

# Enorme Tératome cardiaque chez un nouveau né de 14 jours: à propos d'un cas.

## Huge heart teratoma in a 14-day-old baby: case report.

S.Bendjaballah<sup>1</sup>, R.Lakehal<sup>1</sup>, I.Kaghouché<sup>2</sup>, M.Khellaf<sup>2</sup>, W.Kermiche<sup>2</sup>, Z.Atrih<sup>2</sup>, A.Bouzi<sup>1</sup>

1 Service de chirurgie cardiaque DjaghriMokhtar ,Constantine , Algérie.

2 Service de chirurgie pédiatrique El Mansoura , Constantine , Algérie.

### Résumé

**Introduction :** Les tumeurs cardiaques de l'enfant sont rares. La plupart sont découvertes chez des enfants de moins d'un an. Les rhabdomyomes sont de loin les plus fréquents, suivis des fibromes, des tératomes intrapéricardiques, des myxomes et des hémangiomes. L'échographie est l'examen de base du diagnostic, elle permet leur dépistage dès le stade fœtal.

L'objectif de ce travail est de rapporter la découverte de ce type de tumeurs à la naissance engageant le pronostic vital.

**Observation :** Nous rapportons le cas d'un nouveau-né de 14 jours, de sexe féminin, issu d'un mariage non consanguin, présentant à sa naissance une détresse respiratoire avec hypoxie : saturation artérielle en O<sub>2</sub> (Sa O<sub>2</sub>) à 85% et cyanose. L'examen physique révèle un poids de naissance de 02Kg, un thorax de morphologie normale, l'auscultation cardiopulmonaire révèle une abolition des bruits cardiaques et de murmures vésiculaires. La radiographie pulmonaire a montré une énorme cardiomégalie avec élargissement du médiastin antérieur, disparition des deux champs pulmonaires réduits aux culs de sacs costodiaphragmatiques droit et gauche. L'électrocardiogramme s'est inscrit en rythme sinusal avec constatation d'une tachycardie sinusale.

L'échocardiographie retrouve une volumineuse masse intrapéricardique localisée à droite et en avant du massif cardiaque. Le scanner thoracique a confirmé la présence de cette tumeur intrapéricardique, d'allure polykystique attachée à la base des gros vaisseaux et comprimant le cœur. Le nourrisson a été opéré en urgence et le geste a consisté en l'exérèse radicale de la masse après une sternotomie médiane verticale et à cœur battant sans circulation extracorporelle (CEC), la pièce a été adressée pour étude anatomopathologique.

Les suