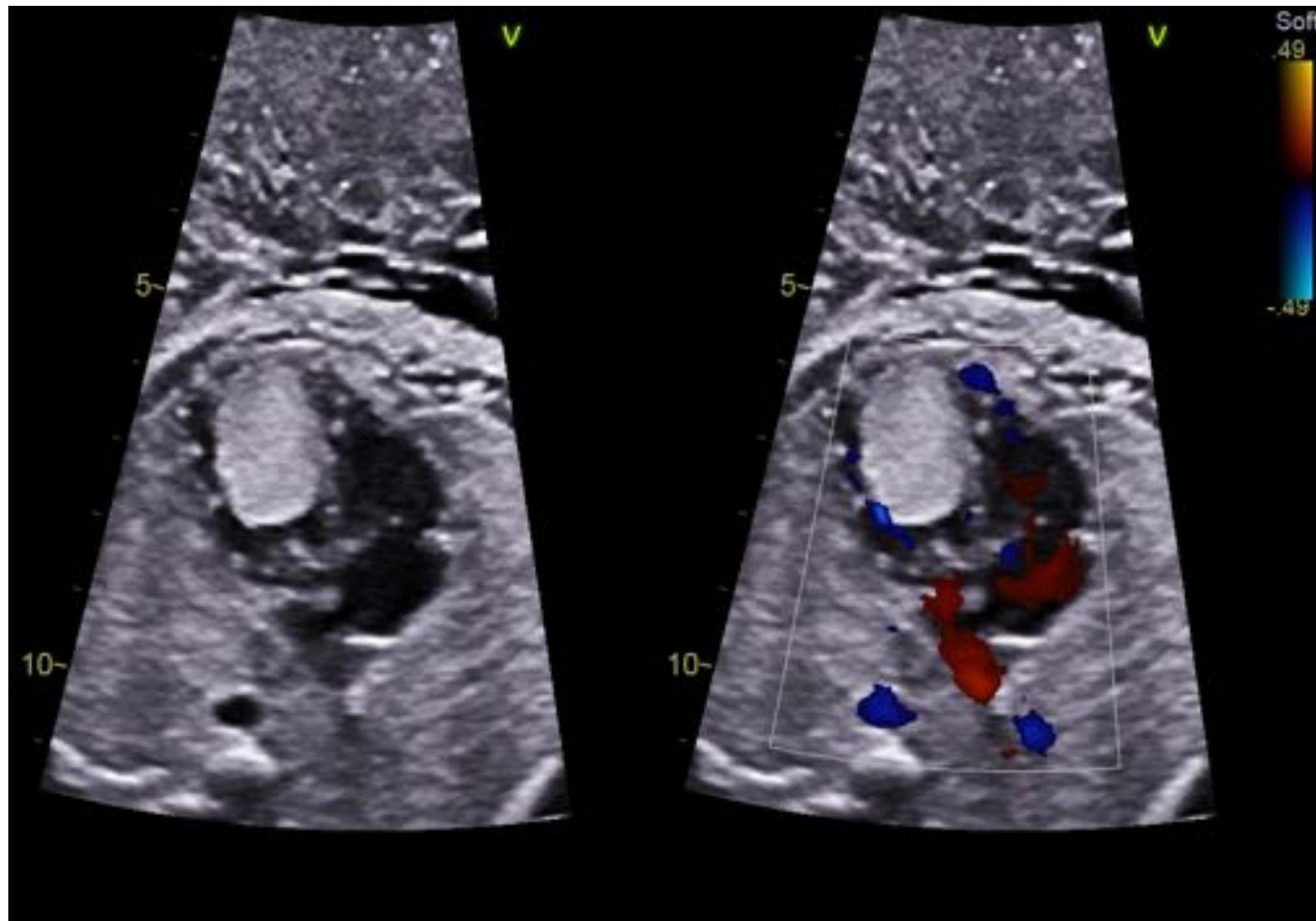
Courtesy L.Houyel

Rhabdomyomes

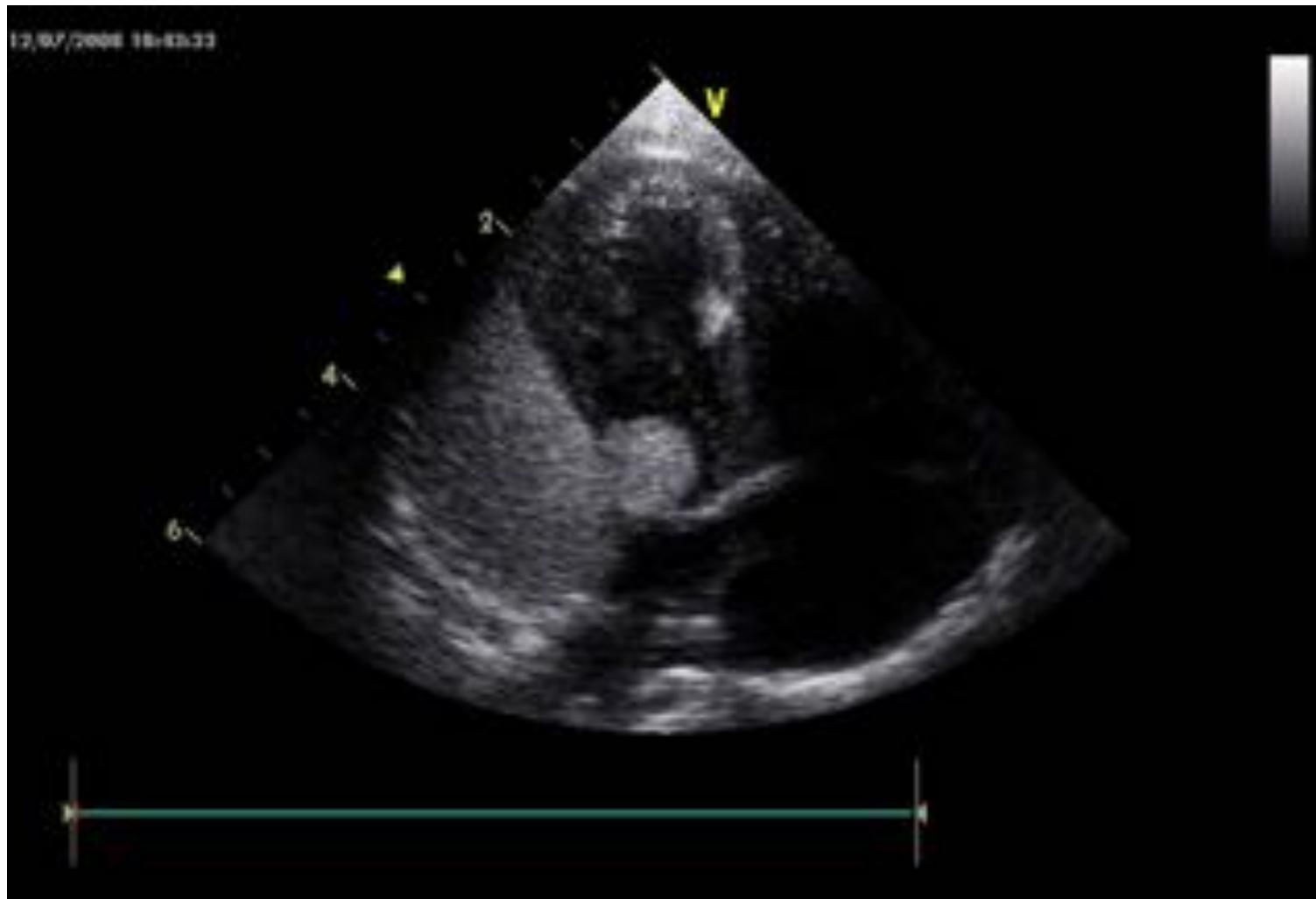
Courtesy L.Houyel



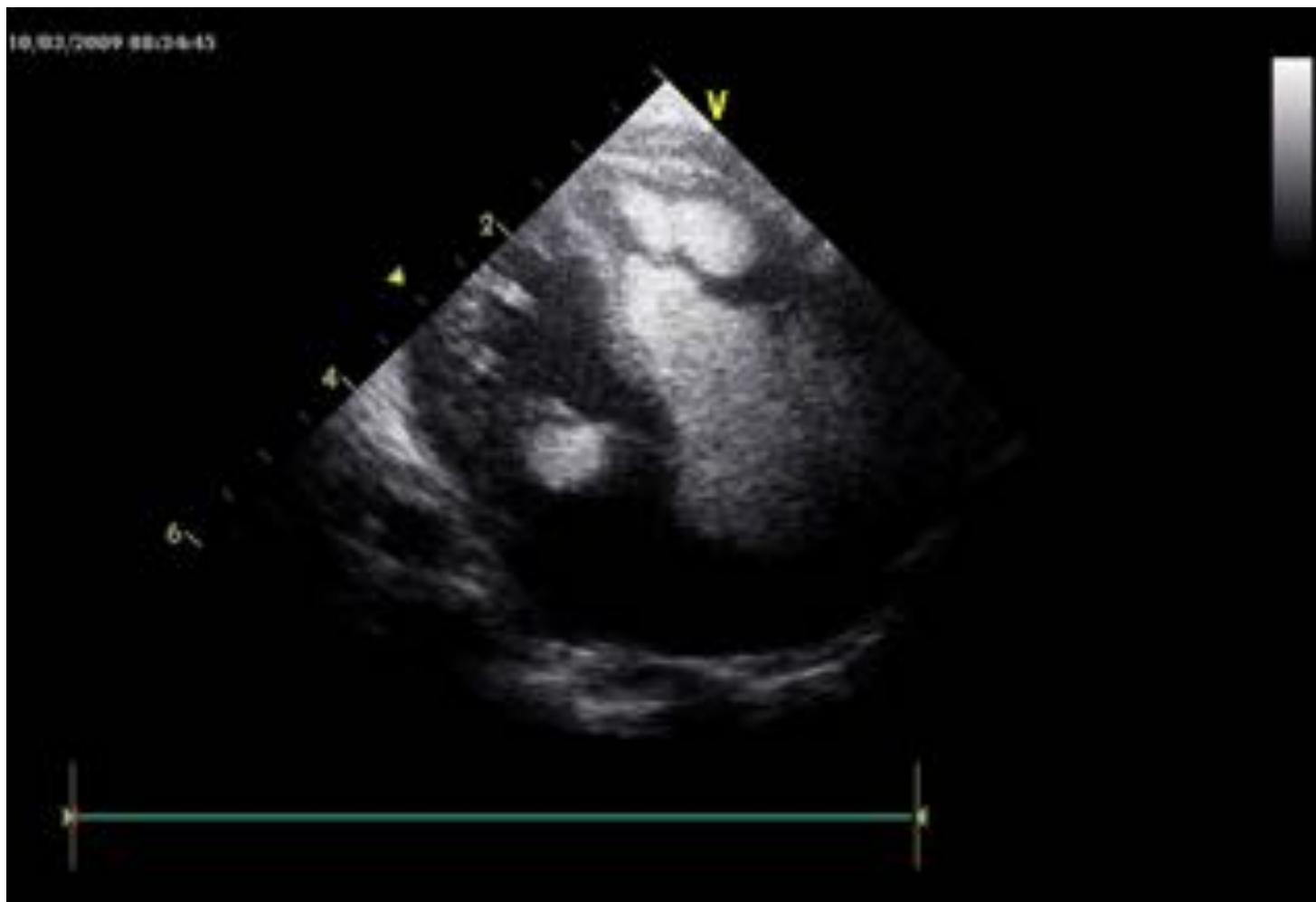
Rhabdomyomes: diagnostic antenatal



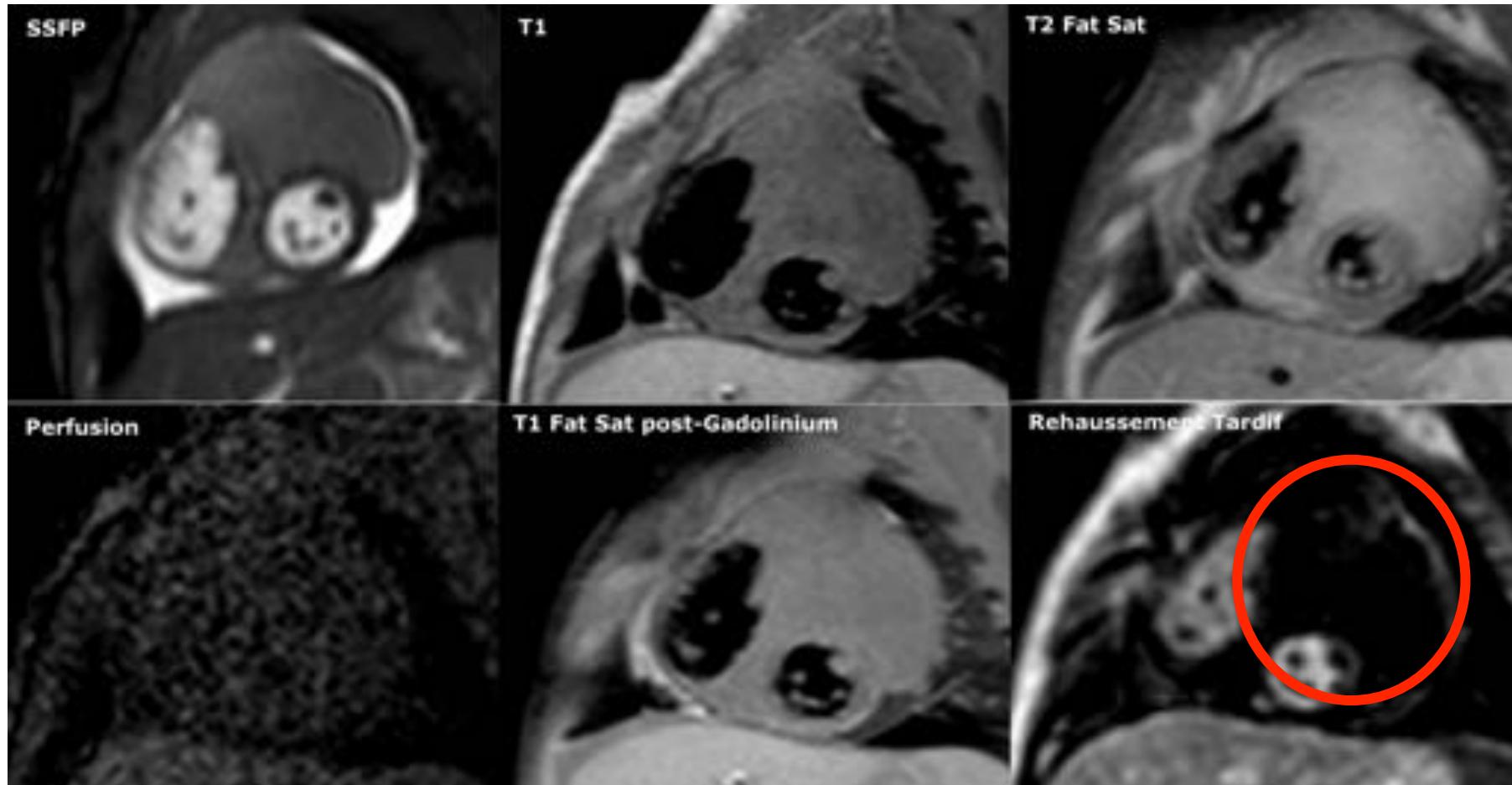
Rhabdomyomes



Rhabdomyomes

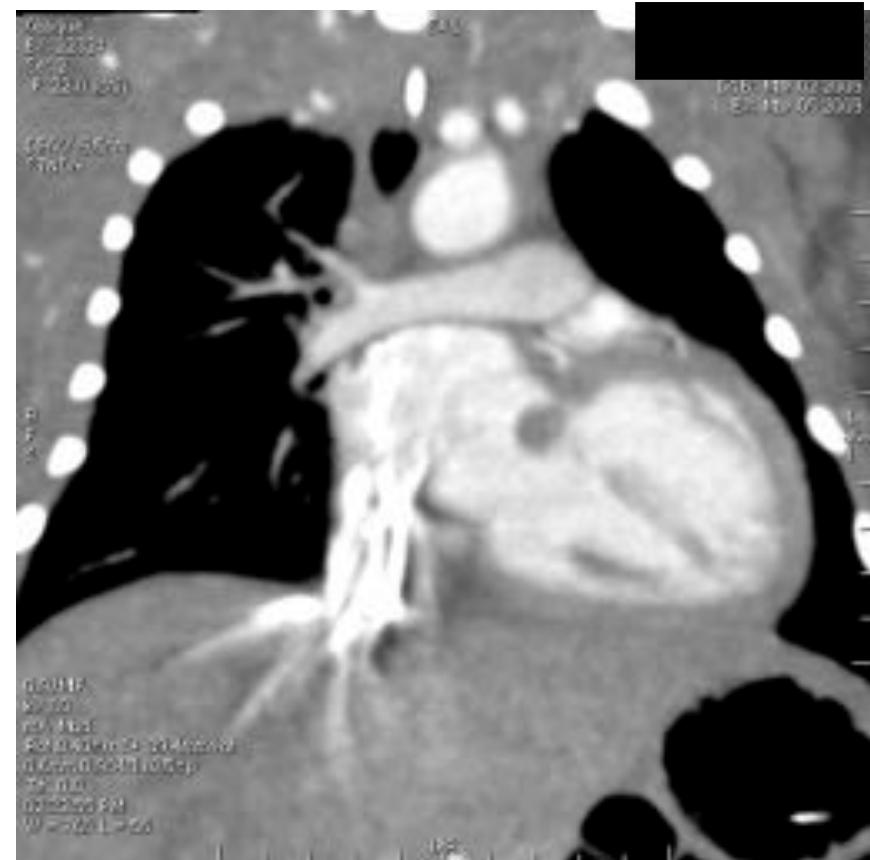
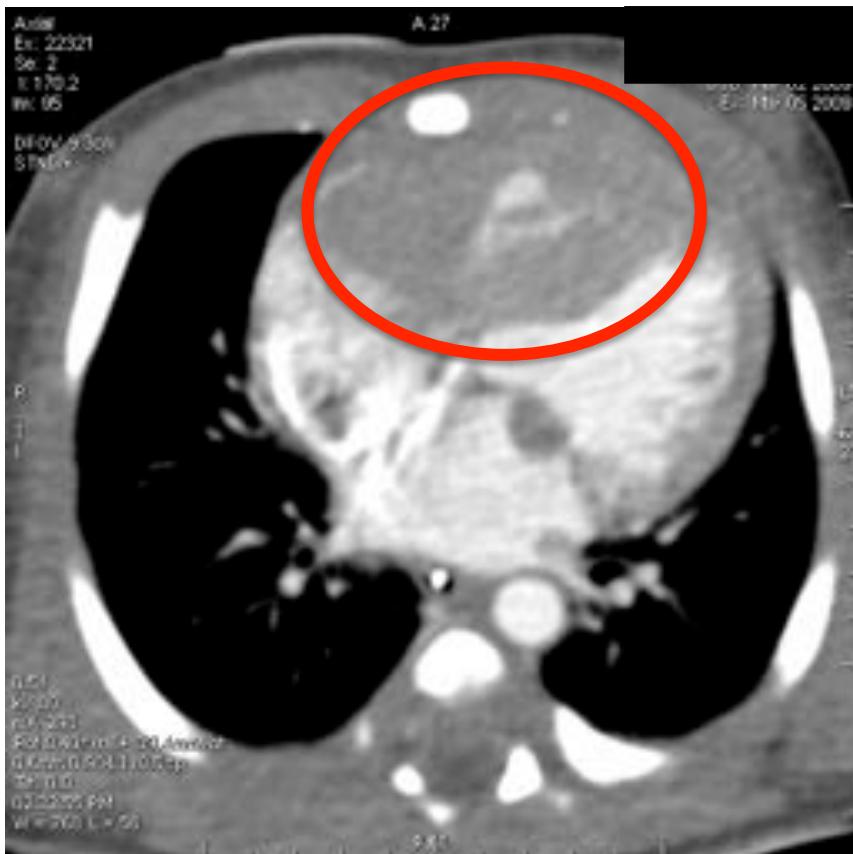


Rhabdomyomes en IRM



Utile en cas de doute diagnostic car tumeur isolée

Rhabdomyomes



CT décrit les rapports avec les structures adjacentes médiastinales

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

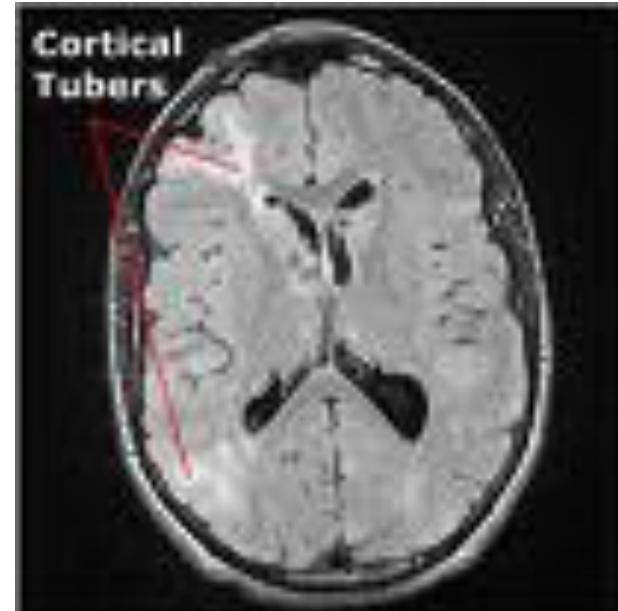
Epilepsie précoce (Syndrome de West)

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

Troubles du comportement et du caractère

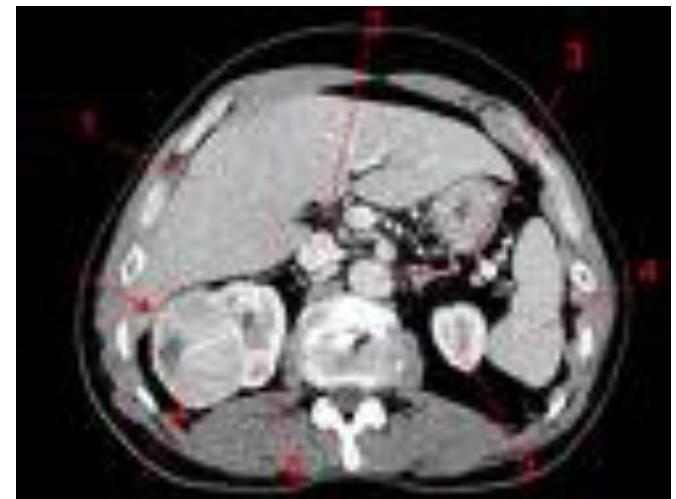
- déficience intellectuelle
- trouble du comportement
- schizophrénie
- HTIC
- anévrismes cérébraux

Intérêt de l'IRM cérébrale



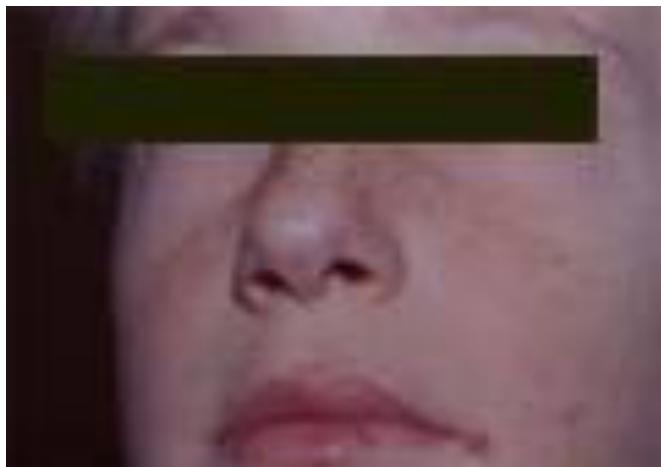
STB: atteinte néphrologique

- **Angiomyolipome du rein**
fréquents plutôt chez l'adolescent ou l'adulte
- **Tumeurs multiples et bilatérales**
très vascularisés, susceptibles de saigner
- **Kystes épithéliaux ou maladie poly-kystique**
pouvant évoluer vers l'IR
- **Cancers rénaux rares mais précoces**



STB: atteinte dermatologique

- 85%: **Angiofibromes de la face** (à partir de 2 ans)
- 80%: Taches hypomélaniques ou achromiques sur la peau
(à partir de la première année)
- 50% Tumeurs de Koenen des ongles
- 30%: molluscum pendulum (excroissance de peau)
- 20-40%: Aspect de « peau de chagrin » du bas du dos



Rhabdomyomes, série Necker

- 52 rhabdomyomes de DAN -> IRM fœtale 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

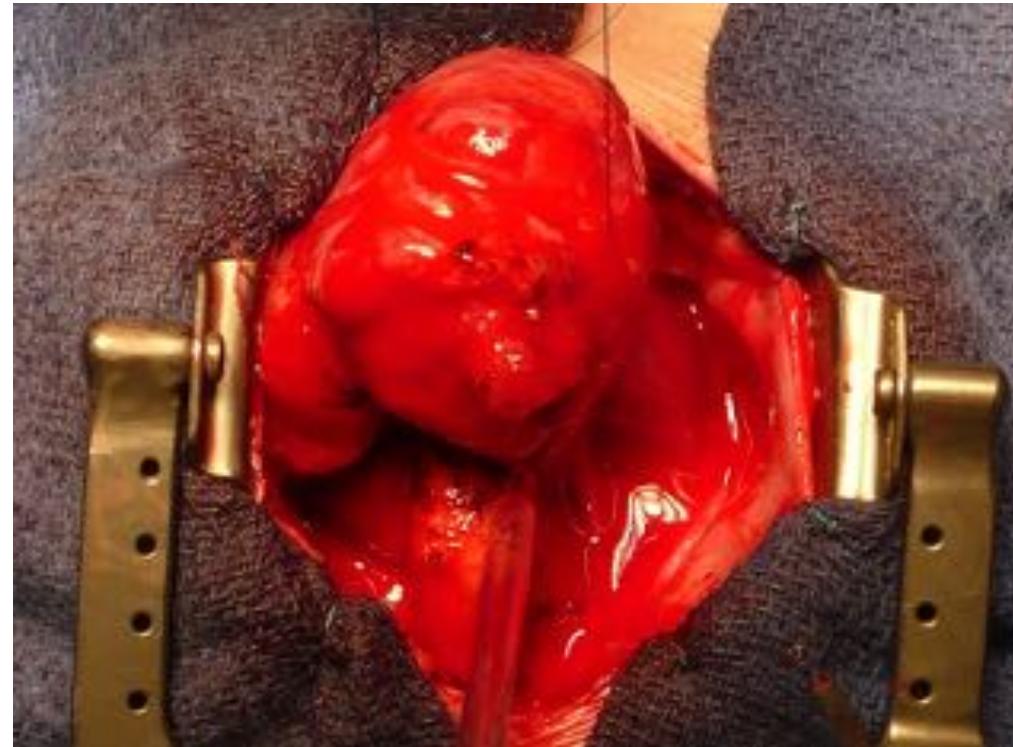
Diagnostic génétique prénatal

- 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 (à partir de 16 SA)
- Impact du diagnostic à discuter avec centre d'expert et généticien: variabilité phénotypique de la maladie
- **Impossibilité de prédire l'atteinte neurologique en anténatal**

Conclusion: rhabdomyomes

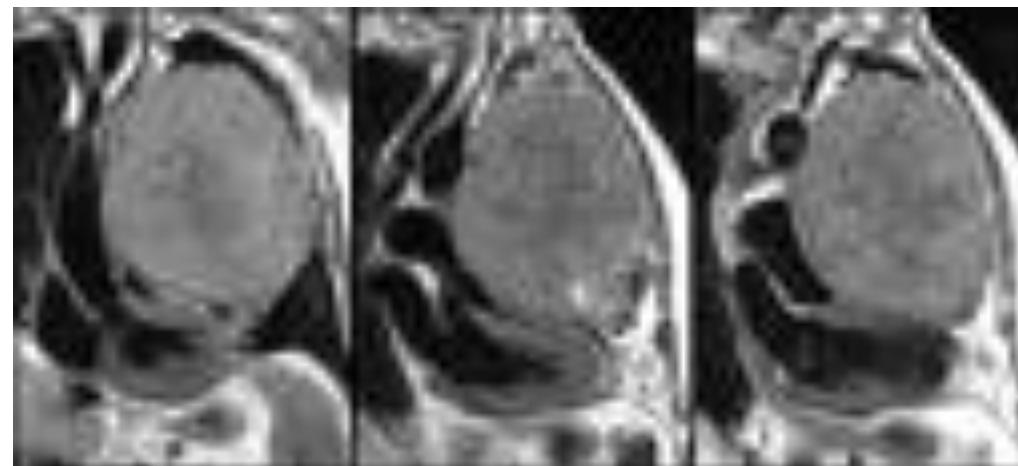
- Question difficile du DAN
- On parle de l'interruption médicale de grossesse
- Risque de complications neurologiques
- Discours différent si un des parents est atteint

Tératome



Tératome (15-20%)

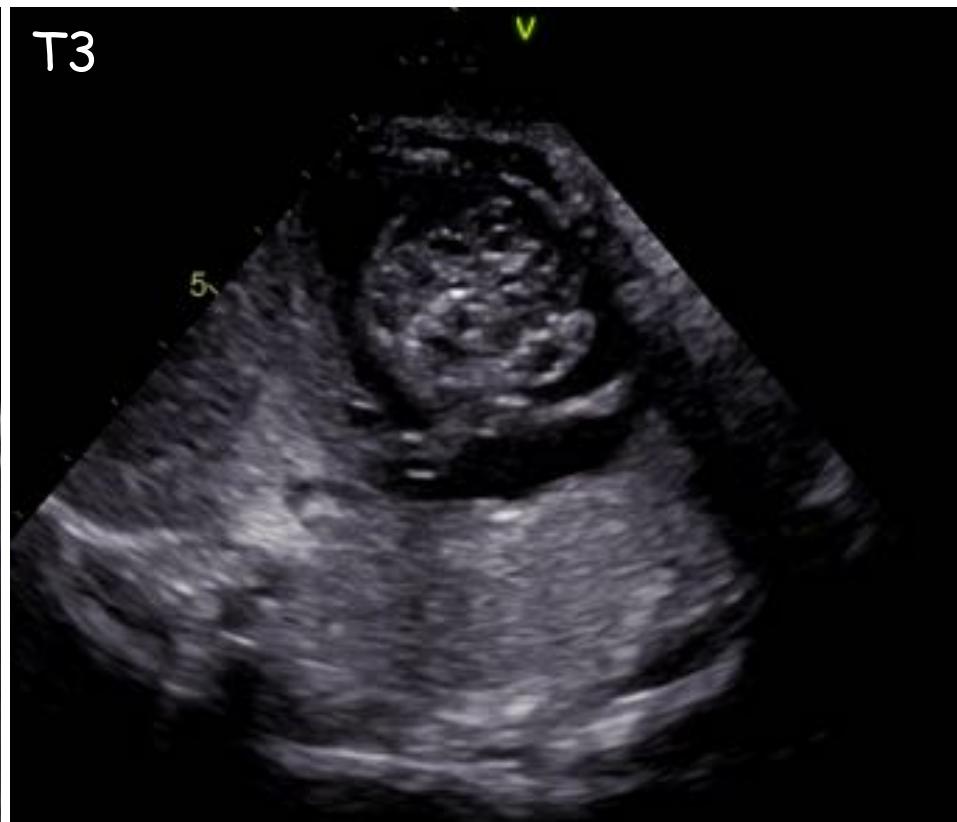
- Diagnostic anténatal ou précoce en postnatal
- Le plus souvent **péricardique**, parfois **intracardiaque**
- Dysembryome tridermique développé à partir de l'adventice de l'aorte initiale
- Tumeur unique polykystique développée dans la partie supérieure, antérieure et droite du sac péricardique



Tératome intracardiaque

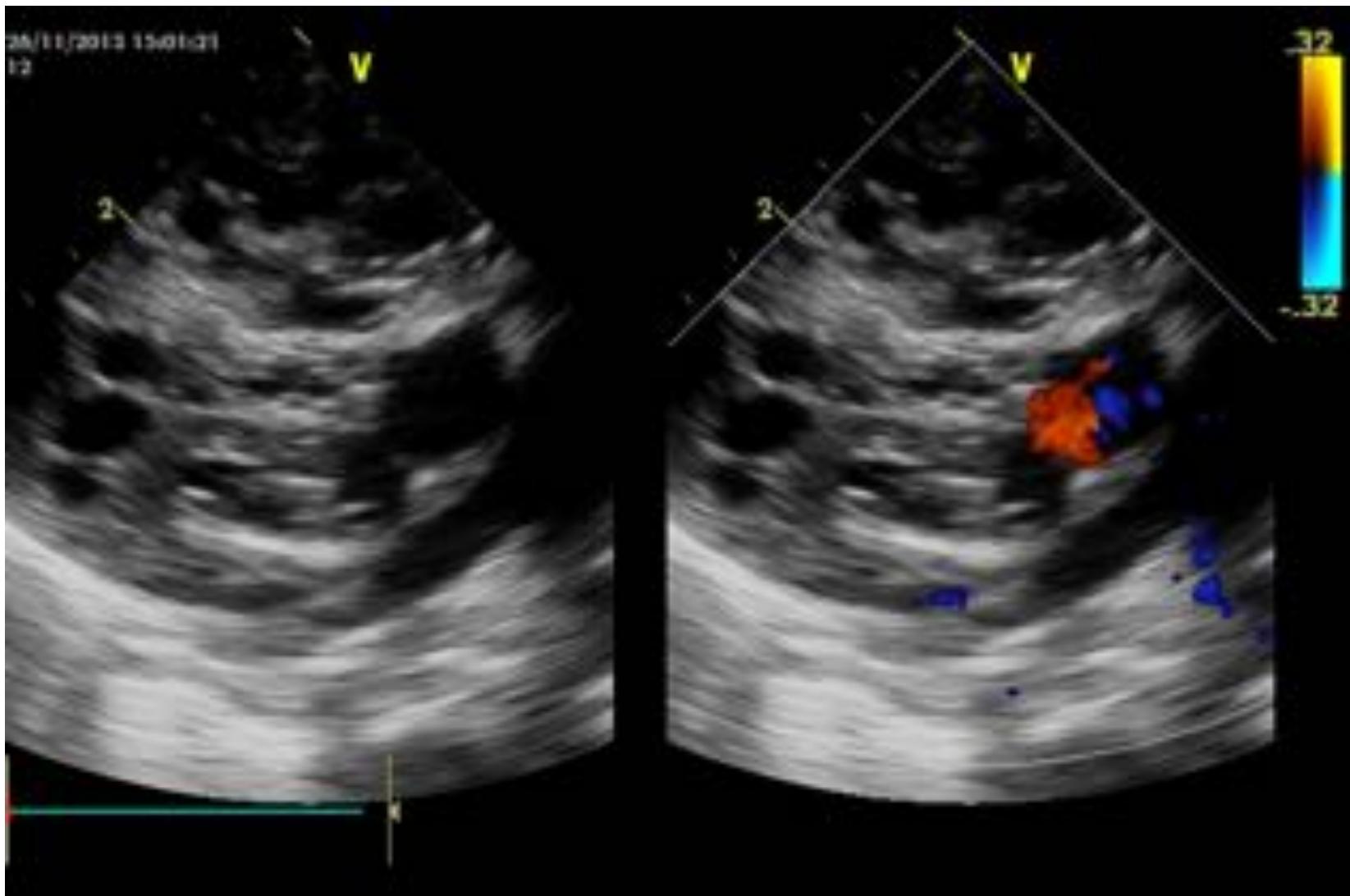


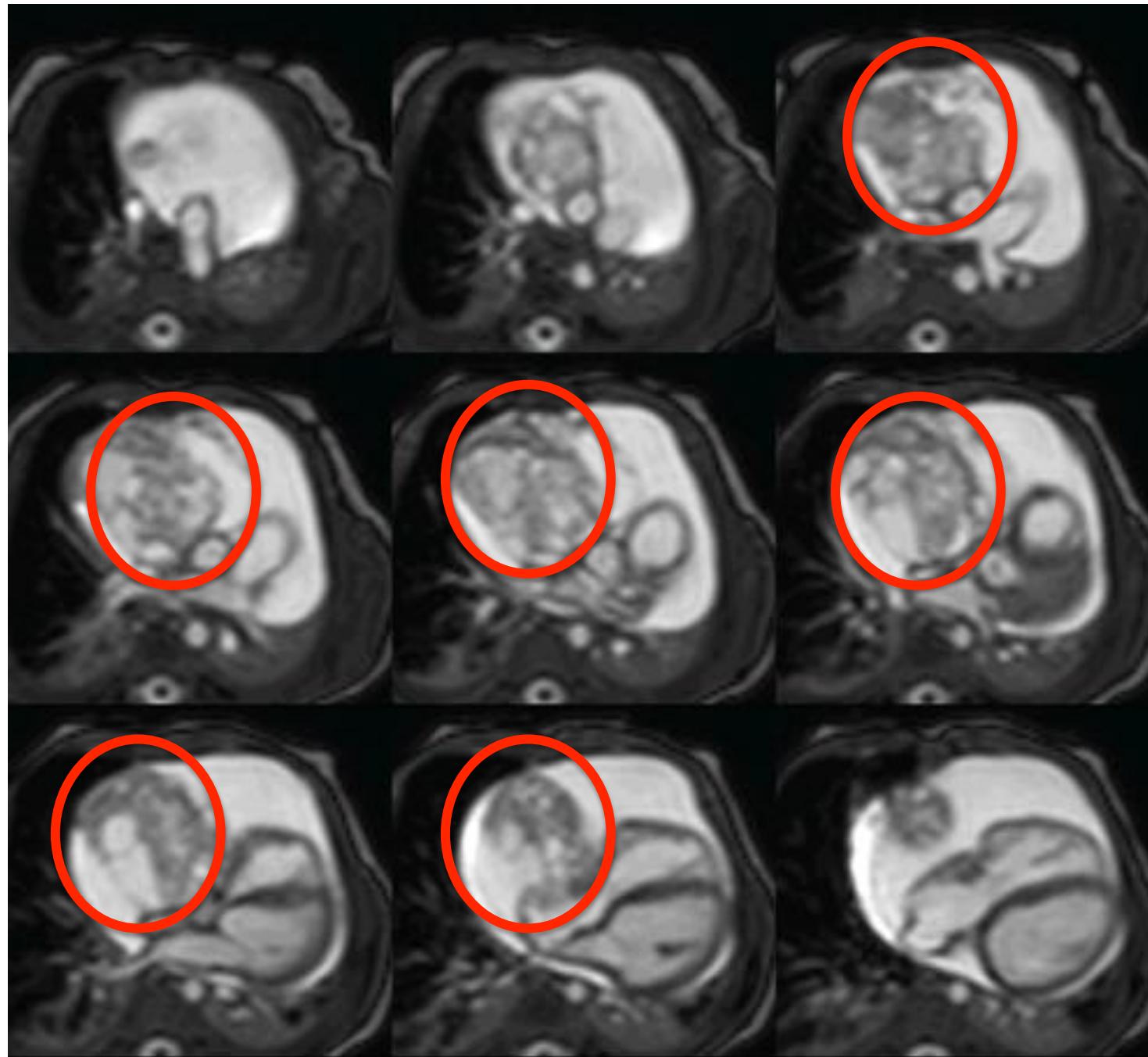
T2



T3

Tératome 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
- **Traitemen**t: ponction péricardique, exérèse chirurgicale

Operative outcomes and indication of surgery for primary cardiac tumor in children

Table 4. Indication for surgery according to histological type

N=44, série chirurgicale NEM HML

Indication	Total	Rhabdomyoma	Fibroma	Teratoma	Myxoma	Inflammatory myofibroblastic tumor	Lipoma	Fibrosarcoma	Hemangioma
Hemodynamic impairment	32	12	6	6	4	2	0	1	1
Obstruction	20	11	2	2	2	2	0	1	0
Valve impairment	5	1	2	0	2	0	0	0	0
Myocardial dysfunction	1	0	1	0	0	0	0	0	0
Pericardial effusion	6	1	1	3	0	0	0	0	1
Prophylactic	7	1	0	1	1	2	0	0	0
Rhythm or conductive abnormalities	5	2	2	0	0	0	1	0	0
Bronchial compression	2	1	1	0	0	0	0	0	0
Coronary compression	1	1	0	0	0	0	0	0	0
Embolism	2	0	0	0	2	0	0	0	0

Five patients had two indications for surgery

Table 2

Submitted Bensemali et al.

Sex ratio		1.2
Histologic type	Rhabdomyoma	16
	Teratoma	8
	Myxoma	7
	Fibroma	6
	Inflammatory myofibroblastic tumor	4
	Hemangioma	1
	Lipoma	1
	Fibrosarcoma	1

Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children

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

N= 98

Table 1. Indications for Surgery According to Tumor Histotype

Tumor Histotype (No. of Patients)	Presence of Symptoms	Abnormal ECG	Echocardiographic Hemodynamical Impairment
Rhabdomyoma (32)	23 (71.8)	9 (28.1)	26 (81.2)
Myxoma (18)	10 (55.5)	0 (0.0)	14 (77.7)
Teratoma (12)	7 (58.3)	3 (25.0)	4 (33.3)
Fibroma (9)	5 (55.5)	1 (11.1)	9 (100.0)
Hemangioma (8)	8 (100.0)	2 (25.0)	3 (37.5)
Sarcoma (5)	5 (100.0)	3 (60.0)	3 (60.0)
Other* (5)	3 (60.0)	0 (0.0)	4 (80.0)
Total (89)	61 (68.5)	18 (20.2)	63 (70.8)

All data shown are number of patients (% of tumor histotype).

Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children

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

N= 98

Table 2. Primary Surgical Procedures and Early and Late Death Rates According to Tumor Histotype

Histotype	No. of Patients	Complete Resection	Partial Resection	OHT	Other Surgery*	Early Death (Within 30 d From Operation)	Late Death (After 30 d From Operation)
Rhabdomyoma	32	15 (46.9)	14 (43.8)	1 (3.1)	2 (6.2)	1 (3.1)†	0 (0.0)
Myoma	18	17 (94.4)	1 (5.6)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
Teratoma	12	12 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (8.3)	0 (0.0)
Fibroma	9	5 (55.6)	1 (11.1)	3 (33.3)	0 (0.0)	0 (0.0)	2 (22.2)‡
Hemangioma	8	7 (87.5)	1 (12.5)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
Sarcoma§	5	2 (40.0)	3 (60.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (20.0)	2 (40.0)
Other	5	4 (80.0)	1 (20.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (20.0)	0 (0.0)
Total	89	62 (69.7)	21 (23.6)	4 (4.5)	2 (2.2)	4 (4.5)	4 (4.5)

Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children

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

Table 3. Postoperative Complications According to Tumor Histotype

Histotype	No. of Patients	LOO	Postoperative Arrhythmia	PNX	Pleural and/or Pericardial Effusion	Phrenic Nerve Injury	Other Complications*	Total
Rhabdomyoma	32	1	1	1	3	1	3	10 (31)
Myxoma	18	0	1	1	1	0	1	4 (22)
Teratoma	12	2	1	0	0	0	1	4 (33)
Fibroma	9	0	1	0	0	0	2	3 (33)
Hemangioma	8	0	0	0	1	0	1	2 (25)
Sarcoma	5	1	0	0	0	0	0	1 (20)
Others†	5	1	0	0	1	0	0	2 (40)
Total	89	5 (5.6)	4 (5.4)	2 (2.2)	6 (6.7)	1 (1.1)	8 (9.0)	26 (29.2)

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

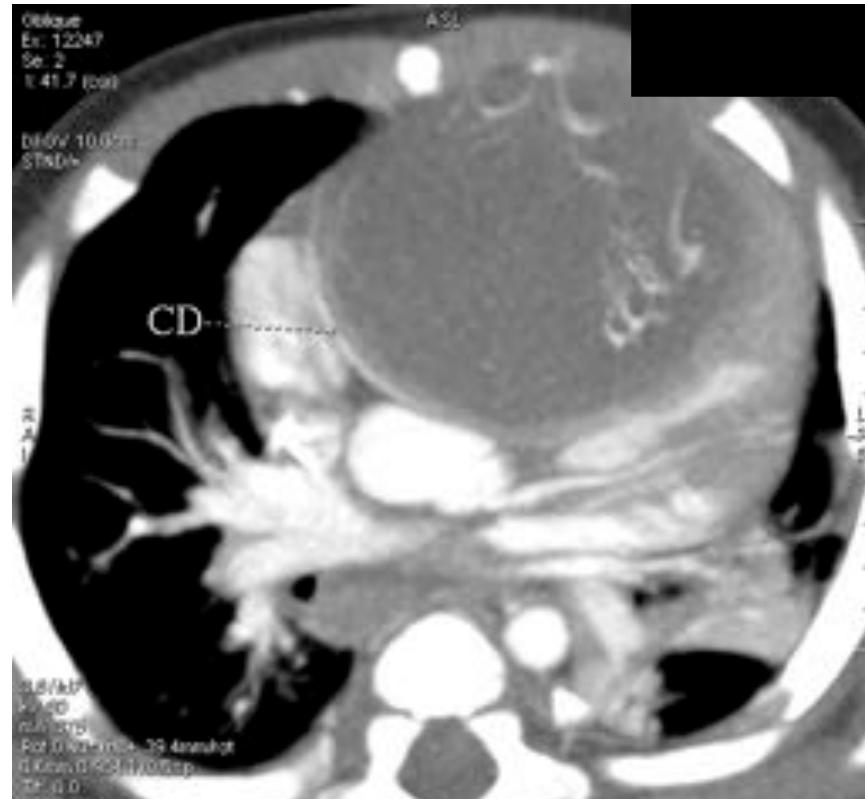
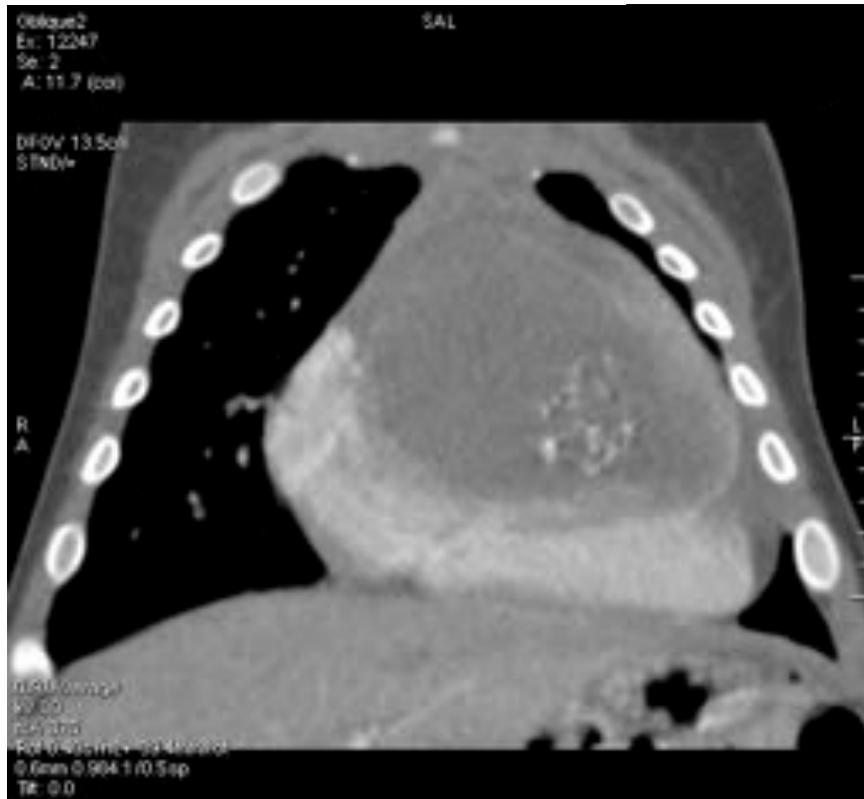


Fibromes

- Pas de régression spontanée
- Indication d'exérèse
 - Obstruction
 - TDR non contrôlés
 - Asymptomatiques ?



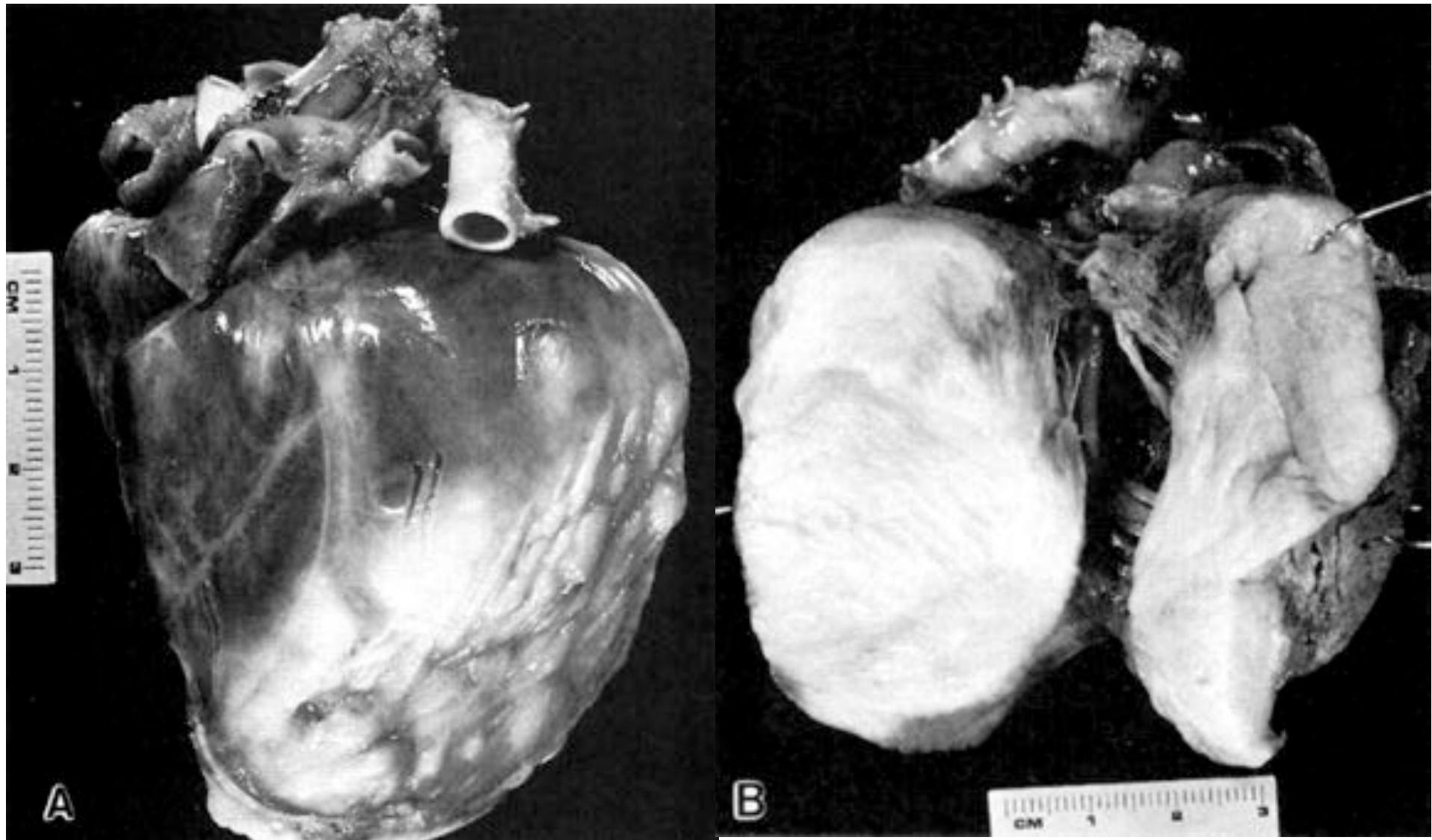
Fibrome ventriculaire droit



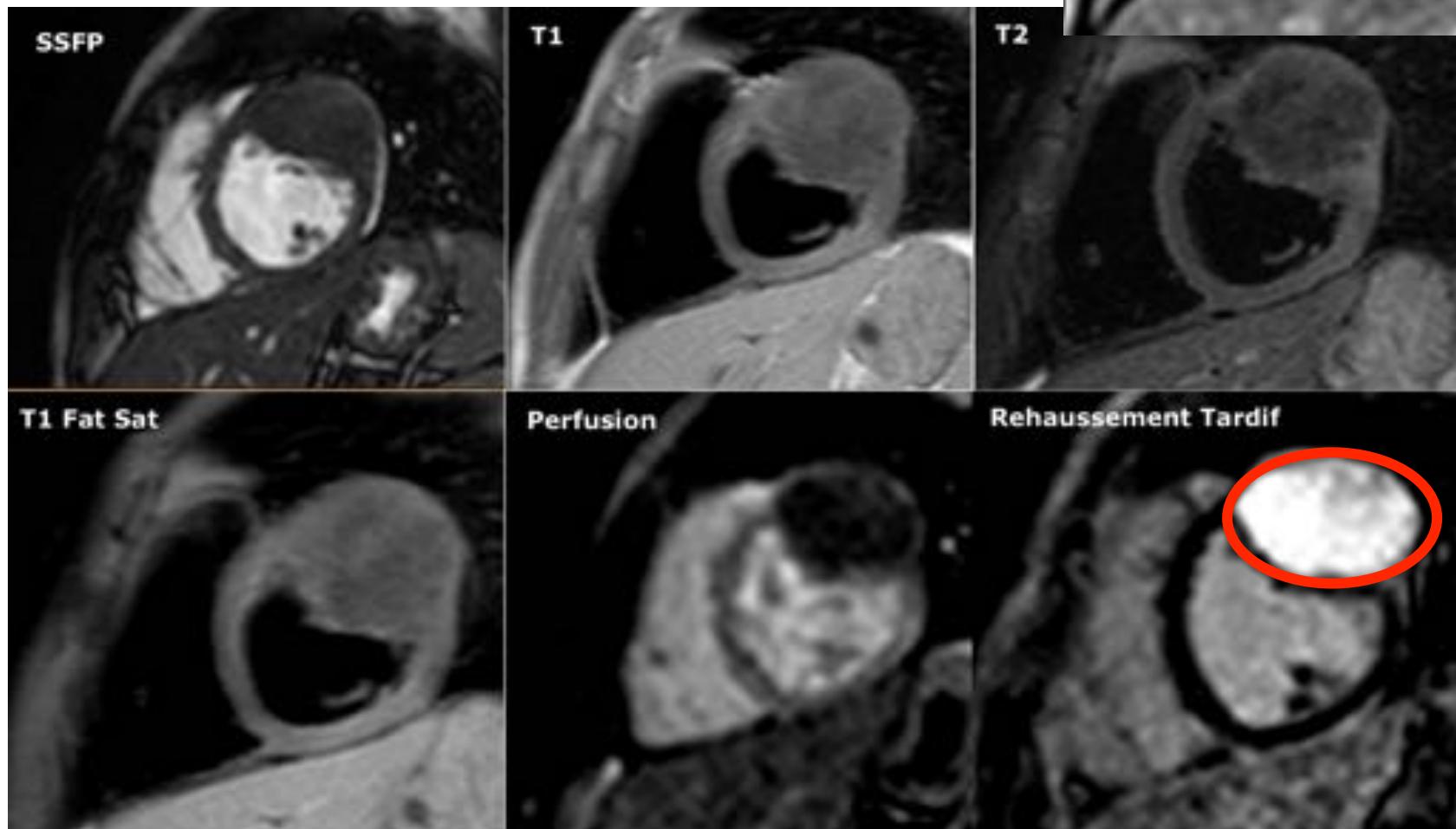
Fibrome ventriculaire droit



Fibrome ventriculaire droit



Fibrome en IRM



Operative outcomes and indication of surgery for primary cardiac tumor in children

Table 4. Indication for surgery according to histological type

N=44, série chirurgicale NEM CCML

Indication	Total	Rhabdomyoma	Fibroma	Teratoma	Myxoma	Inflammatory myofibroblastic tumor	Lipoma	Fibrosarcoma	Hemangioma
Hemodynamic impairment	32	12	6	6	4	2	0	1	1
Obstruction	20	11	2	2	2	2	0	1	0
Valve impairment	5	1	2	0	2	0	0	0	0
Myocardial dysfunction	1	0	1	0	0	0	0	0	0
Pericardial effusion	6	1	1	3	0	0	0	0	1
Prophylactic	7	1	0	1	1	2	0	0	0
Rhythm or conductive abnormalities	5	2	2	0	0	0	1	0	0
Bronchial compression	2	1	1	0	0	0	0	0	0
Coronary compression	1	1	0	0	0	0	0	0	0
Embolism	2	0	0	0	2	0	0	0	0

Five patients had two indications for surgery

Table 2

Submitted Bensemali et al.

Sex ratio		1.2
Histologic type	Rhabdomyoma	16
	Teratoma	8
	Myxoma	7
	Fibroma	6
	Inflammatory myofibroblastic tumor	4
	Hemangioma	1
	Lipoma	1
	Fibrosarcoma	1

Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children

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

N= 98

Table 1. Indications for Surgery According to Tumor Histotype

Tumor Histotype (No. of Patients)	Presence of Symptoms	Abnormal ECG	Echocardiographic Hemodynamical Impairment
Rhabdomyoma (32)	23 (71.8)	9 (28.1)	26 (81.2)
Myxoma (18)	10 (55.5)	0 (0.0)	14 (77.7)
Teratoma (12)	7 (58.3)	3 (25.0)	4 (33.3)
Fibroma (9)	5 (55.5)	1 (11.1)	9 (100.0)
Hemangioma (8)	8 (100.0)	2 (25.0)	3 (37.5)
Sarcoma (5)	5 (100.0)	3 (60.0)	3 (60.0)
Other* (5)	3 (60.0)	0 (0.0)	4 (80.0)
Total (89)	61 (68.5)	18 (20.2)	63 (70.8)

All data shown are number of patients (% of tumor histotype).

Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children

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

N= 98

Table 2. Primary Surgical Procedures and Early and Late Death Rates According to Tumor Histotype

Histotype	No. of Patients	Complete Resection	Partial Resection	OHT	Other Surgery*	Early Death (Within 30 d From Operation)	Late Death (After 30 d From Operation)
Rhabdomyoma	32	15 (46.9)	14 (43.8)	1 (3.1)	2 (6.2)	1 (3.1)†	0 (0.0)
Myxoma	18	17 (94.4)	1 (5.6)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
Teratoma	12	12 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (8.3)	0 (0.0)
Fibroma	9	5 (55.6)	1 (11.1)	3 (33.3)	0 (0.0)	0 (0.0)	2 (22.2)‡
Hemangioma	8	7 (87.5)	1 (12.5)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
Sarcoma§	5	2 (40.0)	3 (60.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (20.0)	2 (40.0)
Other	5	4 (80.0)	1 (20.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (20.0)	0 (0.0)
Total	89	62 (69.7)	21 (23.6)	4 (4.5)	2 (2.2)	4 (4.5)	4 (4.5)

Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children

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

Table 3. Postoperative Complications According to Tumor Histotype

Histotype	No. of Patients	LOO	Postoperative Arrhythmia	PNO	Pleural and/or Pericardial Effusion	Phrenic Nerve Injury	Other Complications*	Total
Rhabdomyoma	32	1	1	1	3	1	3	10 (31)
Myxoma	18	0	1	1	1	0	1	4 (22)
Teratoma	12	2	1	0	0	0	1	4 (33)
Fibroma	9	0	1	0	0	0	2	3 (33)
Hemangioma	8	0	0	0	1	0	1	2 (25)
Sarcoma	5	1	0	0	0	0	0	1 (20)
Others	5	1	0	0	1	0	0	2 (40)
Total	89	5 (5.6)	4 (5.4)	2 (2.2)	6 (6.7)	1 (1.1)	8 (9.0)	26 (29.2)

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
 - **Traitements :** Exérèse chirurgicale

Operative outcomes and indication of surgery for primary cardiac tumor in children

Table 4. Indication for surgery according to histological type

N=44, série chirurgicale NEM HCML

Indication	Total	Rhabdomyoma	Fibroma	Teratoma	Myxoma	Inflammatory myofibroblastic tumor	Lipoma	Fibrosarcoma	Hemangioma
Hemodynamic impairment	32	12	6	6	4	2	0	1	1
Obstruction	20	11	2	2	2	2	0	1	0
Valve impairment	5	1	2	0	2	0	0	0	0
Myocardial dysfunction	1	0	1	0	0	0	0	0	0
Pericardial effusion	6	1	1	3	0	0	0	0	1
Prophylactic	7	1	0	1	1	2	0	0	0
Rhythm or conductive abnormalities	5	2	2	0	0	0	1	0	0
Bronchial compression	2	1	1	0	0	0	0	0	0
Coronary compression	1	1	0	0	0	0	0	0	0
Embolism	2	0	0	0	2	0	0	0	0

Five patients had two indications for surgery

Table 2

Sex ratio	1.2
Histologic type	
Rhabdomyoma	16
Teratoma	8
Myxoma	7
Fibroma	6
Inflammatory myofibroblastic tumor	4
Hemangioma	1
Lipoma	1
Fibrosarcoma	1

Submitted Bensemali et al.

Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children

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

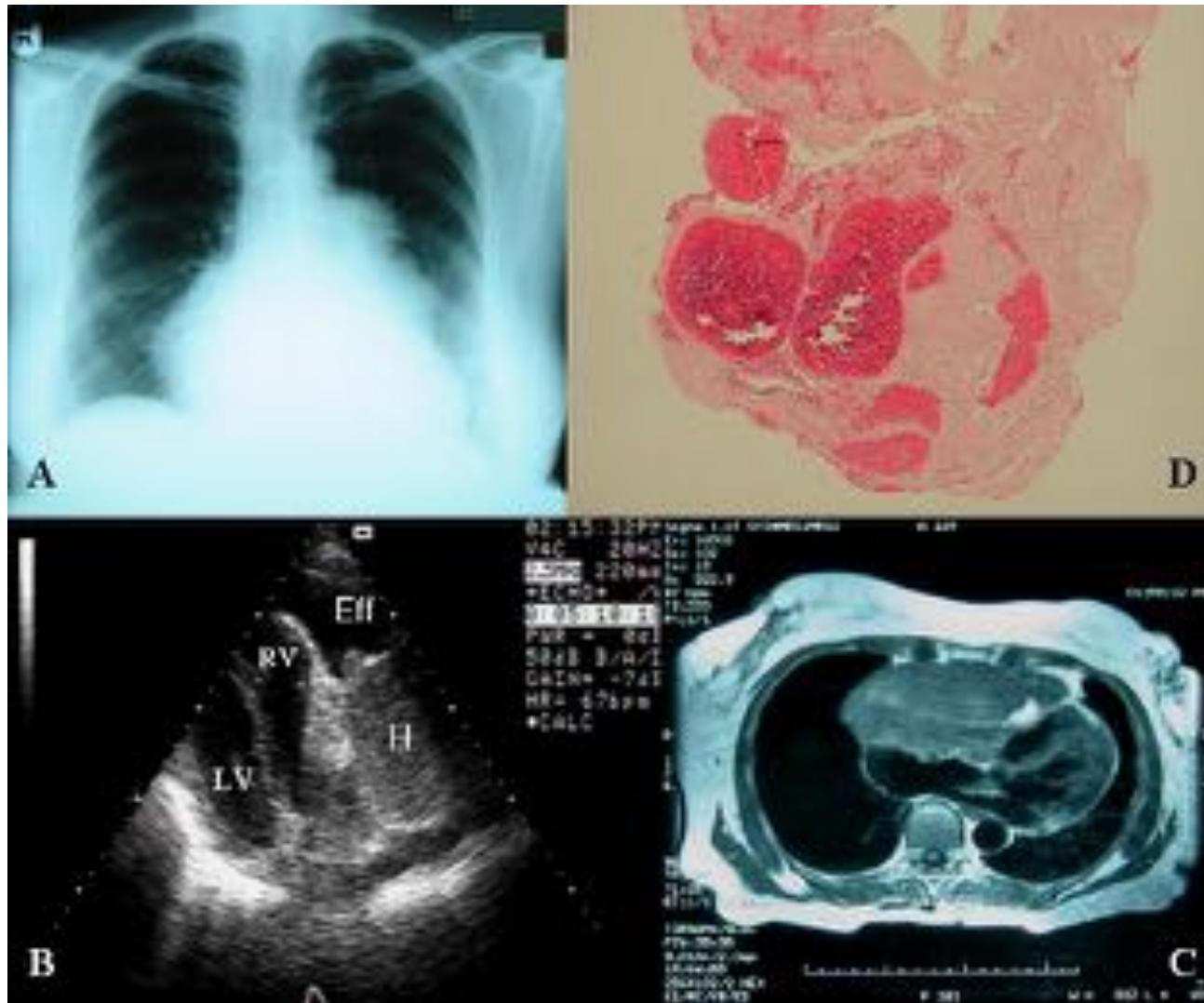
N= 98

Table 1. Indications for Surgery According to Tumor Histotype

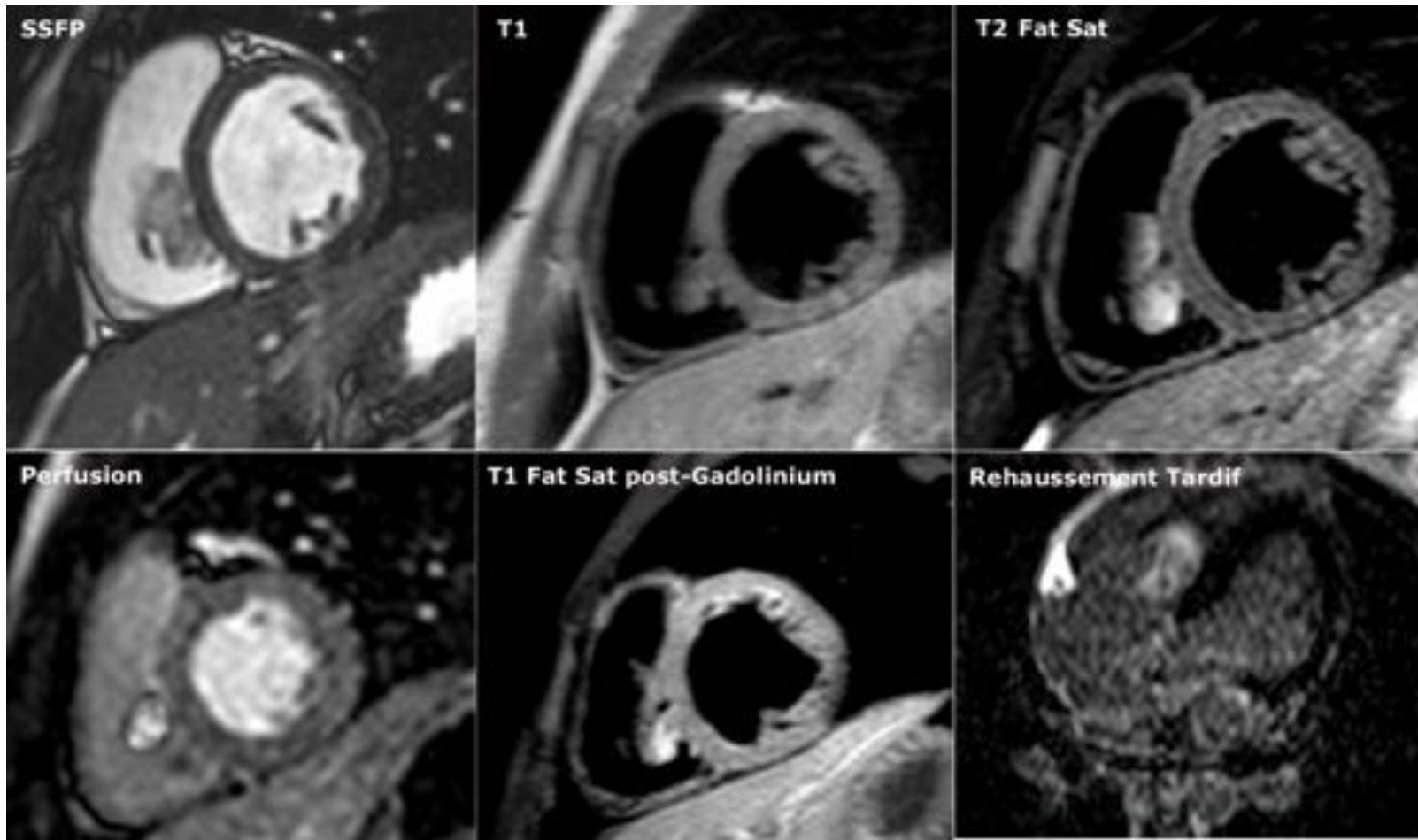
Tumor Histotype (No. of Patients)	Presence of Symptoms	Abnormal ECG	Echocardiographic Hemodynamical Impairment
Rhabdomyoma (32)	23 (71.8)	9 (28.1)	26 (81.2)
Myxoma (18)	10 (55.5)	0 (0.0)	14 (77.7)
Teratoma (12)	7 (58.3)	3 (25.0)	4 (33.3)
Fibroma (9)	5 (55.5)	1 (11.1)	9 (100.0)
Hemangioma (8)	8 (100.0)	2 (25.0)	3 (37.5)
Sarcoma (5)	5 (100.0)	3 (60.0)	3 (60.0)
Other* (5)	3 (60.0)	0 (0.0)	4 (80.0)
Total (89)	61 (68.5)	18 (20.2)	63 (70.8)

All data shown are number of patients (% of tumor histotype).

Hémangiome cardiaque



Hémangiome en IRM



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, rien, 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

- **Traitements**

- Exérèse chirurgicale complète
- Récidive possible (5%)



Operative outcomes and indication of surgery for primary cardiac tumor in children

Table 4. Indication for surgery according to histological type

N=44, série chirurgicale NEM HML

Indication	Total	Rhabdomyoma	Fibroma	Teratoma	Myxoma	Inflammatory myofibroblastic tumor	Lipoma	Fibrosarcoma	Hemangioma
Hemodynamic impairment	32	12	6	6	4	2	0	1	1
Obstruction	20	11	2	2	2	2	0	1	0
Valve impairment	5	1	2	0	2	0	0	0	0
Myocardial dysfunction	1	0	1	0	0	0	0	0	0
Pericardial effusion	6	1	1	3	0	0	0	0	1
Prophylactic	7	1	0	1	1	2	0	0	0
Rhythm or conductive abnormalities	5	2	2	0	0	0	1	0	0
Bronchial compression	2	1	1	0	0	0	0	0	0
Coronary compression	1	1	0	0	0	0	0	0	0
Embolism	2	0	0	0	2	0	0	0	0

Five patients had two indications for surgery

Table 2

Sex ratio	1.2
Histologic type	
Rhabdomyoma	16
Teratoma	8
Myxoma	7
Fibroma	6
Inflammatory myofibroblastic tumor	4
Hemangioma	1
Lipoma	1
Fibrosarcoma	1

Submitted Bensemali et al.

Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children

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

N= 98

Table 1. Indications for Surgery According to Tumor Histotype

Tumor Histotype (No. of Patients)	Presence of Symptoms	Abnormal ECG	Echocardiographic Hemodynamical Impairment
Rhabdomyoma (32)	23 (71.8)	9 (28.1)	26 (81.2)
Myxoma (18)	10 (55.5)	0 (0.0)	14 (77.7)
Teratoma (12)	7 (58.3)	3 (25.0)	4 (33.3)
Fibroma (9)	5 (55.5)	1 (11.1)	9 (100.0)
Hemangioma (8)	8 (100.0)	2 (25.0)	3 (37.5)
Sarcoma (5)	5 (100.0)	3 (60.0)	3 (60.0)
Other* (5)	3 (60.0)	0 (0.0)	4 (80.0)
Total (89)	61 (68.5)	18 (20.2)	63 (70.8)

All data shown are number of patients (% of tumor histotype).

Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children

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

N= 98

Table 2. Primary Surgical Procedures and Early and Late Death Rates According to Tumor Histotype

Histotype	No. of Patients	Complete Resection	Partial Resection	DHT	Other Surgery*	Early Death (Within 30 d From Operation)	Late Death (After 30 d From Operation)
Rhabdomyoma	32	15 (46.9)	14 (43.8)	1 (3.1)	2 (6.2)	1 (3.1)†	0 (0.0)
Myxoma	18	17 (94.4)	1 (5.6)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
Teratoma	12	12 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (8.3)	0 (0.0)
Fibroma	9	5 (55.6)	1 (11.1)	3 (33.3)	0 (0.0)	0 (0.0)	2 (22.2)‡
Hemangioma	8	7 (87.5)	1 (12.5)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
Sarcoma§	5	2 (40.0)	3 (60.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (20.0)	2 (40.0)
Other	5	4 (80.0)	1 (20.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (20.0)	0 (0.0)
Total	89	62 (69.7)	21 (23.6)	4 (4.5)	2 (2.2)	4 (4.5)	4 (4.5)

Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children

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

Table 3. Postoperative Complications According to Tumor Histotype

Histotype	No. of Patients	LOO	Postoperative Arrhythmia	PNO	Pleural and/or Pericardial Effusion	Pneumonie Nerve Injury	Other Complications*	Total
Rhabdomyoma	32	1	1	1	3	1	3	10 (31)
Myxoma	18	0	1	1	1	0	1	4 (22)
Teratoma	12	2	1	0	0	0	1	4 (33)
Fibroma	9	0	1	0	0	0	2	3 (33)
Hemangioma	8	0	0	0	1	0	1	2 (25)
Sarcoma	5	1	0	0	0	0	0	1 (20)
Others†	5	1	0	0	1	0	0	2 (40)
Total	89	5 (5.6)	4 (5.4)	2 (2.2)	6 (6.7)	1 (1.1)	8 (9.0)	26 (29.2)

Fibroélastomes papillaires

Fibroélastomes papillaires

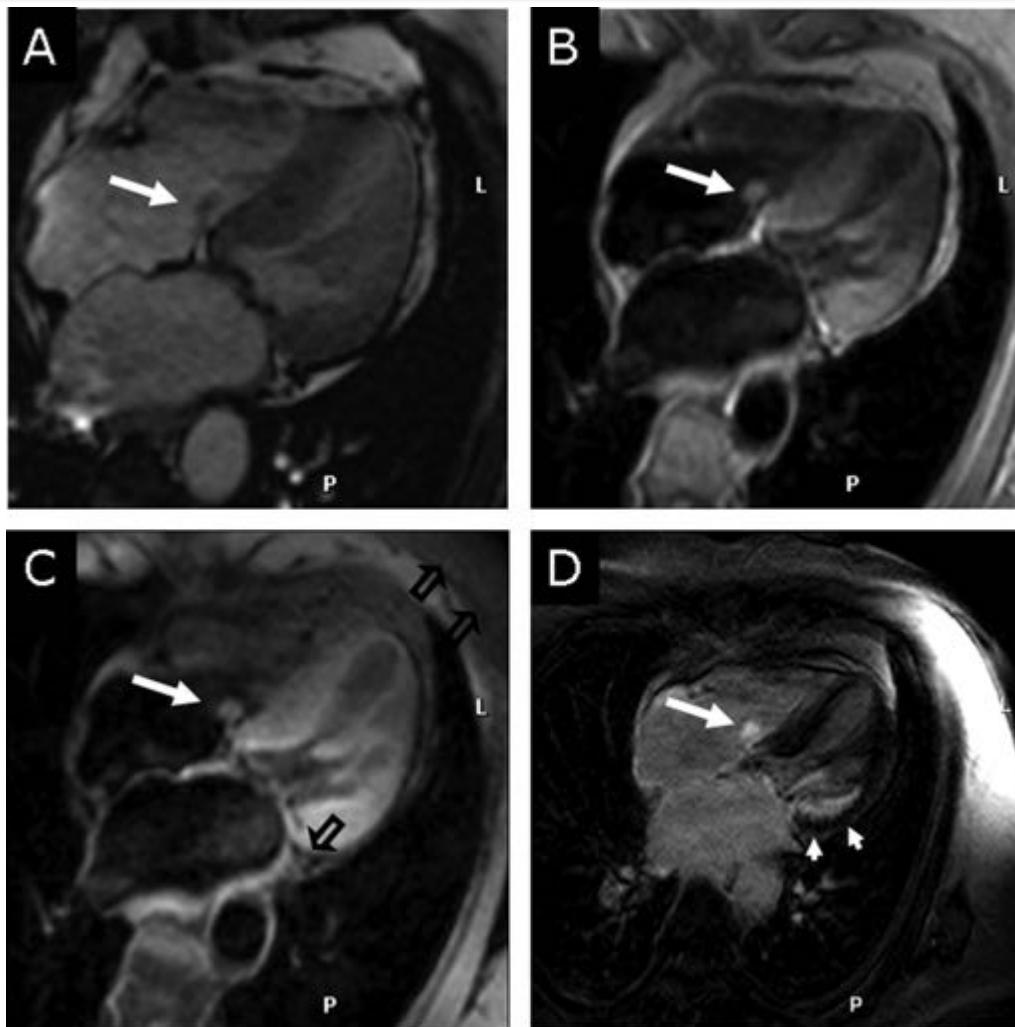
- **Très rares chez l'enfant**
- Développés au niveau de l'endocarde
- Le plus souvent: valve aortique ou mitrale
- Consistance gélatineuse (tissu conjonctif)
- Palpitations, douleurs thoraciques
- **Traitements:**
 - Exérèse si taille > 10 mm dans le cœur gauche ou embolie
 - Surveillance si petit ou localisation cœur droit

Fibroelastome



1594

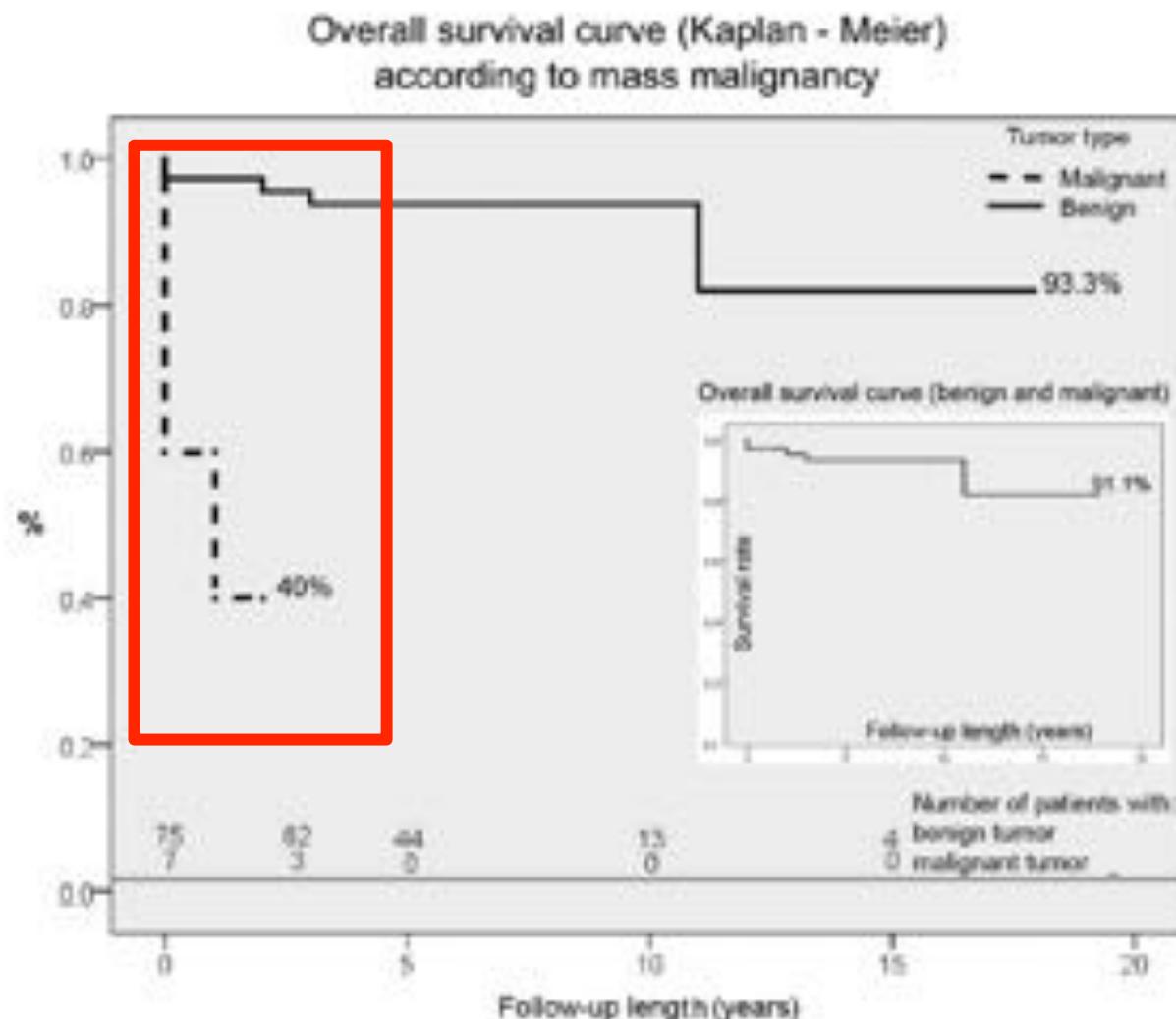
Fibroélastome tricuspidé



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

Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children

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



Tumeurs malignes

Tumeurs malignes (10%)

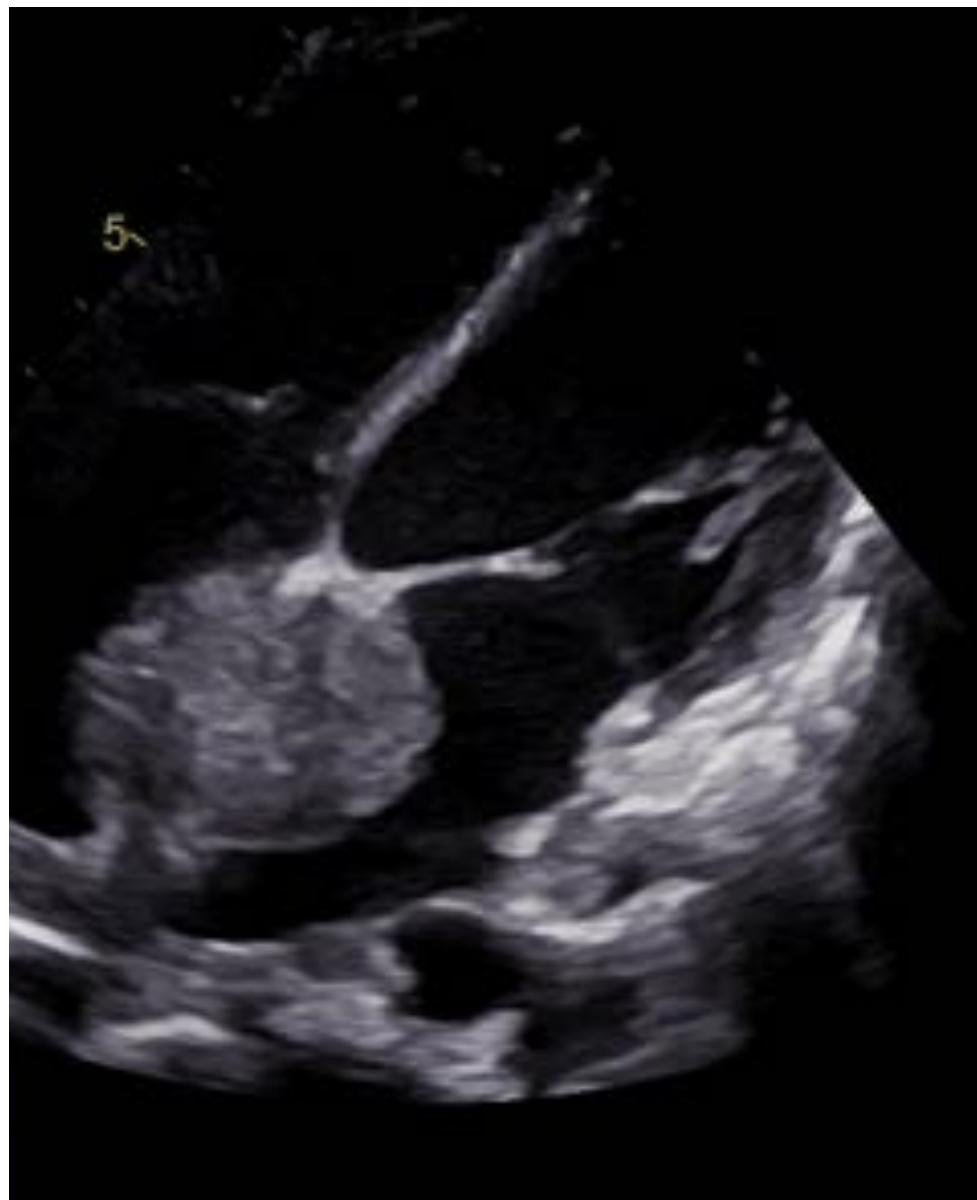
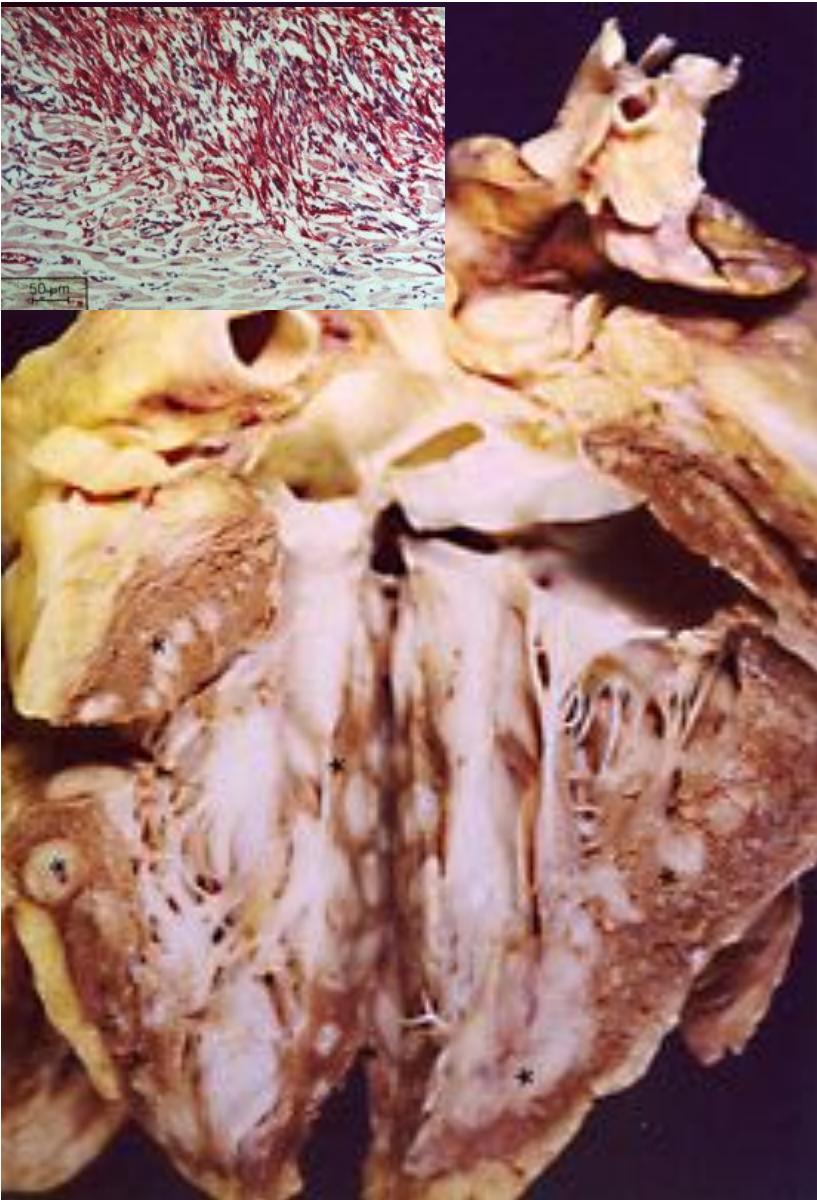
- **Primitives**

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

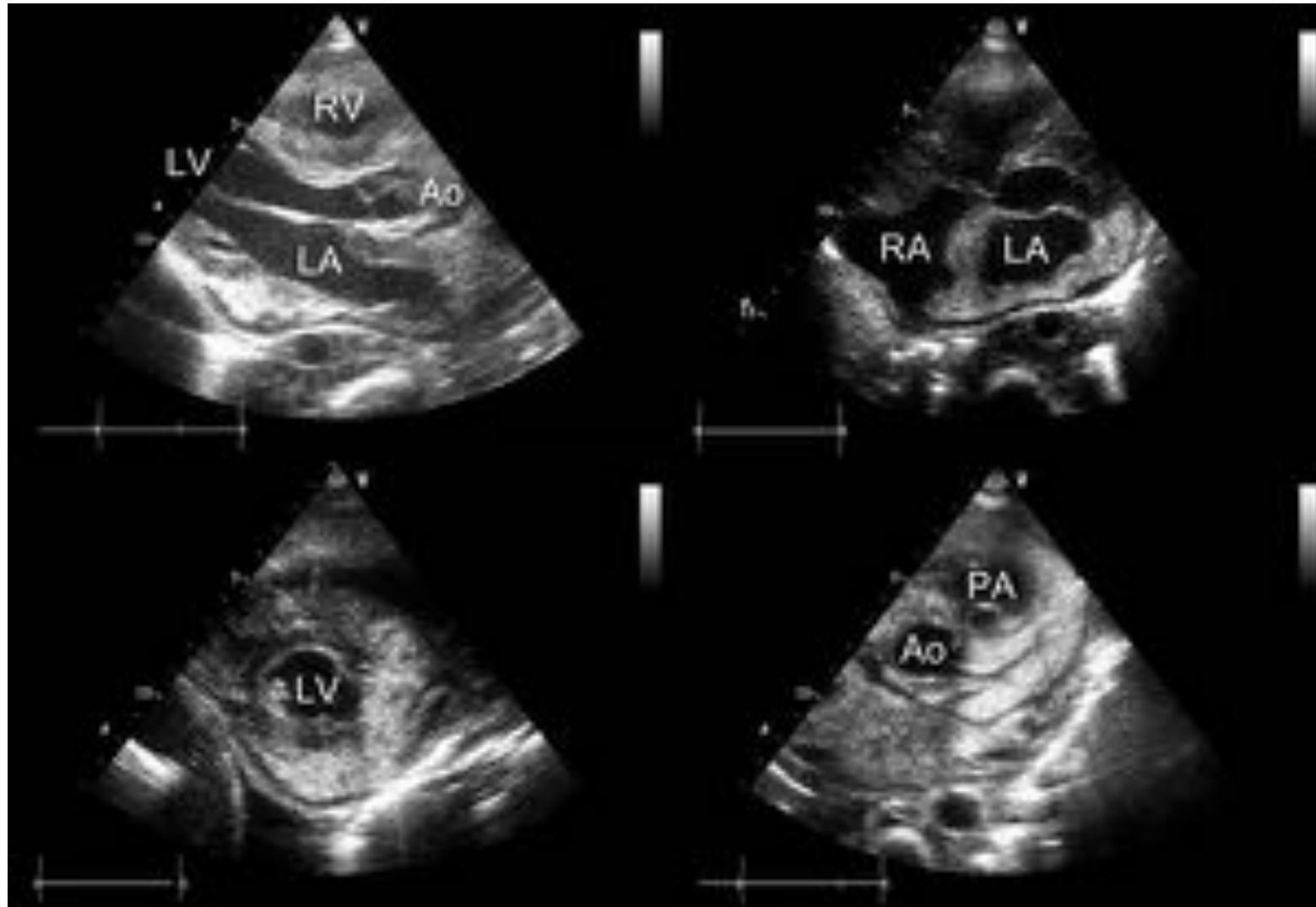
- **Secondaires**

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

Sarcome



Lymphome

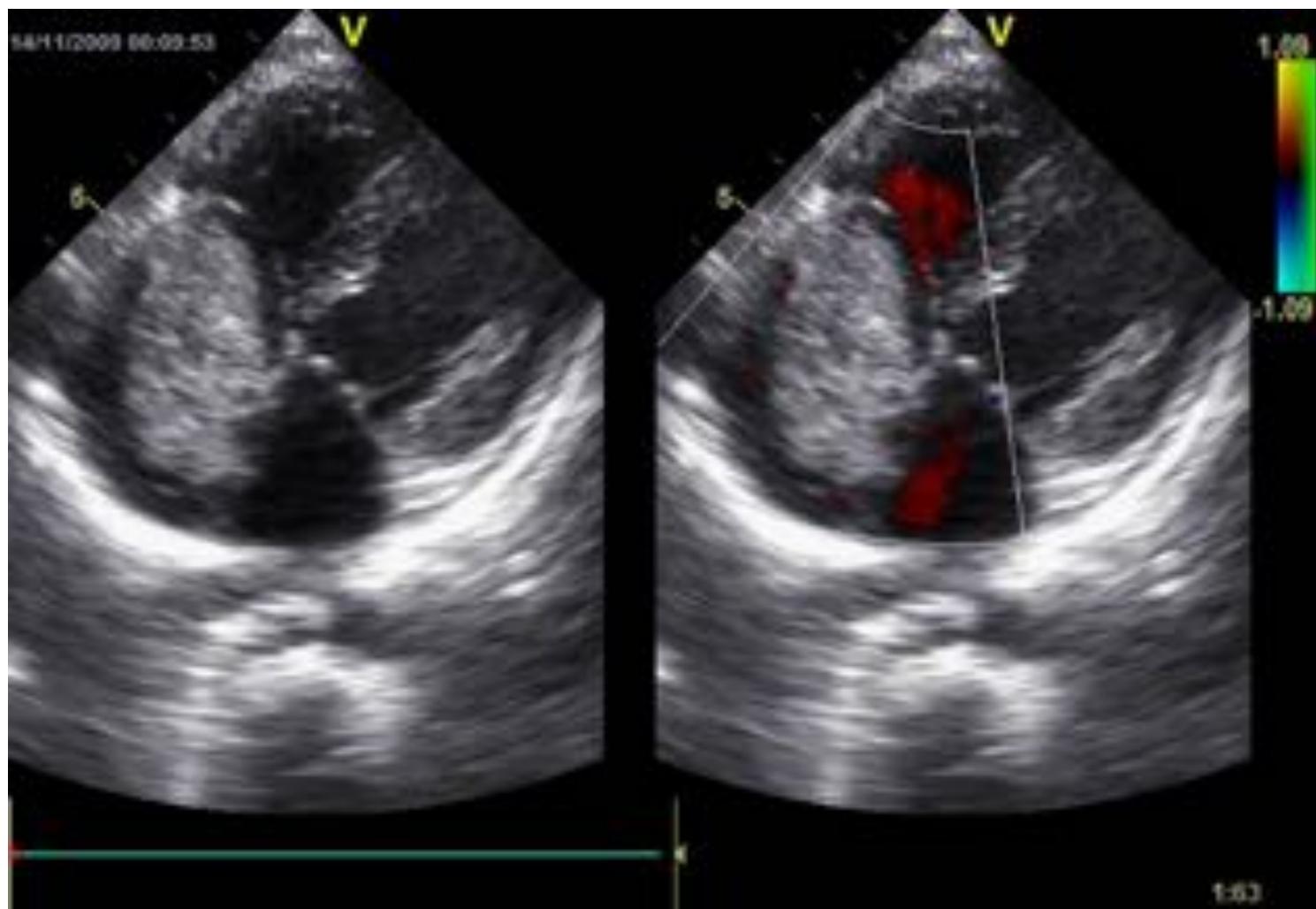


Quelques cas pratiques

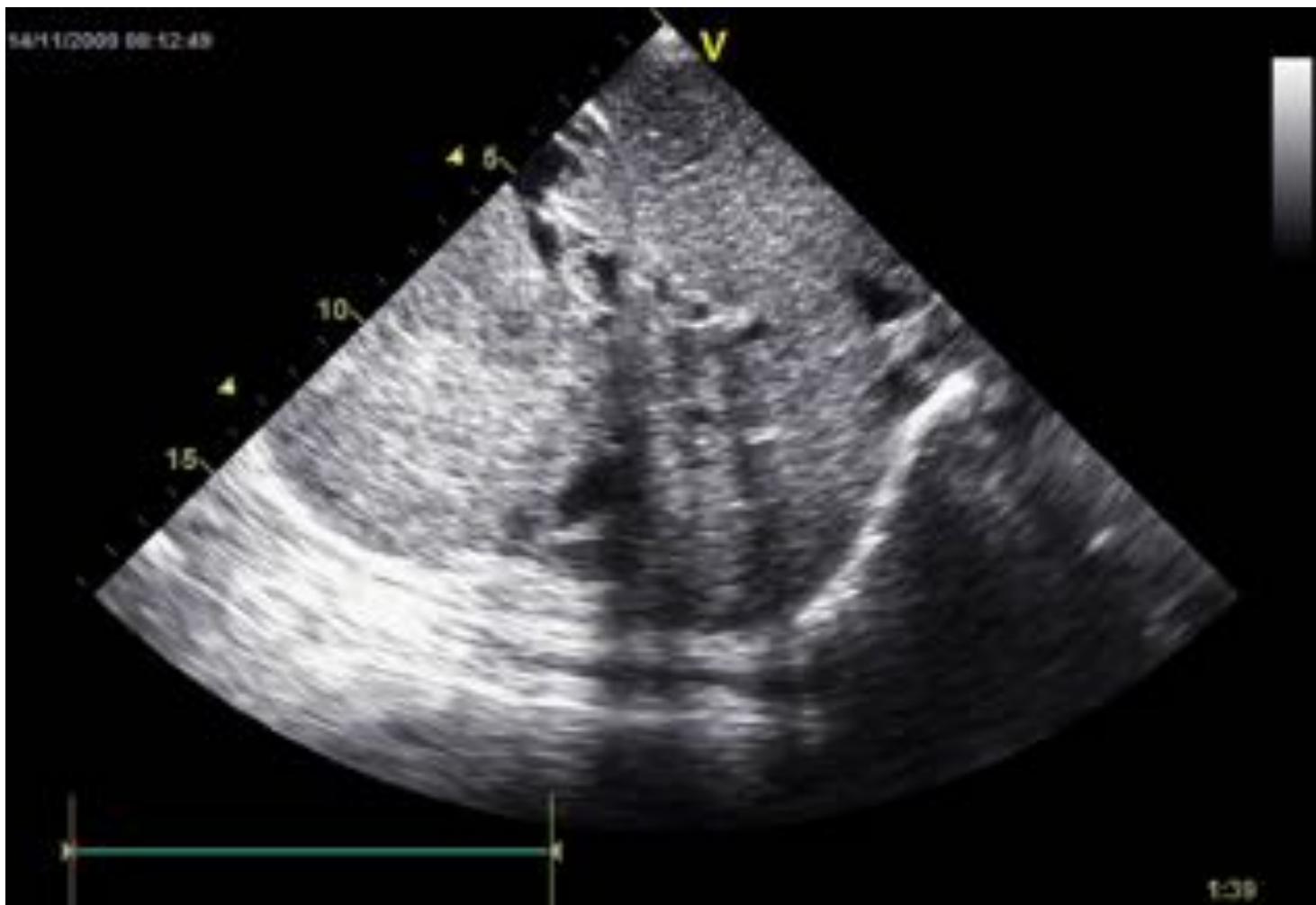
Cas clinique n° 1

- Allya N... née le **11/06/2004**
- Suivie pour hémi-hypertrophie corporelle depuis l'âge de 6 mois
- Adressée pour myxome de l'OD par un cardiologue

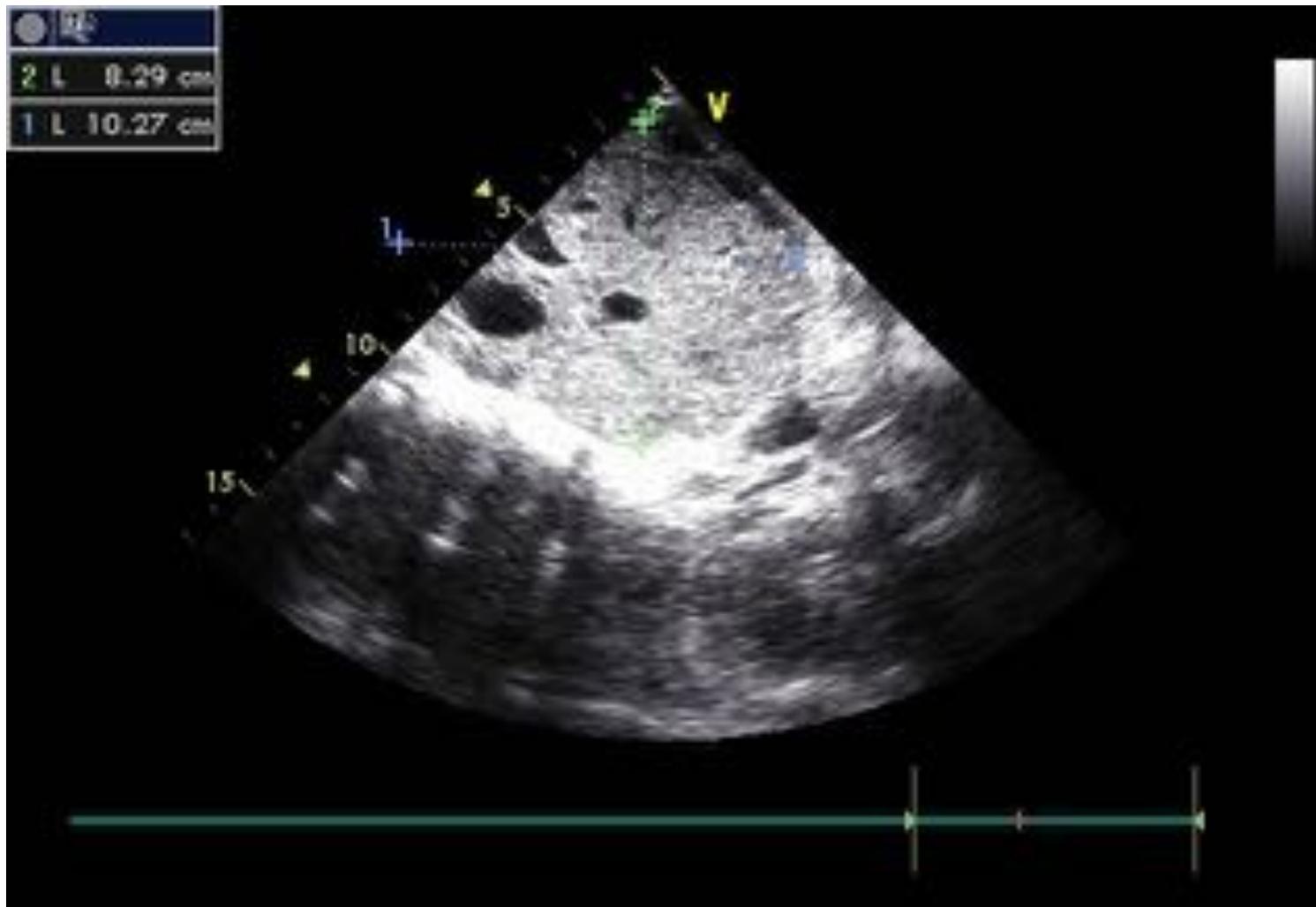
Cas clinique n° 1



Cas clinique n° 1



Cas clinique n° 1



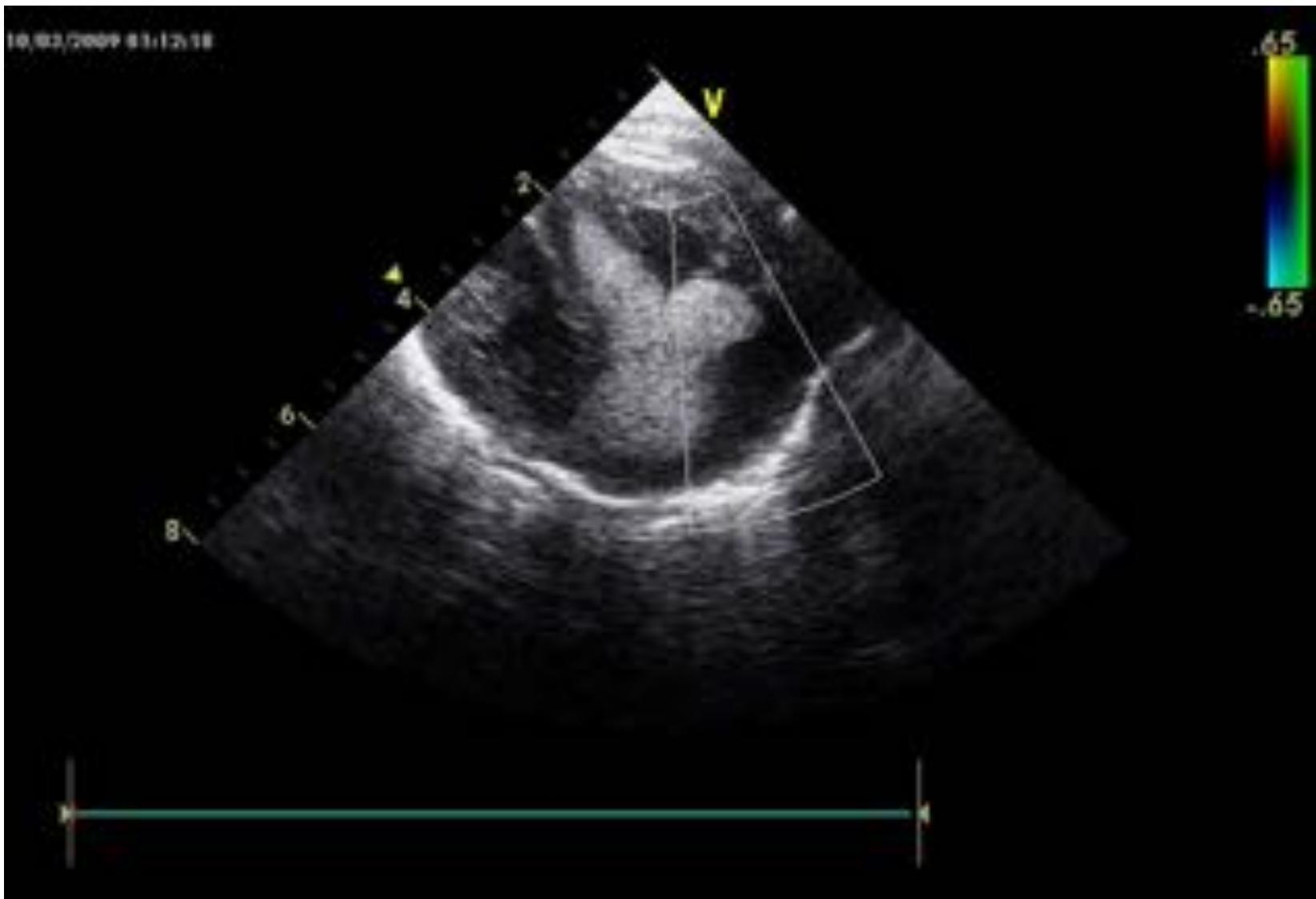
Cas clinique n° 1

- Risque d'enclavement dans la tricuspidé
- 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

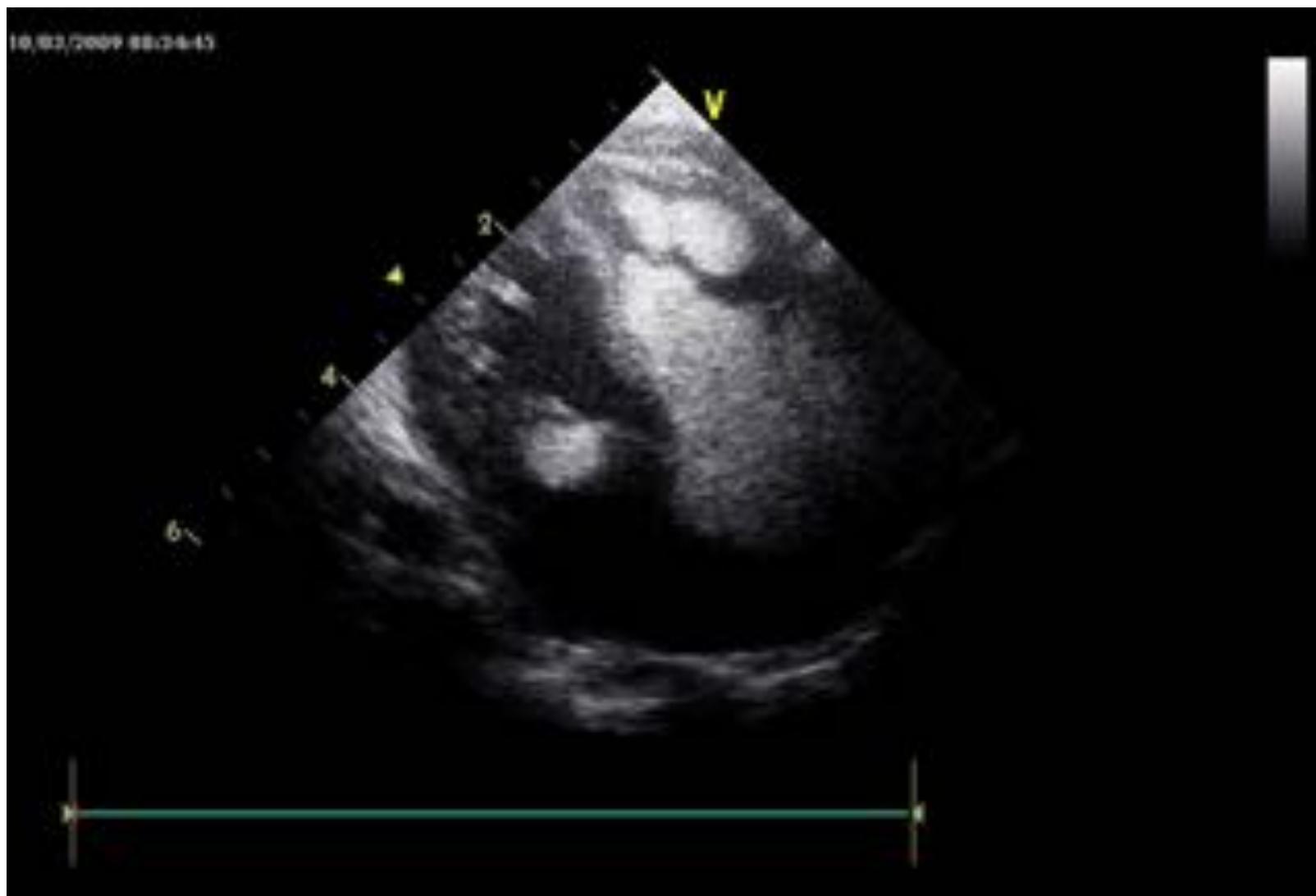
Cas clinique n° 2

- 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 n° 2



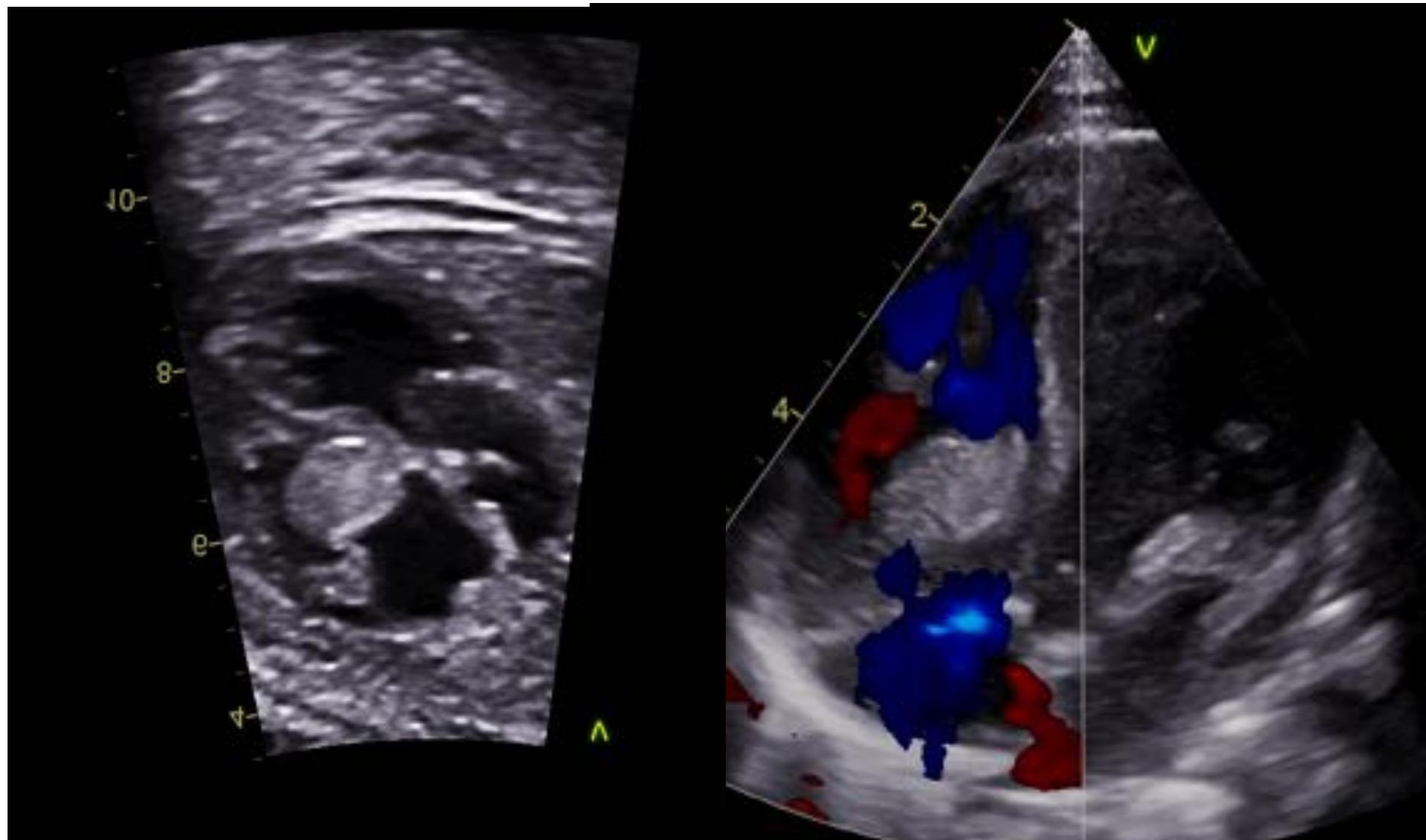
Cas clinique n° 2



Cas clinique n° 2

- PGE1
 - Cyanose à l'arrêt des PGE1
 - Blalock le 04/03/09
-
- Janvier 2010:
 - Rose
 - Involution des tumeur
 - Hyperdébit par Blalock

Cas clinique n° 2 - variante



Cas clinique n° 3

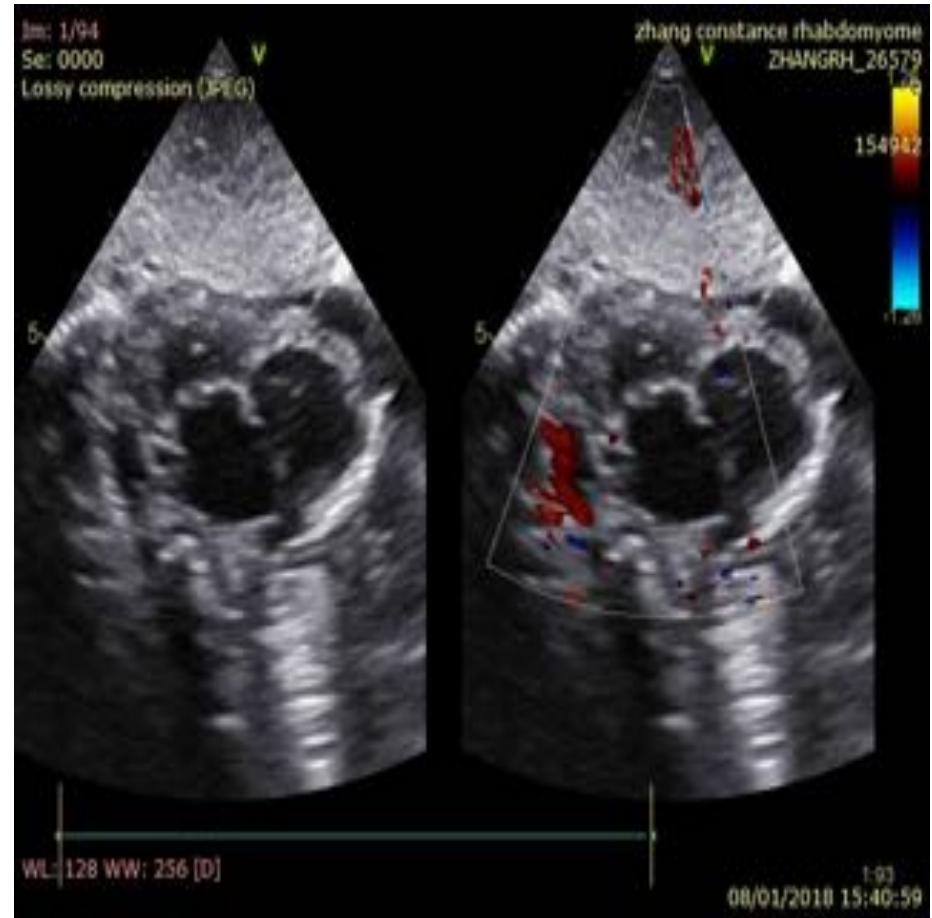


Grossesse obtenue par FIV
STB négatif (exons TSC1 et TSC2) + caryotype normal
IRM cérébrale (21/11/17): normale

Cas clinique n° 3

Postnatal:

- Echographies
- Holter ECG (x2): normaux
- CoroTDM: non contributif
- EEG (11/01/18): normal; IRMc (12/01/18): normale
- Dermato: pas de tache cutanée dyschromique

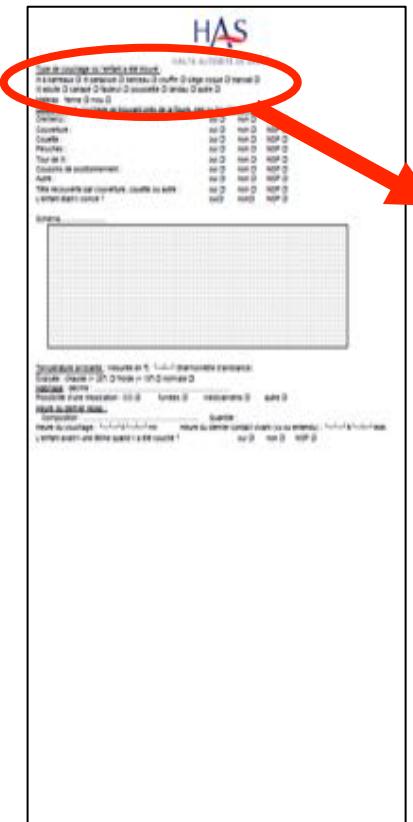


ACR dans le siège-bébé, durant transport en voiture à 6 semaines de vie

Cas clinique n° 3

L'autopsie de la petite V [REDACTED] Z [REDACTED] Constance, morte brutalement à l'âge de 1 mois ½, avait conclu : «

1. Mort due à un syndrome asphyxique avec des poumons qui avaient une forte augmentation de densité (coulaient comme des pierres dans le formol = absence d'aération).



Type de couchage où l'enfant a été trouvé :

- lit à barreaux
- lit parapluie
- berceau
- couffin
- siège coque
- transat
- lit adulte
- canapé
- fauteuil
- poussette
- landau
- autre
- Matelas ferme
- matelas mou



Cas clinique n° 3



Ce siège auto 1er PRIX répond à la réglementation ECE R44/04 permettant :

- D'installer un bébé jusqu'à 9 kg, à l'avant ou à l'arrière du véhicule, dos à la route.
- D'installer un bébé de 9 à 18 kg, à l'arrière du véhicule, face à la route.

Groupe du siège enfant	Groupes 0+ / 1
Poids de l'enfant	Naissance à 18 kg
Siège inclinable	Oui, 5 positions
Age approximatif de l'enfant	Naissance à 4 ans
Position par rapport à route	À l'avant, dos à la route. À l'arrière, face à la route. À l'arrière, dos à la route

Synthèse

Tumeurs	Localisation, aspect
Rhabdomyomes	Myocarde ventriculaire, multiple
Fibrome	Myocarde du VG
Hémangiome	Toutes les cavités
Tératome	Péricarde++, épanchement++, logettes hétérogènes
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

Pathologie du péricarde



Pathologie du péricarde

Péricardite: inflammation du péricarde

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

Péricardite constrictive: épaississement 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

Repos strict

Aspirine, AINS, corticoïde

traitement prolongé au minimum 1 mois

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

- Complications graves

Tamponnade

Péricardite constrictive

-Causes

Virus+++: Coxsackie A, Adénovirus, Echovirus

Mycobactérie et tuberculose

Champignons exceptionnelles

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



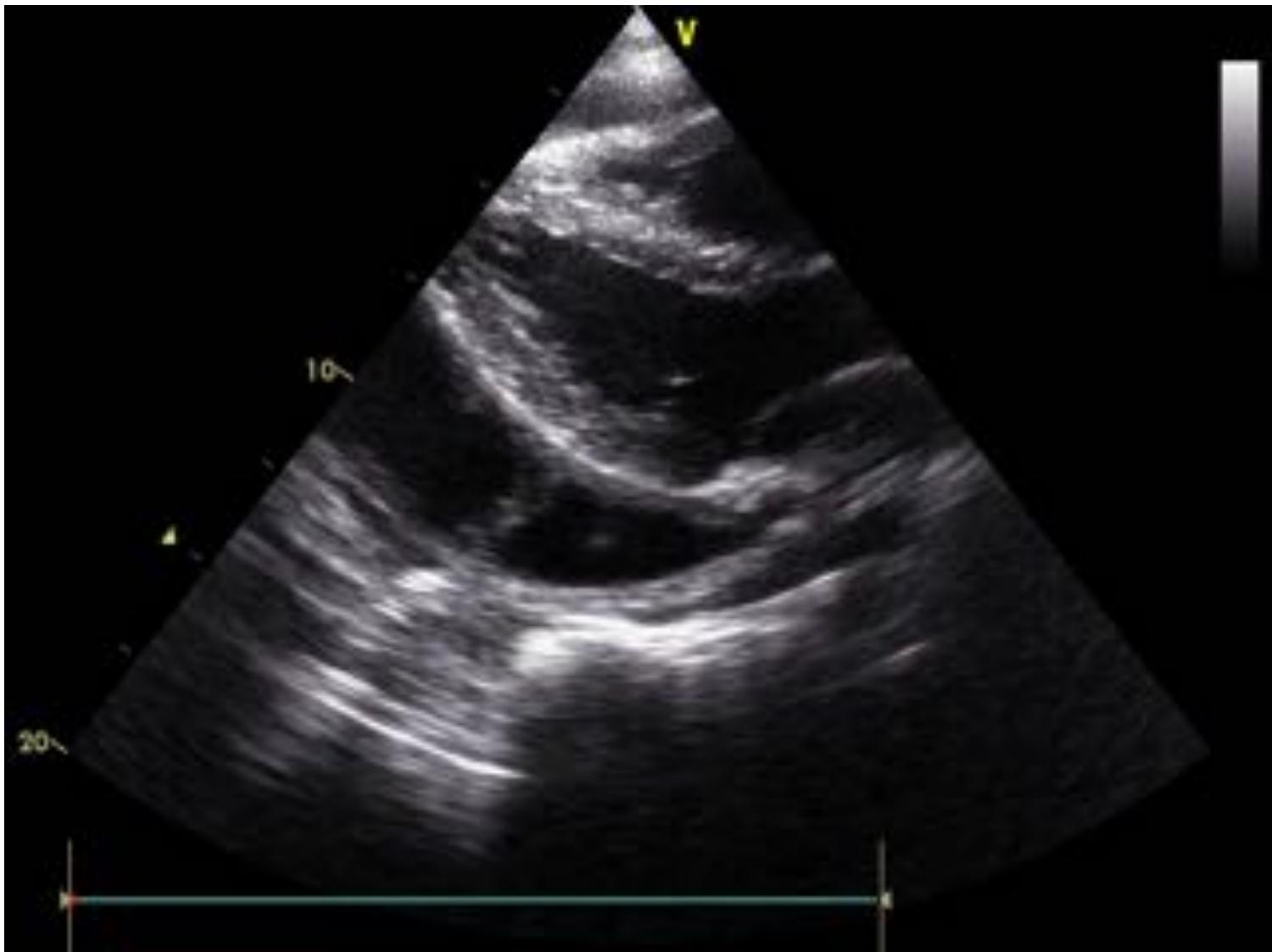
Puis.... Ventricule droit



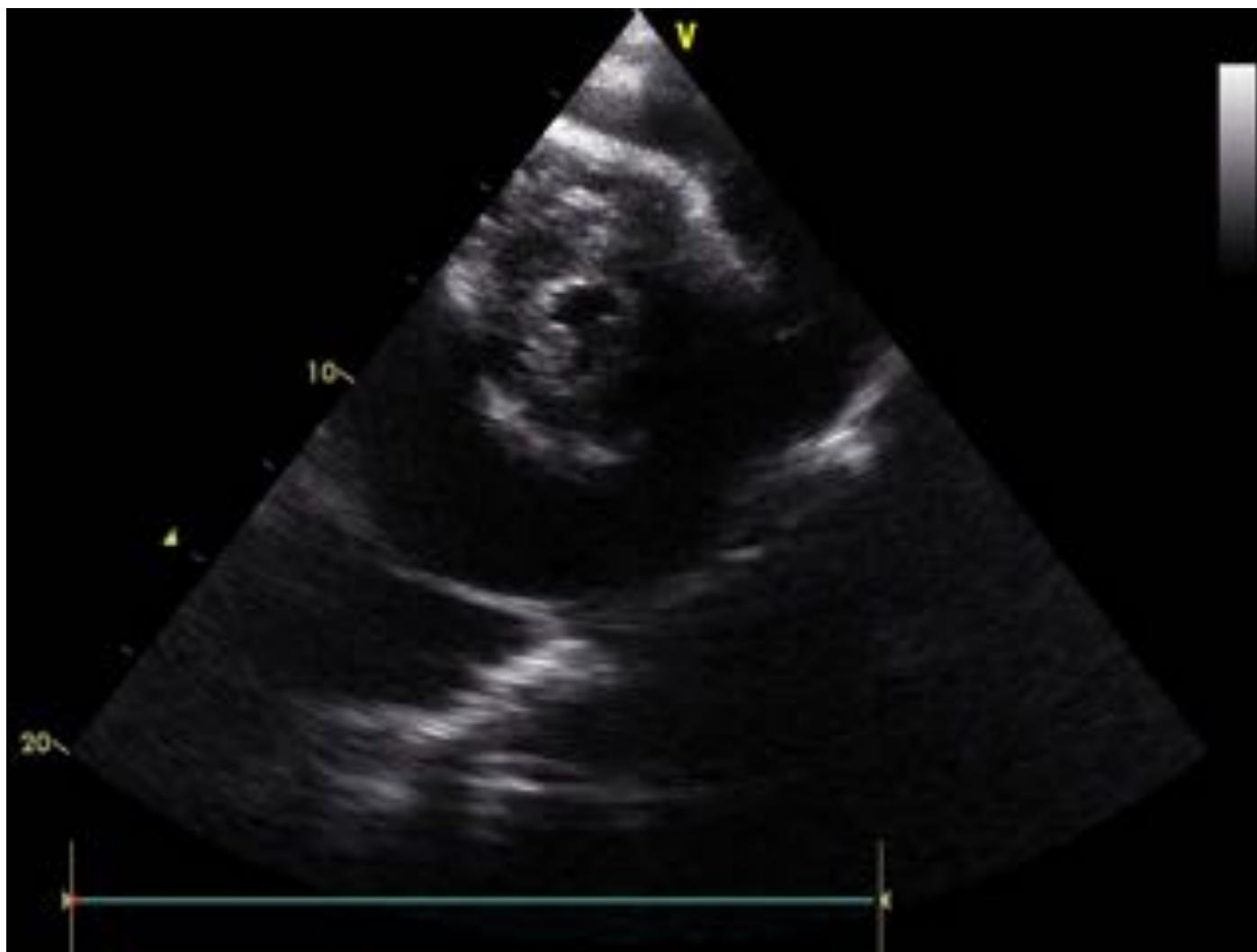
Défaillance circulatoire

Adiastolie

Epanchement circonférentiel: grand axe



Epanchement circonférentiel: petit axe

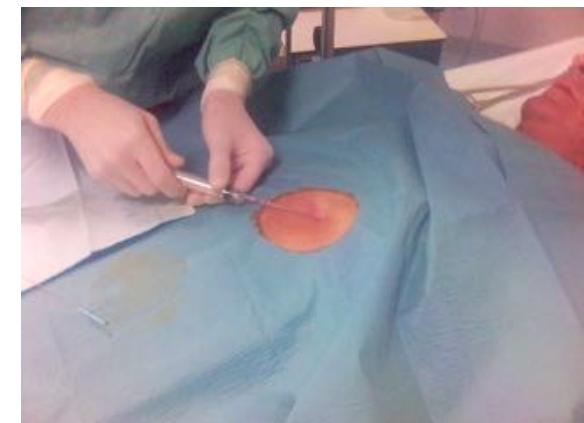


Tamponnade: Urgence

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

Traitemet 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

Péricardite constrictive

Définition: épaississement des feuillets constituant le péricarde

Pathophysiologie: Gêne au remplissage avec insuffisance cardiaque droite

Cause la plus fréquente: tuberculose, radiothérapie, épanchement chronique post-opératoire résistant

Diagnostic:

Echocardiographie : épaississement du péricarde avec des anomalies du remplissage cardiaque au doppler

Scanner++++: épaississement du péricarde généralisé ou localisé

Traitements chirurgical: péricardectomie

Pathologie de l'endocarde



Endocardite infectieuse

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

Dg: Echographie trans-thoracique voire ETO

- EI des VAV: sur le versant auriculaire
- EI des valves sigmoïdes: sur le versant ventriculaire

Bilan d'abord: Pas d'ATB à l'aveugle !!!

- Hémocultures: au moins 3 !!! (au mieux 6)
- Scanner total body (cérébral, thoracique et abdominal)
- Examen ophtalmologique, bandelette urinaire
- **Recherche porte d'entrée:** examen dentaire, ORL, cutané, digestif, urinaire, KTC...

Table 11 Modified Duke criteria for the diagnosis of infective endocarditis (adapted from Li et al.⁹⁴)

MAJOR CRITERIA	
Blood cultures positive for IE:	
+ Typical microorganisms consistent with IE from two separate blood cultures: <i>Viridans streptococci, Streptococcus bovis, HACEK group, Staphylococcus aureus; or Community-acquired enterococci, in the absence of a primary focus;</i>	or
+ Microorganisms consistent with IE from persistently positive blood cultures: At least two positive blood cultures of blood samples drawn > 12 h apart; or All of three or a majority of ≥ 4 separate cultures of blood (with first and last sample drawn at least 1 h apart)	or
+ Single positive blood culture for <i>Coxiella burnetii</i> or phase I IgG antibody titer $> 1:800$	
Evidence of endocardial involvement	
+ Echocardiography positive for IE Vegetation - Abscess - New partial dehiscence of prosthetic valve	
+ New valvular regurgitation	
MINOR CRITERIA	
+ Predisposition: predisposing heart condition , injection drug use	
+ Fever: temperature $> 38^{\circ}\text{C}$	
+ Vascular phenomena: major arterial emboli, septic pulmonary infarcts, mycotic aneurysm, intracranial haemorrhages, conjunctival haemorrhages, Janeway lesions	
+ Immunologic phenomena: glomerulonephritis, Osler's nodes, Roth's spots, rheumatoid factor	
+ Microbiological evidence: positive blood culture but does not meet a major criterion or serological evidence of active infection with organism consistent with IE	
Diagnosis of IE is definite in the presence of 2 major criteria, or 1 major and 3 minor criteria, or 5 minor criteria	Diagnosis of IE is possible in the presence of 1 major and 1 minor criteria, or 3 minor criteria

Adapted from Li JS, Sexton DJ, Mick N, Nettles R, Fowler VG, Jr., Ryan T, Bashore T, Corey GR. Proposed modifications to the Duke criteria for the diagnosis of infective endocarditis. Clin Infect Dis 2000;30:633-638.

Endocardite: germes

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

Table 12 Predictors of poor outcome in patients with IE

Patient characteristics
<ul style="list-style-type: none">• Older age• Prosthetic valve IE• Insulin-dependent diabetes mellitus• Comorbidity (e.g. frailty, previous cardiovascular, renal or pulmonary disease)
Presence of complications of IE
<ul style="list-style-type: none">• Heart failure• Renal failure• Stroke• Septic shock• Periannular complications
Microorganism
<ul style="list-style-type: none">• <i>S. aureus</i>• Fungi• Gram-negative bacilli
Echocardiographic findings
<ul style="list-style-type: none">• Periannular complications• Severe left-sided valve regurgitation• Low left ventricular ejection fraction• Pulmonary hypertension• Large vegetations• Severe prosthetic dysfunction• Premature mitral valve closure and other signs of elevated diastolic pressures

Endocardite: Traitement médical

■ Principes généraux

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

Endocardite: Traitement chirurgical

■ Indications

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

■ Types de chirurgie

- Eviter prothèse mécanique
- Plastie, Ross, homogreffe

Endocardite: prévention

Table 4 Cardiac conditions at highest risk of infective endocarditis for which prophylaxis is recommended when a high risk procedure is performed

Recommendations: prophylaxis	Class ^a	Level ^b
<p>Antibiotic prophylaxis should only be considered for patients at highest risk of IE</p> <ol style="list-style-type: none">1. Patients with a prosthetic valve or a prosthetic material used for cardiac valve repair2. Patients with previous IE3. Patients with congenital heart disease<ol style="list-style-type: none">a. cyanotic congenital heart disease, without surgical repair, or with residual defects, palliative shunts or conduitsb. congenital heart disease with complete repair with prosthetic material whether placed by surgery or by percutaneous technique, up to 6 months after the procedurec. when a residual defect persists at the site of implantation of a prosthetic material or device by cardiac surgery or percutaneous technique	IIa	C
Antibiotic prophylaxis is no longer recommended in other forms of valvular or congenital heart disease	III	C

^aClass of recommendation.

^bLevel of evidence.

Table 5 Recommendations for prophylaxis of infective endocarditis in highest risk patients according to the type of procedure at risk

Recommendations: prophylaxis	Class*	Level†
A - Dental procedures: Antibiotic prophylaxis should only be considered for dental procedures requiring manipulation of the gingival or periapical region of the teeth or perforation of the oral mucosa	IIa	C
Antibiotic prophylaxis is not recommended for local anaesthetic injections in non-infected tissue, removal of sutures, dental X-rays, placement or adjustment of removable prosthodontic or orthodontic appliances or braces. Prophylaxis is also not recommended following the shedding of deciduous teeth or trauma to the lips and oral mucosa	III	C
B - Respiratory tract procedures‡: Antibiotic prophylaxis is not recommended for respiratory tract procedures, including bronchoscopy or laryngoscopy, transnasal or endotracheal intubation	III	C
C - Gastrointestinal or urogenital procedures‡: Antibiotic prophylaxis is not recommended for gastroscopy, colonoscopy, cystoscopy or transoesophageal echocardiography	III	C
D - Skin and soft tissue‡: Antibiotic prophylaxis is not recommended for any procedure	III	C

*Class of recommendation.

†Level of evidence.

‡For management when infections are present, please refer to text.

Table 6 Recommended prophylaxis for dental procedures at risk

		Single dose 30–60 minutes before procedure	
Situation	Antibiotic	Adults	Children
No allergy to penicillin or ampicillin	Amoxicillin or ampicillin*	2 g p.o. or i.v.	50 mg/kg p.o. or i.v.
Allergy to penicillin or ampicillin	Clindamycin	600 mg p.o. or i.v.	20 mg/kg p.o. or i.v.

Cephalosporins should not be used in patients with anaphylaxis, angio-oedema, or urticaria after intake of penicillin and ampicillin.

* Alternatively cephalexin 2 g i.v. or 50 mg/kg i.v. for children, cefazolin or ceftiraxone 1 g i.v. for adults or 50 mg/kg i.v. for children.

- Bonne hygiène dentaire quotidienne
- Consultation dentaire tous les 6 mois

→ Indispensable pour diminuer le risque d'endocardite

POPULATION CONGENITALE - ENFANTS

Infective Endocarditis 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

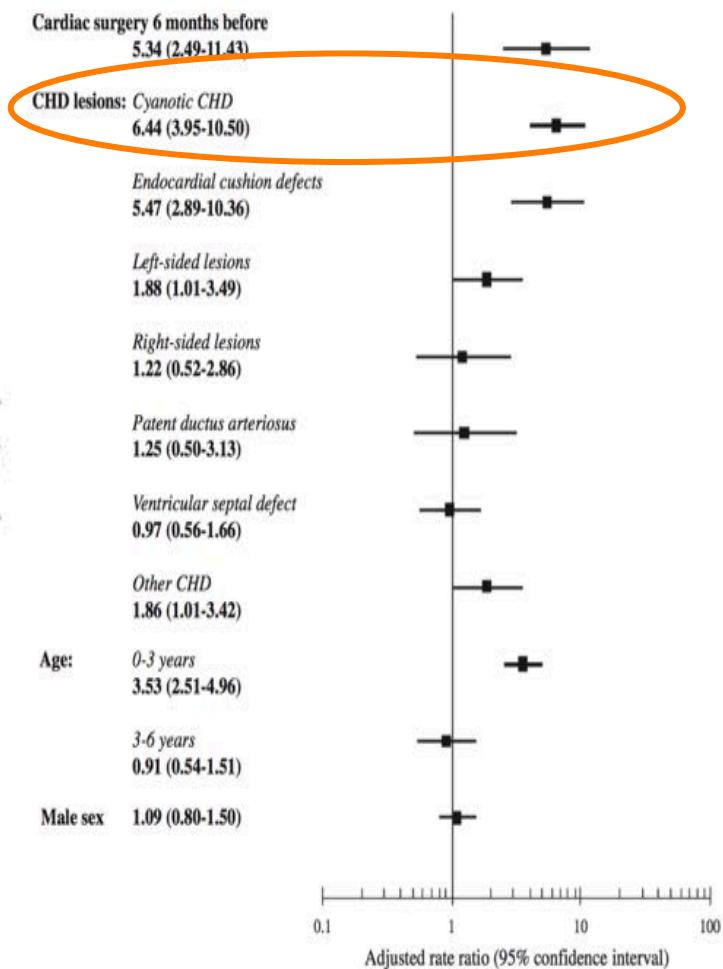


Table 2. Lesion Group-Specific Cumulative Incidence and Incidence Rate of IE in Children With CHD

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.

Rushani et al. Circulation 2013

POPULATION CONGENITALE - ADULTES

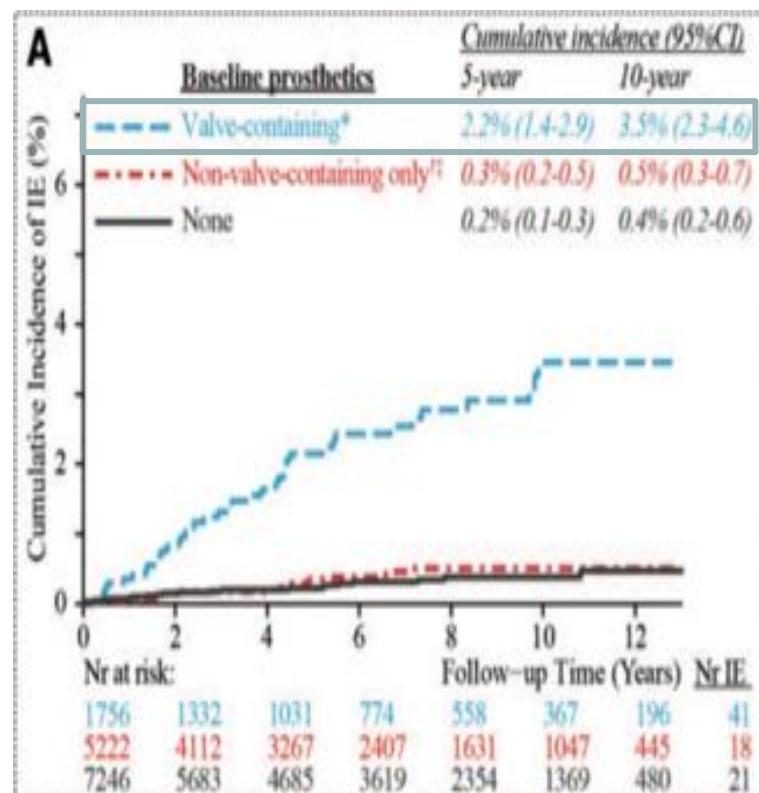
Table 4 Prediction model for developing IE, and score chart for the risk of developing IE up to 5 and 10 years

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)



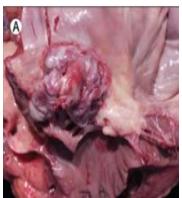
INCIDENCES COMPARATIVES



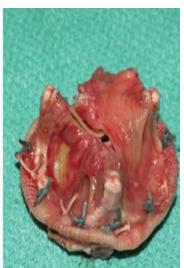
Valve Melody : 0.8 - 3% pt-année



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



TAVI: 0.67 - 2.1% pt-année

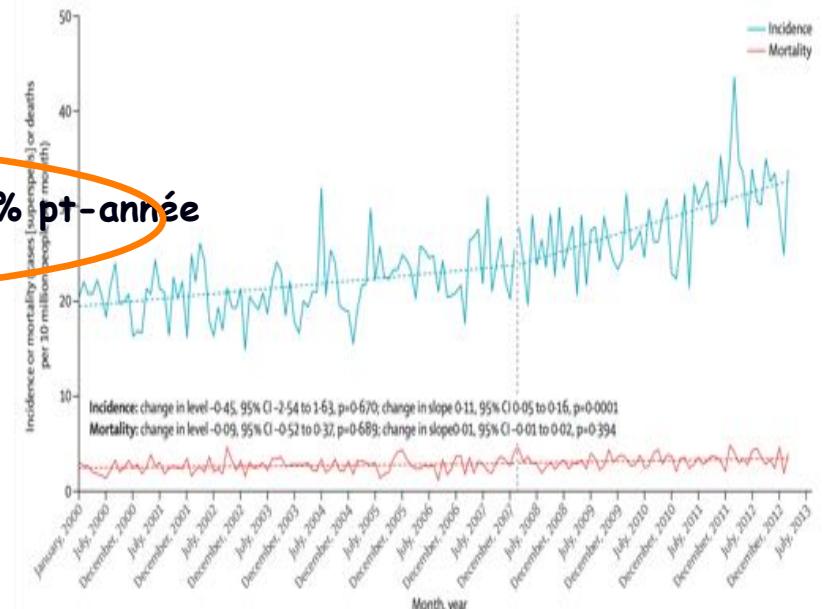


Valves Ao/mitrale chir : 0.3 - 1.2% pt-année

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



Miranda et al. Eur Heart Jour 2016

Wang et al. JAMA 2007

Rushani et al. Circulation 2013

Habib et al. Eur Heart Jour 2015

Dayer et al. Lancet 2015

COMPARER CE QUI EST COMPARABLE

Table 2 Demographic characteristics.

	Overall (n = 86)	IE (n = 5)
Age (years)	23.9 ± 10.5	29.8 ± 16.1
Men/women	51/35	4/1
Body surface (m ²)	1.6 ± 0.3	1.8 ± 0.3
Type of CHD		
TOF	22 (25)	1
PAVSD	20 (23)	1
Truncus arteriosus	11 (13)	0
Aortic valve disease	13 (15)	2
PS	2 (2)	0
TGA-VSD-PS	2 (2)	1
DORV	4 (5)	0
Other	12 (14)	0
Co-morbidities	18	3 ^a
22q11 deletion	8	1
Noonan syndrome	1	0
Other syndrome	5	0
Trisomy 21	1	0
Beta thalassaemia	1	1
HCV	2	1
Portal cavernoma	1	1

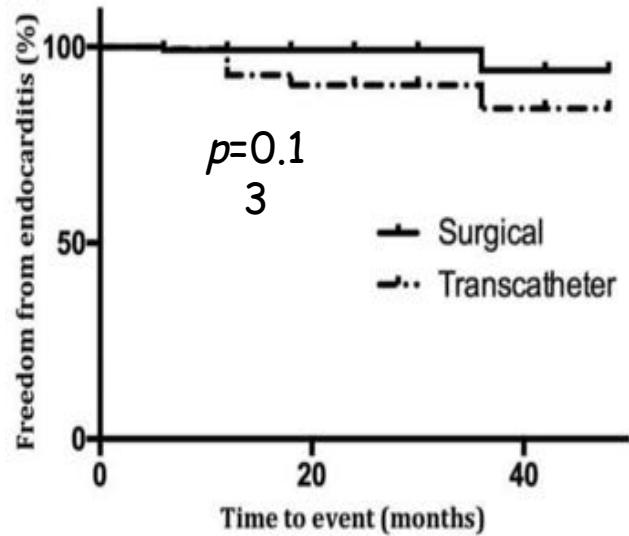


Table 1. Baseline Characteristics and Procedural Details

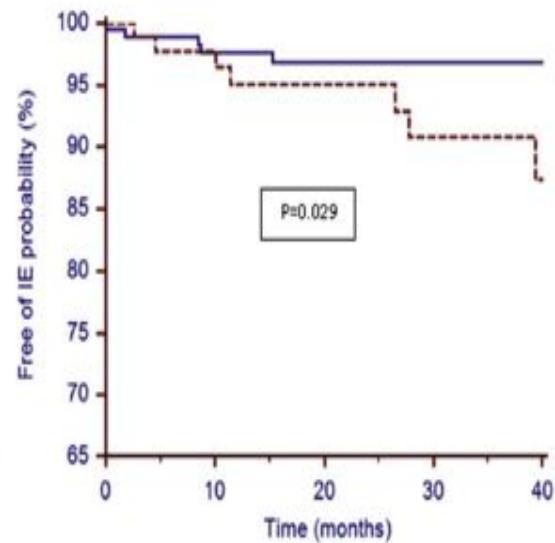
Characteristics	Total, n=509	No TAVI-PVE, n=491	TAVI-PVE, n=18
Age, y (SD)	80 (6.9)	80 (6.9)	78 (6.9)
Men, n (%)	296 (58)	279 (57)	17 (94)
BMI, kg/m ² (SD)	26.8 (5.1)	26.8 (5.2)	26.9 (3.5)
Arterial hypertension, n (%)	294 (58)	283 (58)	11 (61)
Diabetes mellitus, n (%)	103 (20)	99 (20)	4 (22)
Coronary artery disease, n (%)	259 (51)	249 (51)	10 (56)
Peripheral artery disease, n (%)	52 (10)	48 (10)	4 (22)
Chronic kidney disease†, n (%)	196 (39)	189 (38)	7 (39)
COPD, n (%)	73 (14)	72 (15)	1 (6)
Previous CVA, n (%)	72 (14)	69 (14)	3 (17)
Permanent pacemaker, n (%)	40 (8)	39 (8)	1 (6)
NYHA≥3, n (%)	364 (72)	352 (72)	12 (67)
Angina pectoris, n (%)	196 (39)	189 (38)	7 (39)
Syncope, n (%)	71 (14)	66 (13)	5 (28)
Previous endocarditis, n (%)	0 (0)	0 (0)	0 (0)



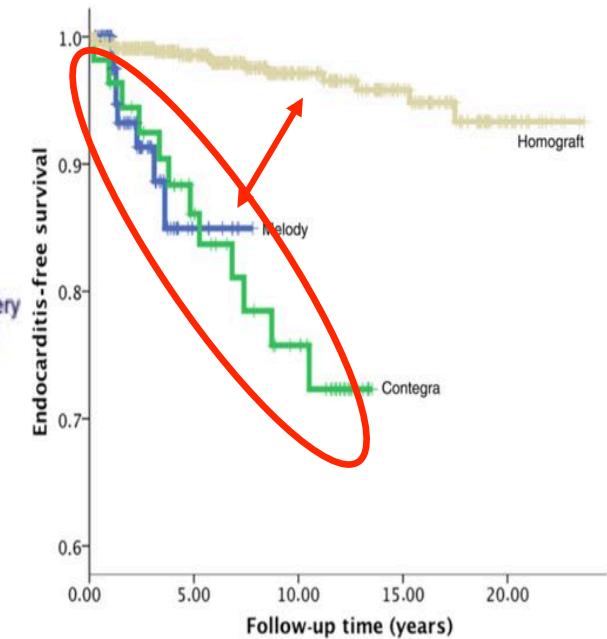
VALVES PERCUTANÉES VS CHIRURGICALES



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

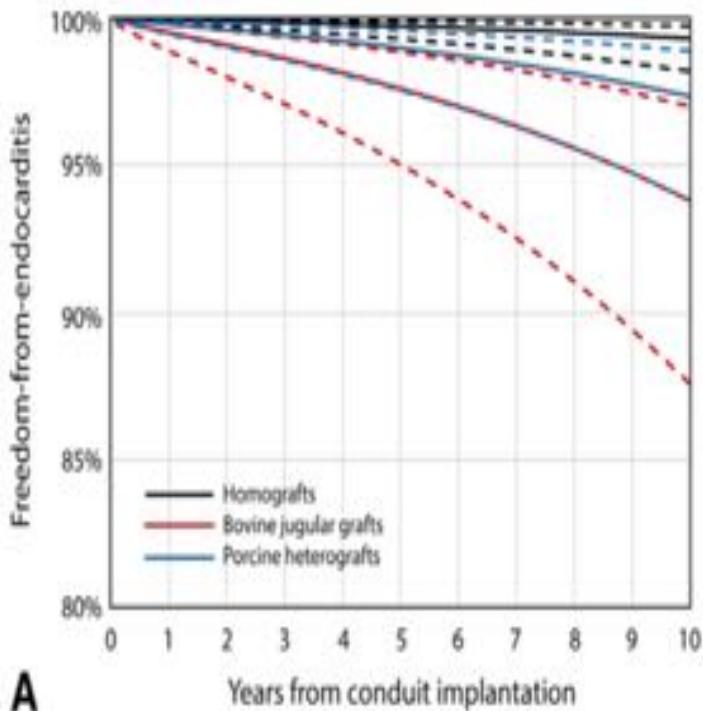
Author	Year	n	Substrate	EI Cumulative incidence	EI Annualized Incidence (% pt-year)	Median Follow-up (years)
Albanesi	2014	12/106	Contegra	11.3		7.6
Malekzadeh	2014	5/190	Homografts Contegra	2.6	1.2	2
Ramanan	2015	6/115	Freestyle	5.4	-	4.3
Mery	2016	23/586	Homograft Contegra Porcine valve	4	-	7
Ugaki	2016	21/298	Contegra Homograft	7	-	3.4



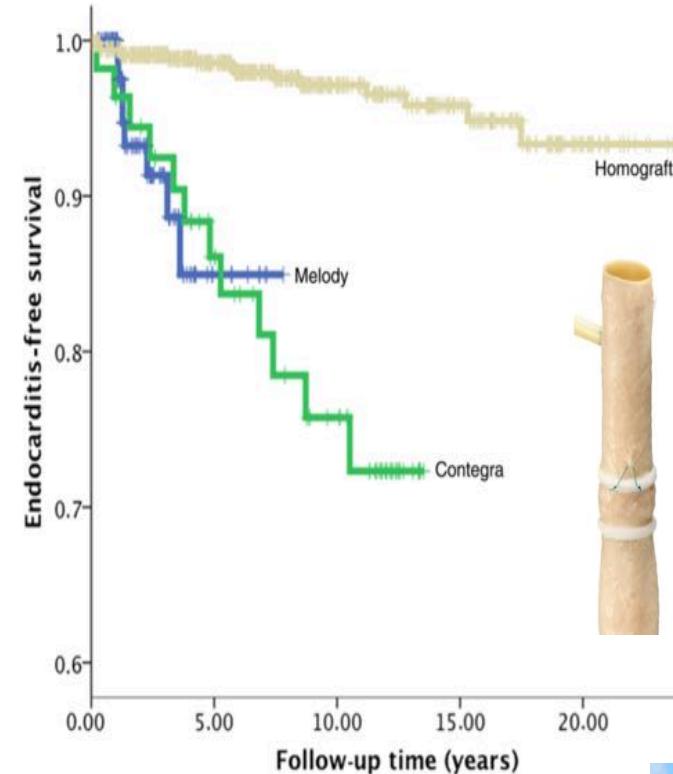
Tous les dispositifs valvulaires sont susceptibles d'être le siège d'une EI
Avec une incidence variable mais significative

Albanesi et al. EJCTS 2014
Ramanan et al. Ann Thorac Surg 2015
Ugaki et al. Ann Thorac Surg 2016
Mery et al. JTCS 2016

SUBSTRAT VALVULAIRE



A



- EI 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

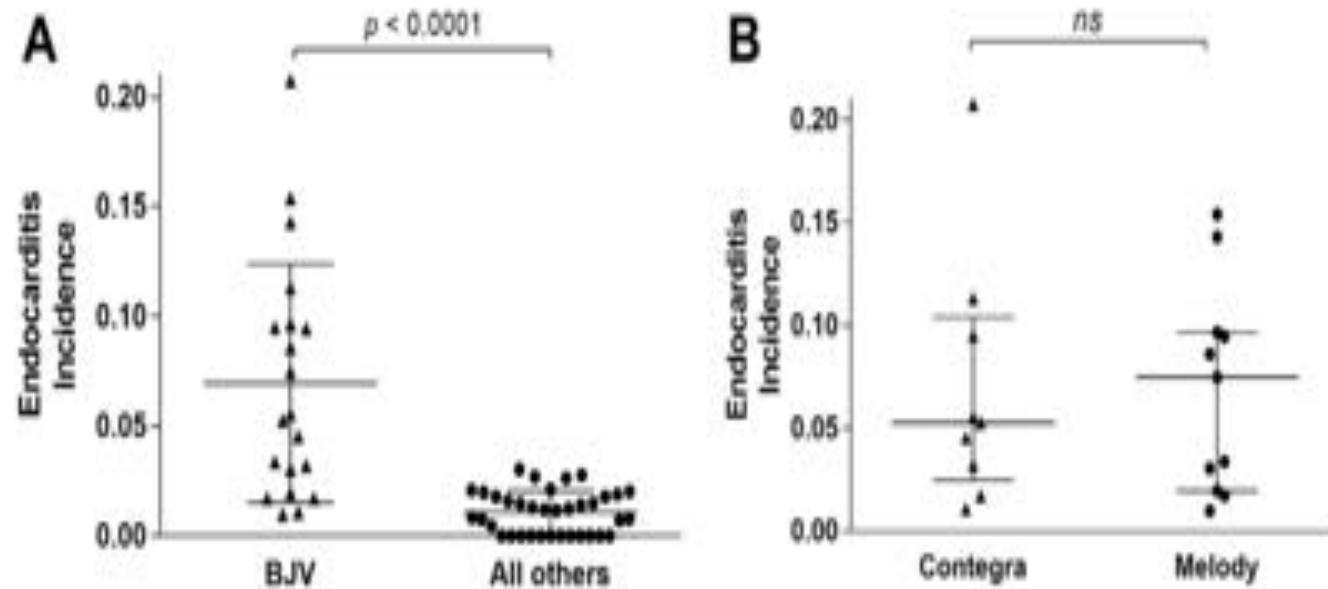
Méta-analyse sur IE chez les patients avec RVP chirurgical ou percutané

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



VALVE SAPIEN



Infective Endocarditis Risk After Percutaneous Pulmonary Valve Implantation With the Melody and Sapien Valves

TABLE 1 Patient Demographics, Procedural Data, and Post-Procedural Outcomes			
	PPVI With Melody Valve (n = 32)	PPVI With Sapien Valve (n = 47)	Standardized Difference
Age (yrs)	19.9 (15.8-28.9)	26.3 (18.9-39.9)	0.58*
Weight (kg)	56.5 ± 13.5	65.8 ± 17.6	0.59*
Male (%)	53.1	66.0	0.26
Genetic syndrome (%)	18.8	10.6	-0.23
History of severe infectious disease (%)	9.4	8.5	-0.03
History of endocarditis (%)	6.3	2.1	-0.20
Pacemaker/defibrillator (%)	6.3	10.6	0.16
Congenital heart diseases (%)			
Conotruncal malformation	81.3	68.1	
Ross procedure	9.4	21.3	
TGA	3.1	0.0	
PA-IVS/PVS	3.1	4.3	
DORV	3.1	6.4	
RVOT (%)			
Native RVOT	3.1	25.5	
Bioprosthetic	9.4	23.4	
Homograft	25.0	31.9	
Conduits	62.5	19.2	
RVOT lesion (%)			
Stenosis	84.4	50.0	
Regurgitation	0.0	35.7	
Mixed	15.6	14.3	

TABLE 1 Continued

	PPVI With Melody Valve (n = 32)	PPVI With Sapien Valve (n = 47)	Standardized Difference
Infective endocarditis during follow-up (%)	25.0	0.0	-0.80*
Pulmonary valve replacement during follow-up (%)	25.0	4.3	-0.59*
Percutaneous	3.1	2.1	-0.06
Surgical	21.9	2.1	-0.63*
Death during follow-up (%)	3.1	2.1	-0.06

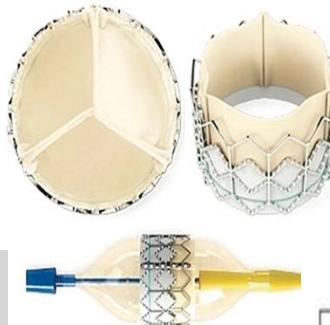
Values are median [interquartile range] or %. Standardized difference computed as the difference in means or proportions divided by the SE. *Significant imbalance.

DORV = double-outlet right ventricle; PA-IVS = pulmonary atresia with intact ventricular septum; PPVI = percutaneous pulmonary valve implantation; PVS = pulmonary valve stenosis; RVOT = right ventricle outflow tract; TGA = transposition of the great arteries.

VALVE SAPIEN

- Monocentrique
- 2 cohortes non contemporaines: courbe d'apprentissage, prévention
- Populations peu comparables
 - Melody: conduits ou homogreffes (87% vs 51% Sapien)
 - Sapien: voies droites larges, pas de post dilatation
- Suivi plus court pour valves Sapien (1 an vers 4.9 ans)
- Pas de données sur les gradients résiduels (facteur prédisposant)

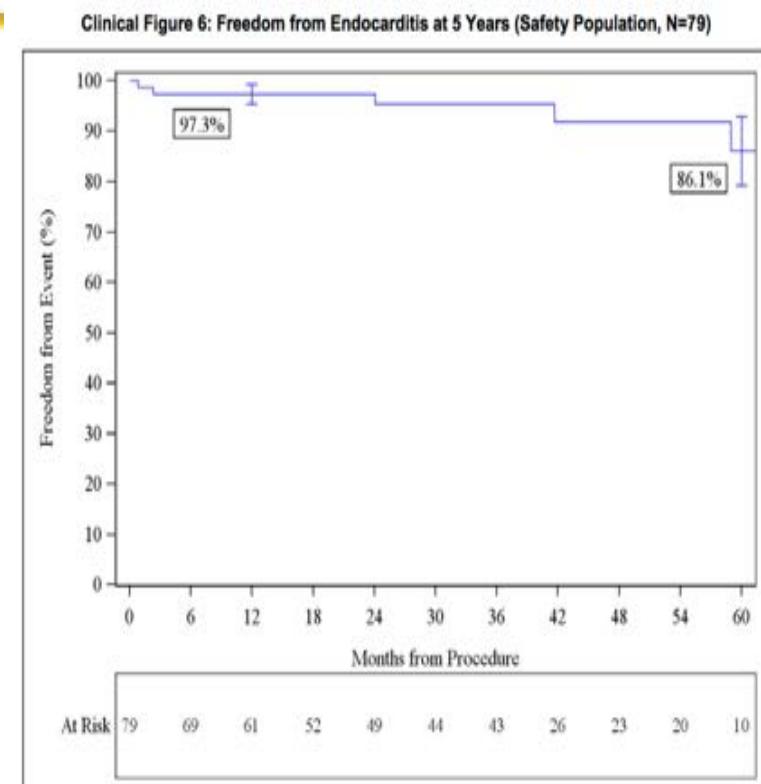
VALVE SAPIEN



COMPASSION TRIAL
79 patients, Lésions mixtes
Suivi médian 3 ans

Table 9: Incidence of Site-Reported Serious Adverse Events by Study Visit (with CEC adjudication where available) in the Safety Population (N=79)

Adverse Event	≤ 30 Days		31 – 365 Days		All Events	
	Events	Patients with Event	Events	Patients with Event	Events	Patients with Event
Any Serious Adverse Event	29	3/ 79 (29.1%)	22	13/ 79 (16.5%)	132	38/ 79 (48.1%)
Other	2	2/ 79 (2.5%)	10	6/ 79 (7.6%)	37	13/ 79 (16.5%)
Infection (excluding endocarditis)	1	1/ 79 (1.3%)	3	3/ 79 (3.8%)	12	7/ 79 (8.9%)
CHF	1	1/ 79 (1.3%)	0	0/ 79 (0.0%)	11	4/ 79 (5.1%)
Electrolyte and/or CBC and platelet counts abnormal	1	1/ 79 (1.3%)	2	1/ 79 (1.3%)	11	2/ 79 (2.5%)
Valve stenosis	0	0/ 79 (0.0%)	1	1/ 79 (1.3%)	9	6/ 79 (7.6%)
Arrhythmia	2	2/ 79 (2.5%)	0	0/ 79 (0.0%)	8	6/ 79 (7.6%)
Endocarditis	1	1/ 79 (1.3%)	2	2/ 79 (2.5%)	5	4/ 79 (5.1%)



Edwards SAPIEN XT Transcatheter Heart Valve with the NovaFlex1Delivery System. Vol. 2016. https://www.accessdata.fda.gov/cdrh_docs/pdf13/p130009s037d.pdf.

PREVENTION - EDUCATION

Table 3 Cardiac conditions at highest risk of infective endocarditis for which prophylaxis should be considered when a high-risk procedure is performed

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Antibiotic prophylaxis should be considered for patients at highest risk for IE: (1) Patients with any prosthetic valve, including a transcatheter valve, or those in whom any prosthetic material was used for cardiac valve repair. (2) Patients with a previous episode of IE. (3) Patients with CHD: (a) Any type of cyanotic CHD. (b) Any type of CHD repaired with a prosthetic material, whether placed surgically or by percutaneous techniques, up to 6 months after the procedure or lifelong if residual shunt or valvular regurgitation remains.	IIa	C
Antibiotic prophylaxis is not recommended in other forms of valvular or CHD.	III	C



OST-IMPLANTATION
ent, parents, médecins,
agrégants au long de la
antibioprophylaxie à

Recommendations	Class ^a	Level ^b
A. Dental procedures		
• Antibiotic prophylaxis should only be considered for dental procedures requiring manipulation of the gingival or periapical region of the teeth or perforation of the oral mucosa	IIa	C
• Antibiotic prophylaxis is not recommended for local anaesthetic injections in non-infected tissues, treatment of superficial caries, removal of sutures, dental X-rays, placement or adjustment of removable prosthodontic or orthodontic appliances or braces or following the shedding of deciduous teeth or trauma to the lips and oral mucosa	III	C
B. Respiratory tract procedures^c		
• Antibiotic prophylaxis is not recommended for respiratory tract procedures, including bronchoscopy or laryngoscopy, or transnasal or endotracheal intubation	III	C
C. Gastrointestinal or urogenital procedures or TOE^c		
• Antibiotic prophylaxis is not recommended for gastroscopy, colonoscopy, cystoscopy, vaginal or caesarean delivery or TOE	III	C
D. Skin and soft tissue procedures^c		
• Antibiotic prophylaxis is not recommended for any procedure	III	C

FACTEURS AGGRAVANTS

Portes d'entrée évitables
Manque observance
Déficiences mentales
Education - Prophylaxie EI

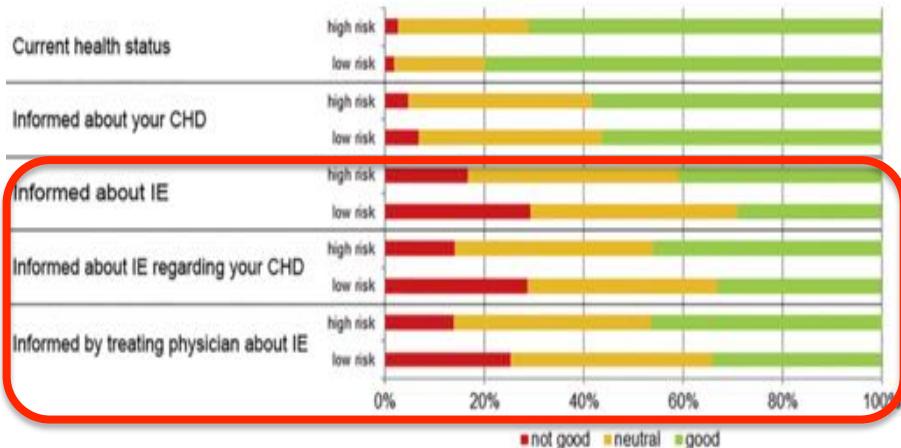
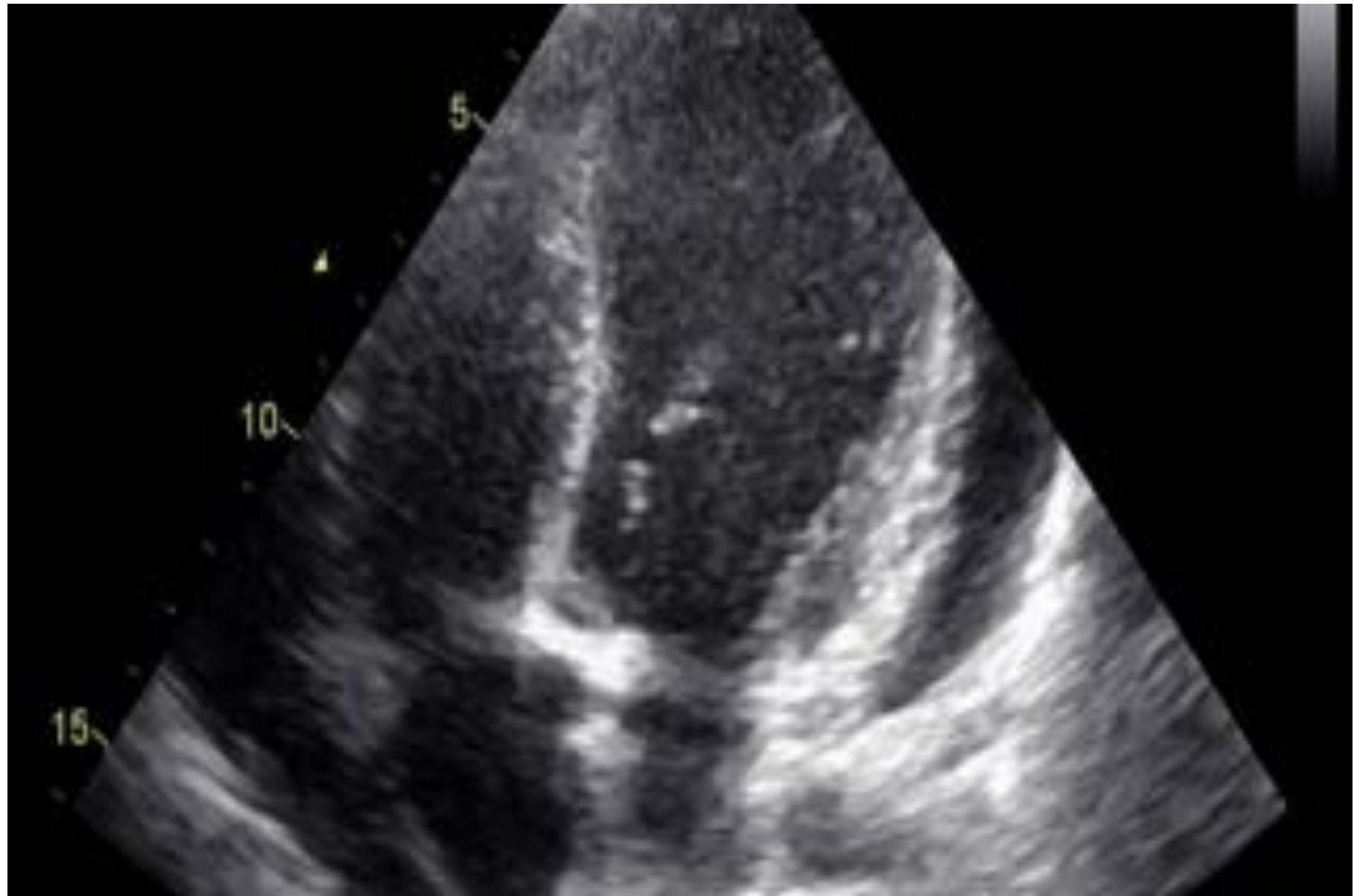


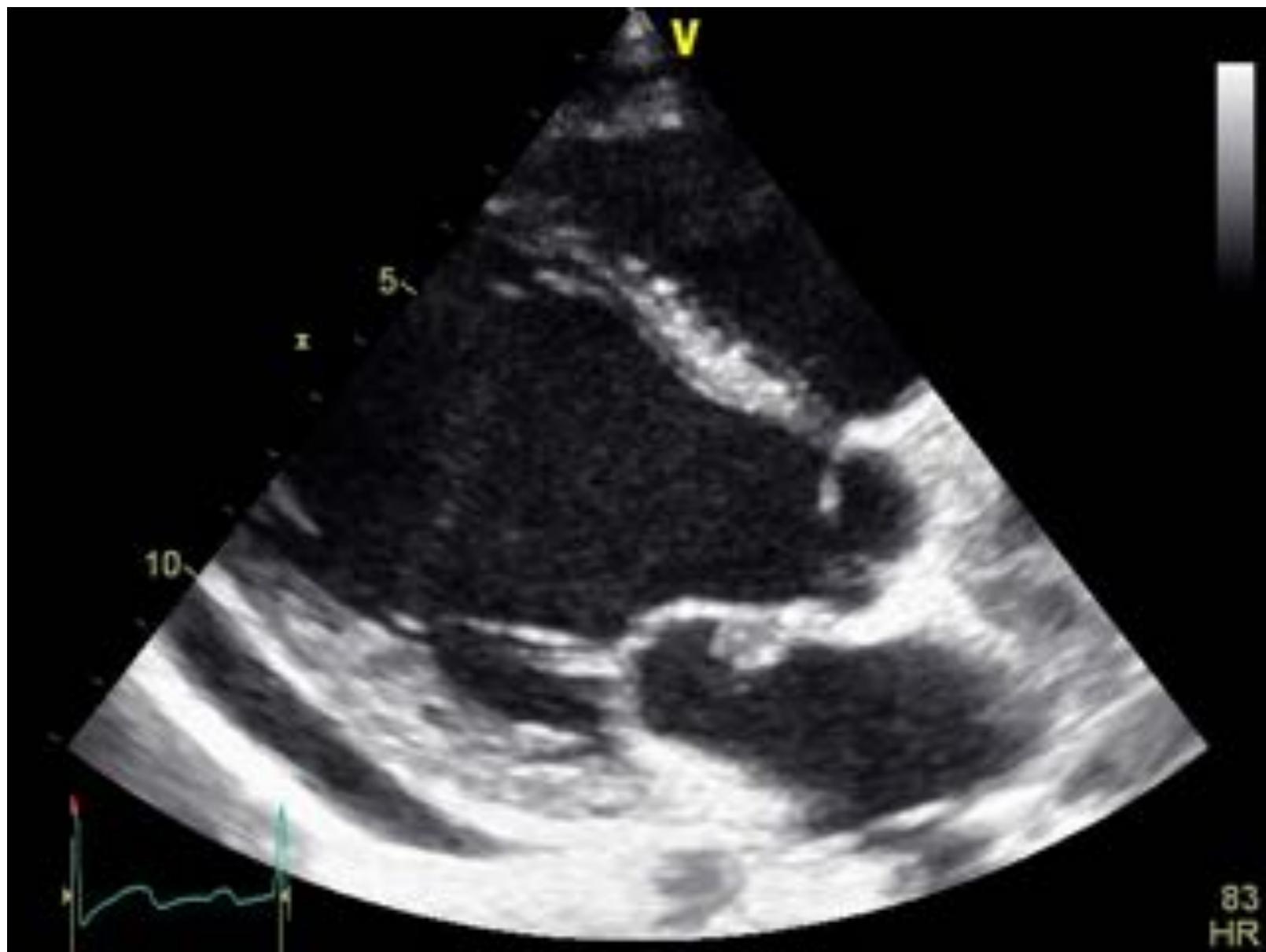
Table 1. Details of the 14 Index Bloodstream Bacterial Infection Cases

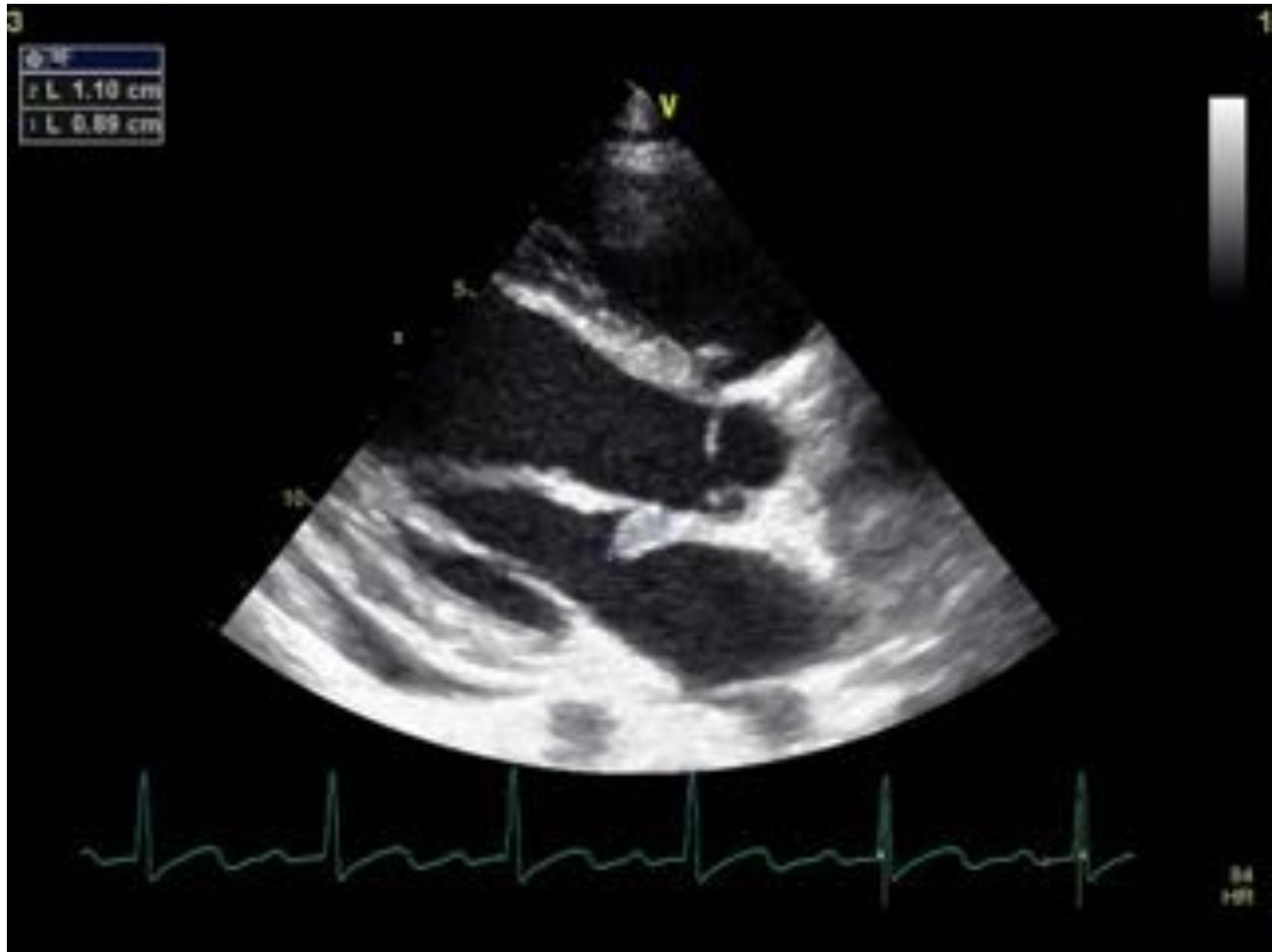
Case	Age, y	Sex	Time From Procedure to Systemic Infection (mo)	Underlying Cardiac Condition	Infecting Organism	Number of Positive Blood Cultures	Circumstances of Infection
1	4	Male	9	TOF/PA	Streptococcus viridans	3	Tooth extraction
2	28	Male	14	Congenital AS, S/P Ross procedure	Streptococcus viridans	4	None
3	41	Male	16	D-TGA	Staphylococcus lugdunensis	3	None
4	29	Male	56	D-TGA	Streptococcus mitis	3	Infection of oral ulcer
5	29	Male	53	TOF/PA	Coagulase negative Staphylococcus	2	Traumatic finger cut with subsequent cellulitis
6	25	Male	5	DORV	Streptococcus anginosus group	2	Pneumonia
7	42	Male	24	TOF/PA	Methicillin-resistant Staphylococcus aureus	2	Dental procedure
8	56	Male	10	TOF/PA	Methicillin-resistant Staphylococcus aureus	2	Sternal wound infection
9	14	Male	26	TOF/PA	Streptococcus mitis	3	Dental cleaning preceded
10	49	Male	20	TOF/PA	Methicillin-resistant Staphylococcus aureus	3	None
11	10	Male	18	TOF/PA	Haemophilus parainfluenzae	3	Bacterial gastroenteritis
12	21	Female	4	TDF	Streptococcus viridans	2	None
13	17	Male	30	Tricuspid Arteriosus	Streptococcus mutans	2	None
14	18	Male	1	TOF/PA	Staphylococcus epidermidis	2	Tracheostomy-associated infection

Cas clinique: Pierre Hervé, né le 26/06/1995

- **Septembre 2011** : épisode fébrile d'allure grippale
- **Octobre 2011:** arthralgies et réapparition de la fièvre à 39°C en plateau avec des myalgies et éruption cutanée.
- **Décembre en Tunisie:** aggravation des symptômes avec fièvre asthénie, arthralgies des genoux, coudes, chevilles, poignets et doigts bilatérales et altération de l'état général avec une perte de 7 kg en un mois.
- **Janvier 2012 :** hospitalisation
 - Syndrome inflammatoire.
 - Myélogramme normal pour une suspicion de maladie de Still devant cette fièvre prolongée
 - transfert...







Résultats

Clinique: Pouls amples, TA: 108/33,
souffle systolique et diastolique

ECG: BAV I

ECHO:

- végétation hyperéchogène mobile de 10 x 8 mm sur la grande valve mitrale.
- perforation de la grande valve avec une fuite.
- **bicuspidie aortique.**
- végétation de 5 mm sur la sigmoïde aortique postérieure. Il n'y a pas de perforation vue sur les sigmoïdes aortiques. Il n'y a pas d'abcès du trigone aortique vu.
- La fuite aortique avec pression diastolique basse et reflux diastolique au niveau de l'isthme aortique supérieur à 0.35 m/s. La fuite aortique est très excentrée.
- épanchement péricardique circonférentiel de 10 mm non compressif.
- VG dilaté

Attitude

- **Hémocultures:** positives à **Streptococcus mutans** sensible à la Ceftriaxone.
- Consultation stomato, ORL: RAS
- **Cutanée:** éruption cutanée maculo-papuleuse érythémateuse sur la jambe et les membres supérieurs et une lésion purpurique sur l'index droit.
- **Fond d'œil:** taches de Roth en périphérie et para-maculaires et un signe de Tyndall vitréen.
- **Scanner thoraco-abdomino-cérébral** a montré un abcès sur le pôle inférieur de chaque rein et également des images suspectes d'emboles cérébraux
- **IRM cérébrale :** plusieurs emboles de petite taille dans différents territoires droits et gauches notamment capsulo-lenticulaires droit et dans le pédoncule cérébral droit. Ces emboles sont d'âges différents. Il y a également une lacune du corps calleux de la substance blanche frontale interne évoquant une lacune anoxique plus ancienne.
- **Que faites-vous?**

Attitude

- **Traitemen^t initialement probabiliste par Claforan, Gentamycine et Fosfomycine.**
- Puis arrêt Fosfomycine

- **Indication opératoire rapide (J5 ATB):**
 - Abcès du trigone, perforation mitrale et Ao
 - Plastie mitrale et Bentall avec homogreff^ee aortique
 - 6 semaines ATB

Byrne et al., Ann Thorac Surg 2011; 91:2012-9)

Byrne et al., Ann Thorac Surg 2011; 91:2012-9)

B) Timing of surgery in patients with neurologic complications

1. In patients who have had a major ischemic stroke or any intracranial hemorrhage, it is reasonable to delay valve replacement for at least 4 weeks from the stroke, if possible. (Class IIa, Level of evidence C)
2. If there is a decline in cardiac function, recurrent stroke or systemic embolism or uncontrolled infection despite adequate antibiotic therapy, a delay of less than 4 weeks may be reasonable, particularly in patients with small areas of brain infarction. (Class IIb, Level of evidence C)

II) Aortic Valve Endocarditis

A) Native aortic valve endocarditis

1. When surgery is indicated, a mechanical or stented tissue valve is reasonable in native aortic valve endocarditis if the infection is limited to the native aortic valve or to the aortic annulus. Valve choice should be based on age, life expectancy, comorbidities, and compliance with anticoagulation. (Class IIa, Level of evidence B)
2. A homograft may be considered in native aortic valve endocarditis when the infection is limited to the native aortic valve or to the aortic annulus. (Class IIb, Level of evidence B)

B) Native aortic valve endocarditis with periannular abscess

1. When periannular abscess is associated with IE, it is reasonable to use a mechanical or stented tissue valve if radical debridement is carried out and the valve can be anchored to healthy and strong tissue. (Class IIa, Level of evidence B)
2. It may be reasonable to use a homograft in native aortic valve endocarditis with periannular abscess and extensive annular or aortic wall destruction requiring aortic root replacement/reconstruction or extensive aortic-ventricular discontinuity. (Class IIb, Level of evidence B)

Léo – VDDI réparé à 1.5 ventricules

10/10/12: Consultation aux urgences NEM: syndrome fébrile ressemblant à un syndrome grippal.

« **DS:** Je l'ai surtout vu pour m'assurer qu'il n'y avait pas de végétations quelque part dans ce cœur : il n'y en a pas. Il a simplement un syndrome grippal. «

24 après: choc septique à staphylocoque doré

Porte d'entrée?

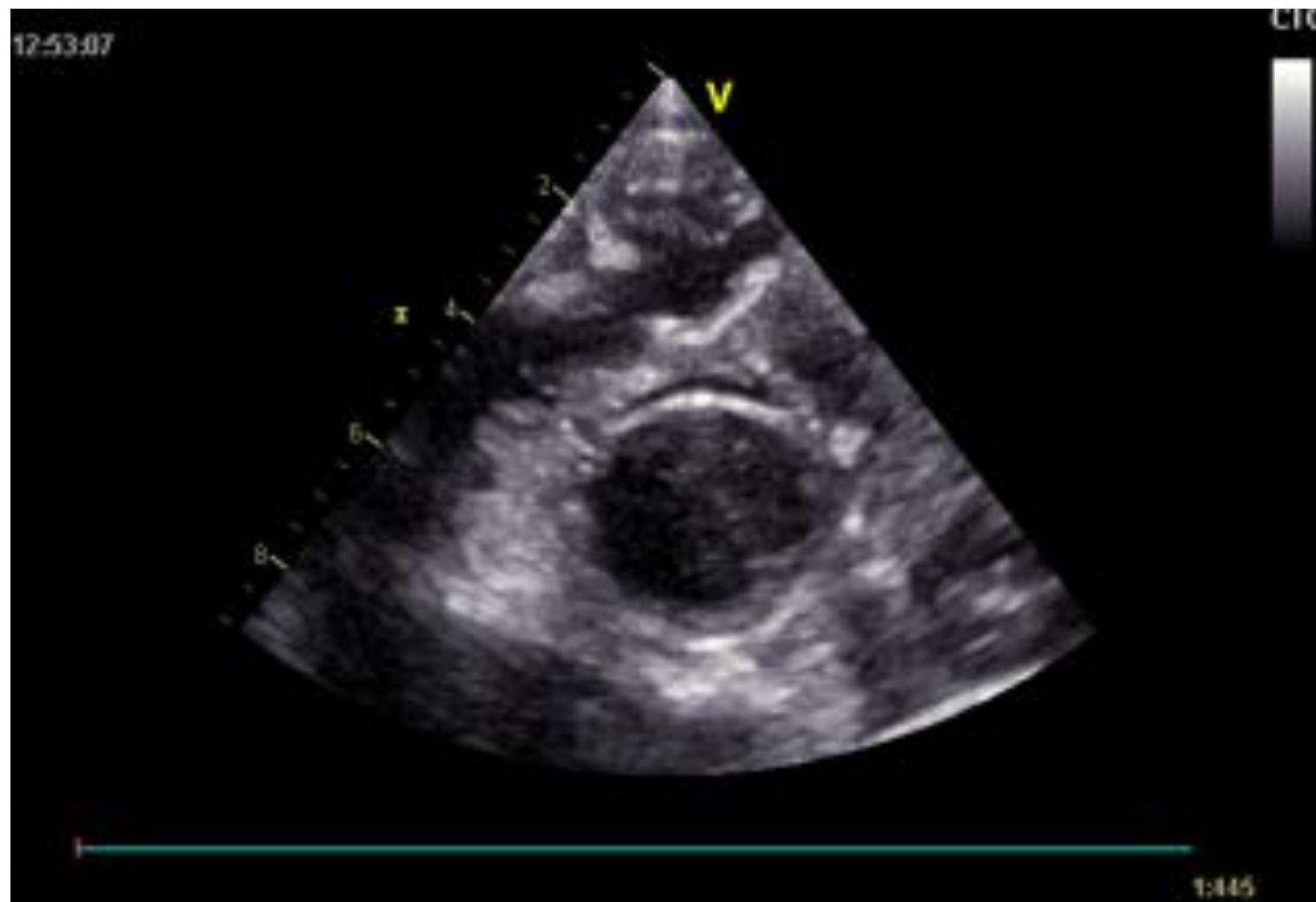
Léo

- 08/12/2012
 - KONNO BENTALL.
 - REMPLACEMENT DU TUBE VD/AP.
 - DÉBRIDEMENT DES ABCÈS CARDIAQUES.
-
- Durée de CEC : 335 mn (quasi 6 h!!!!)
 - Durée de clampage aortique : 146 mn + 23 mn

J10 post op



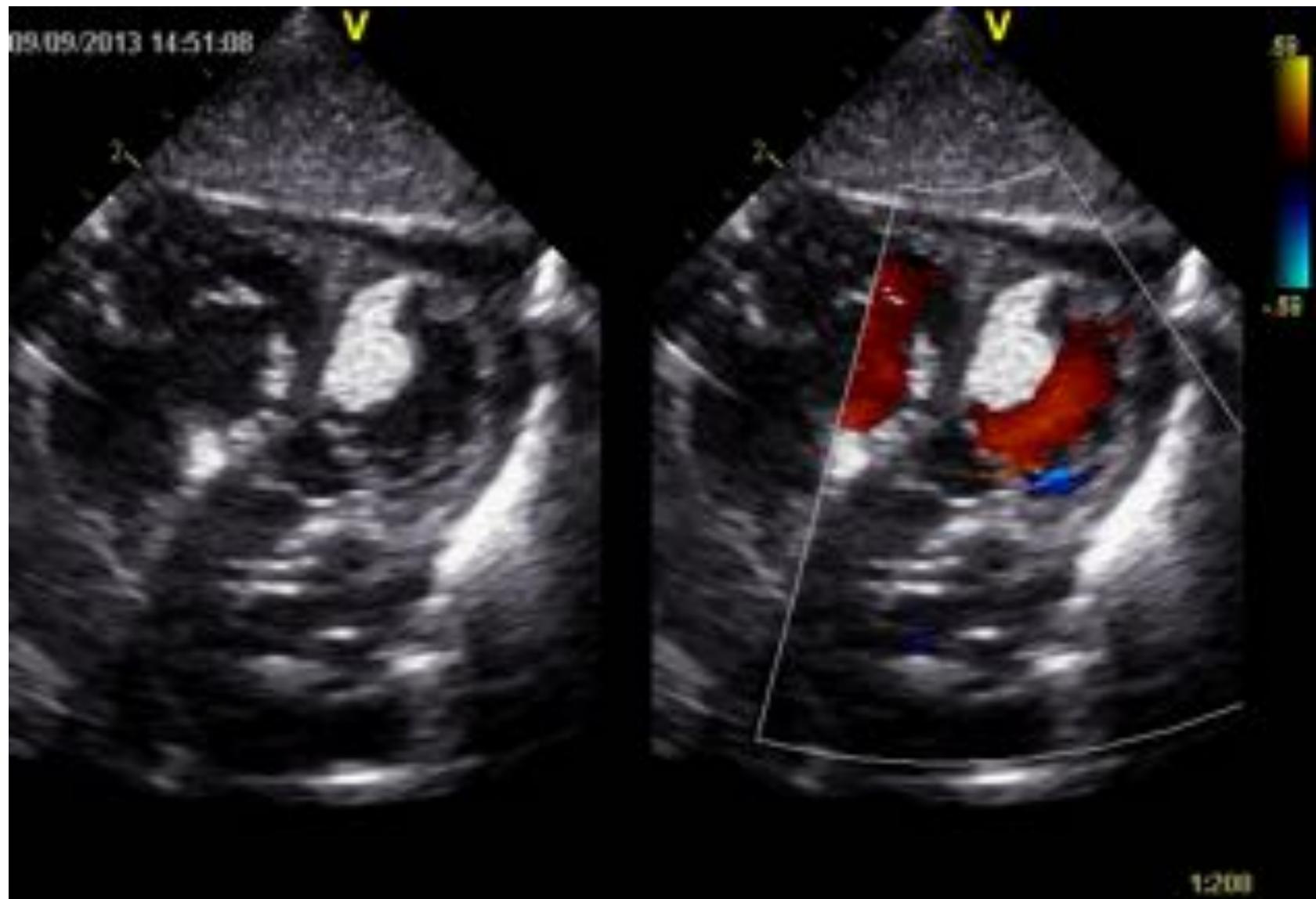
J10 post op



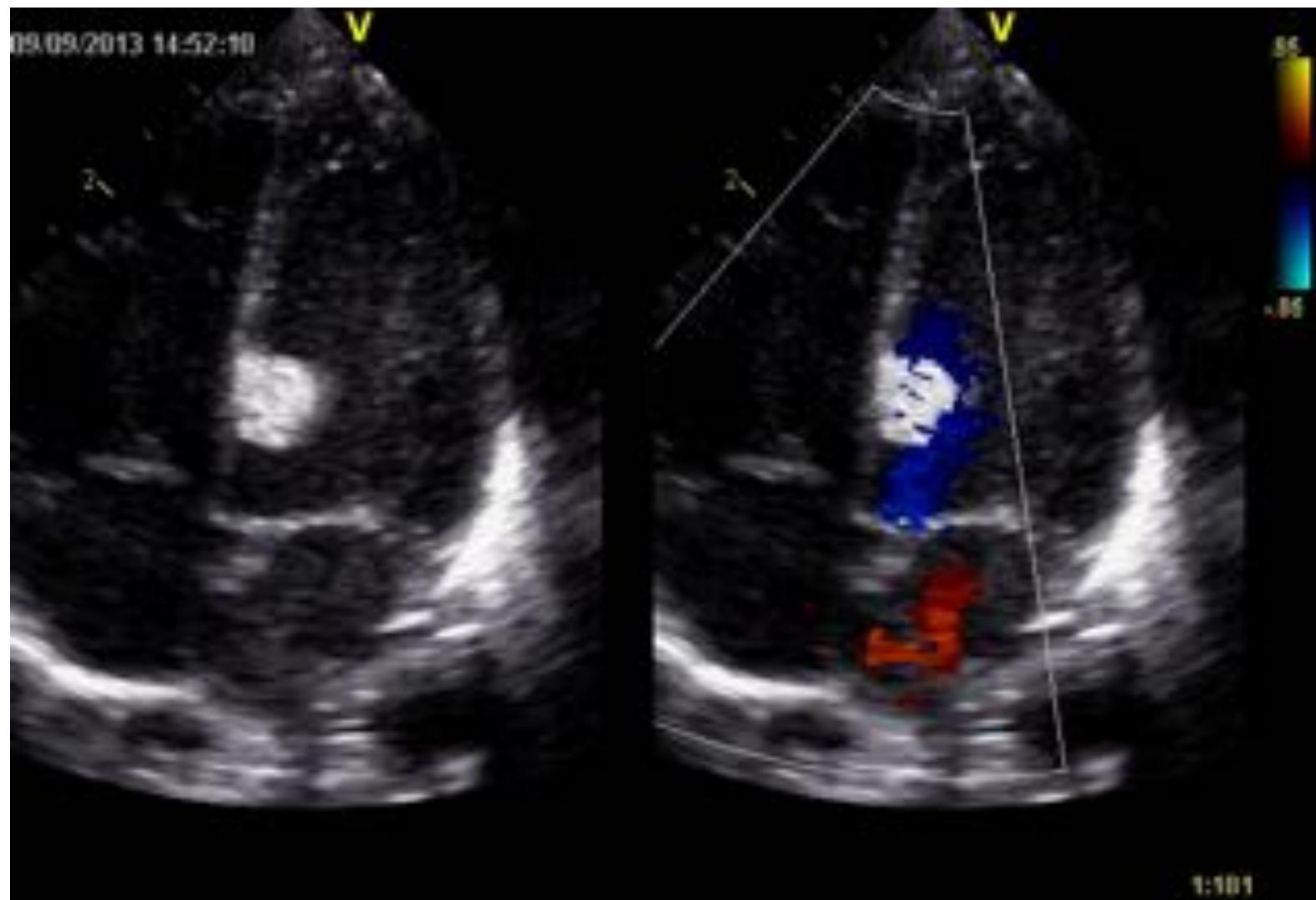
Léo

- réapparition des végétations pulmonaires à J10
 - collection autour du tube de Ven Pro.
-
- Le scanner réalisé le 20/12/2012 montre des collections rétro-sternales probablement abcédées.
-
- **Inscription sur liste le 23.12.2012**
 - **Transplantation cardiaque le 30/12/12**

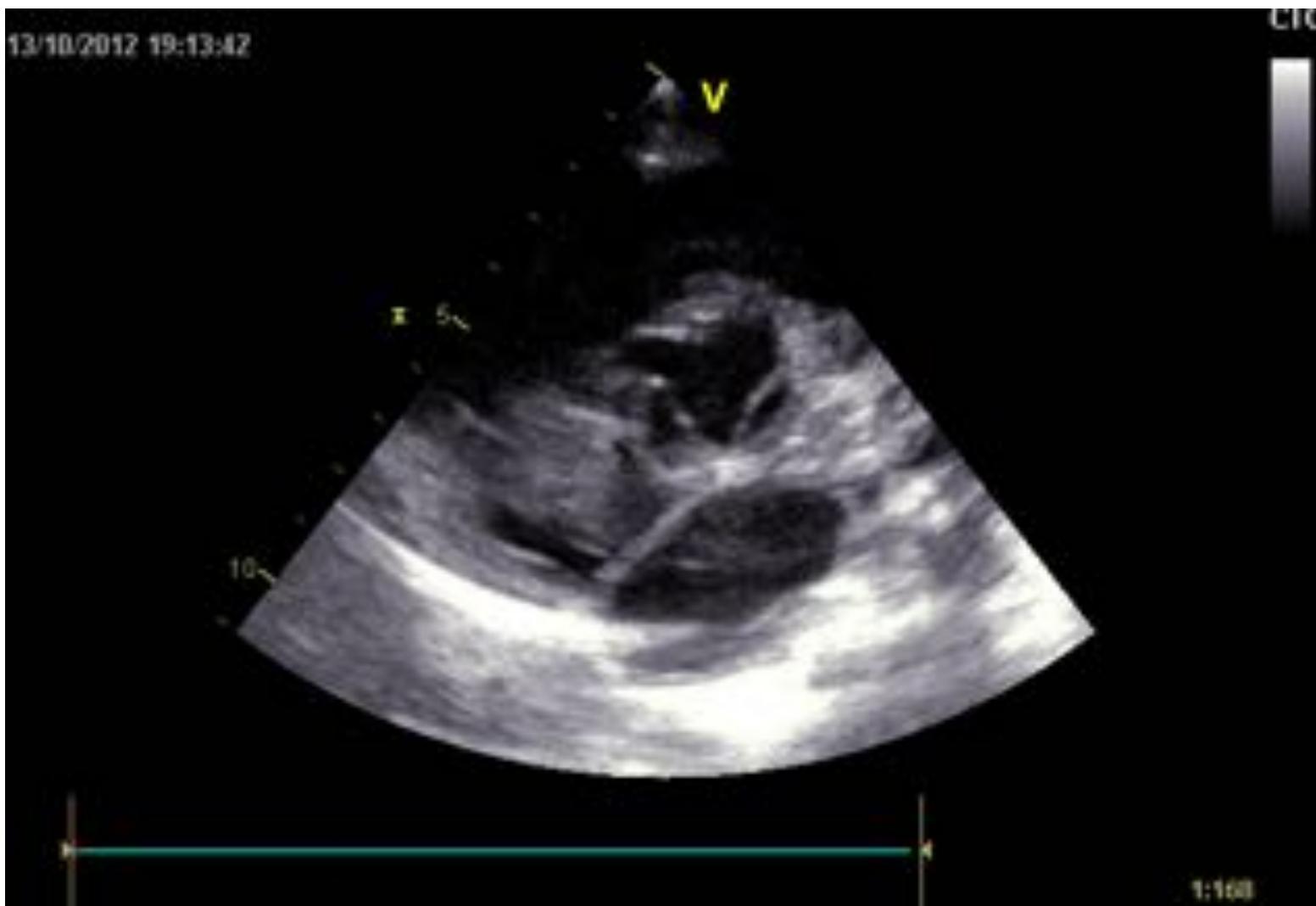
Quizz 1a



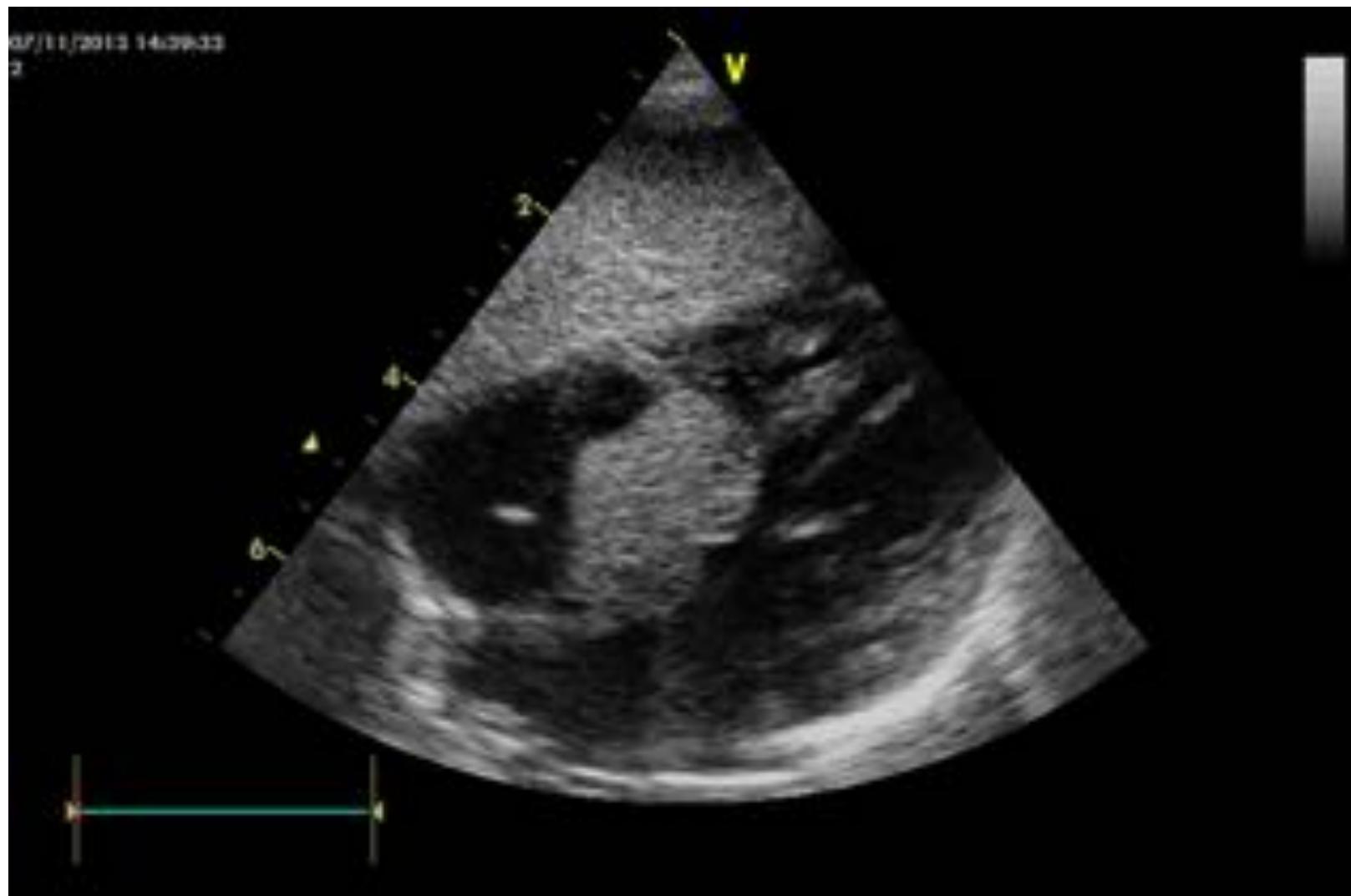
Quizz 1b



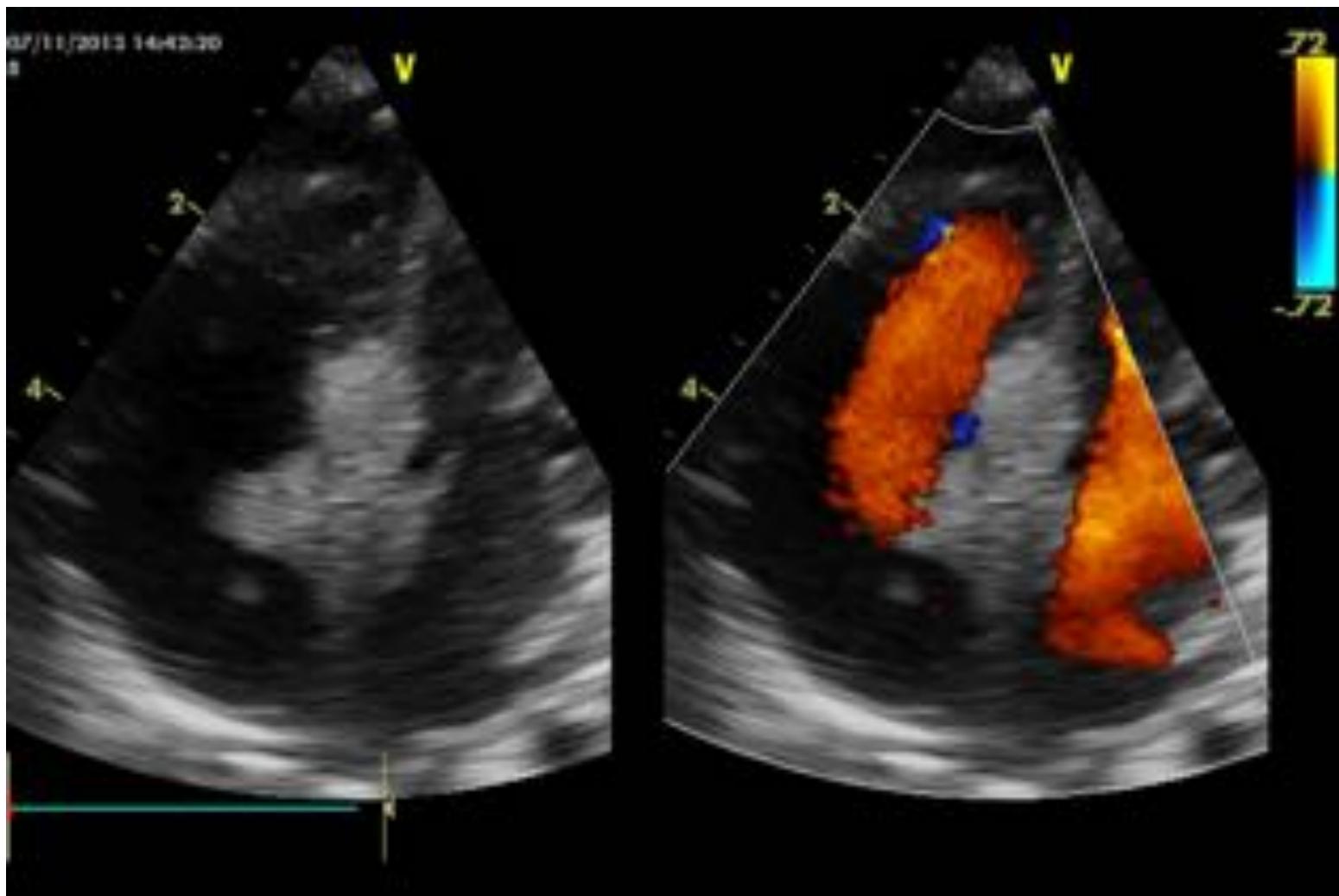
Quizz 2



Quizz 3a



Quizz 3b



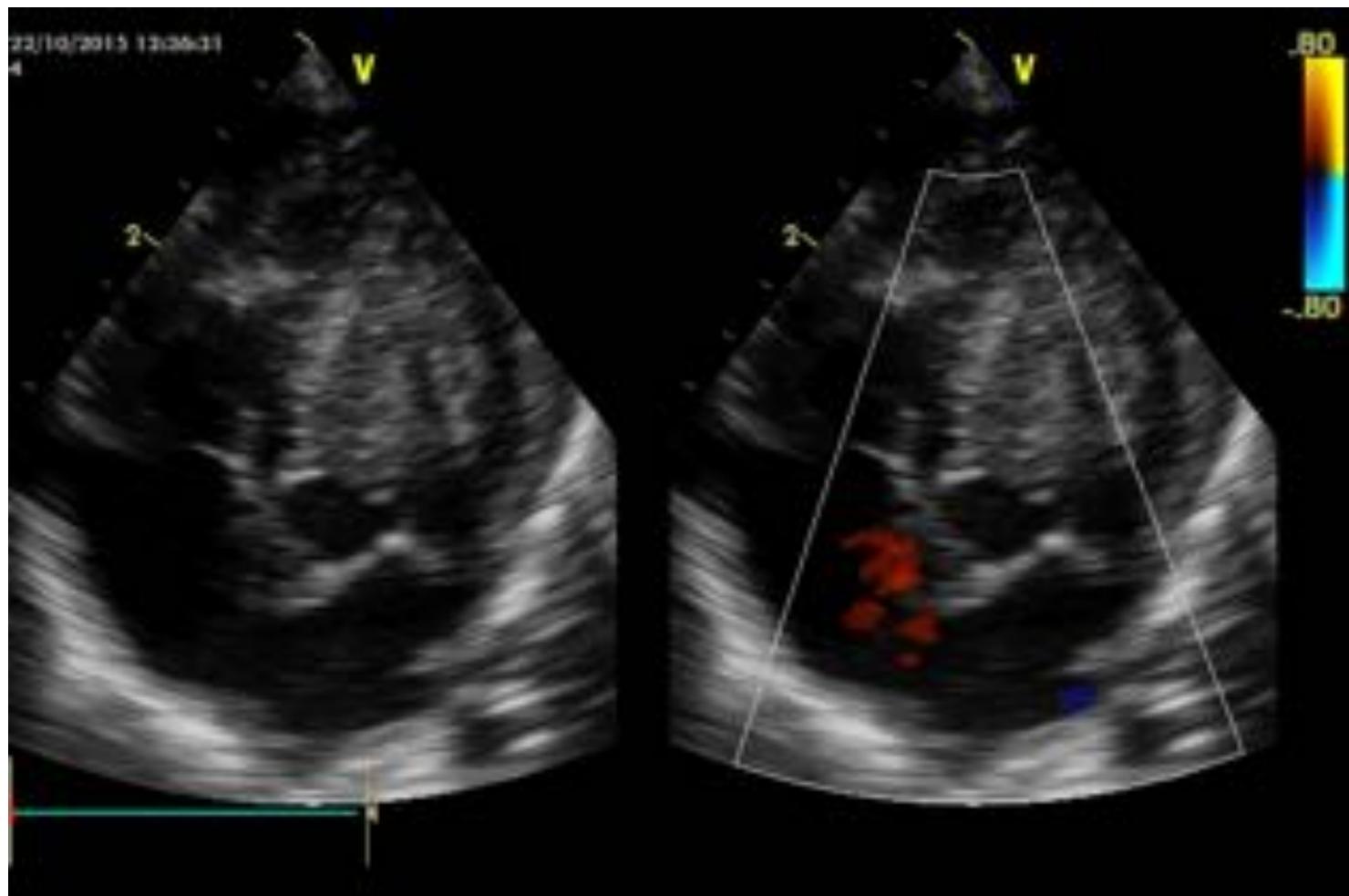
Quizz 4



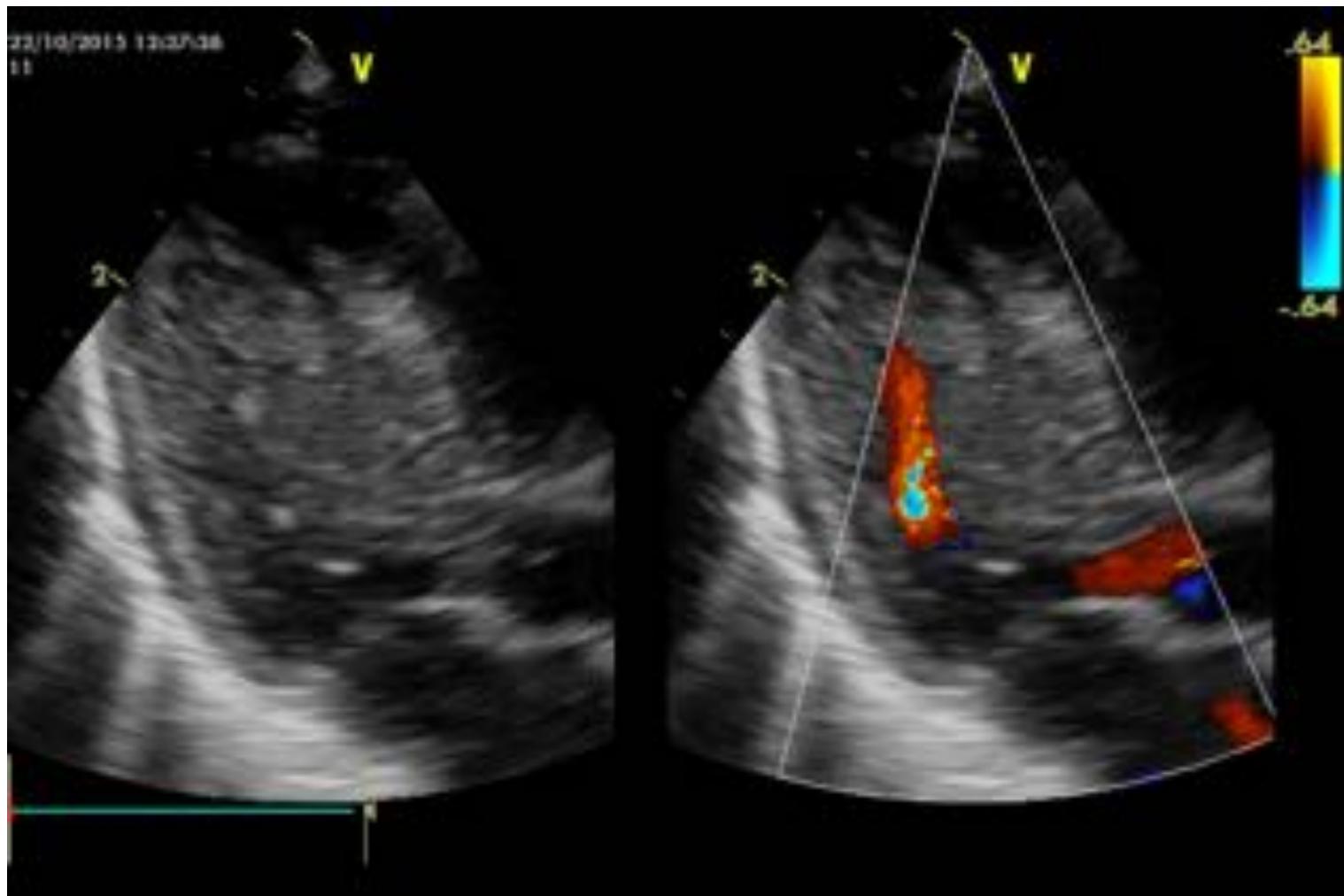
Quizz 5



Quizz 6a



Quizz 6b



Quizz 6c

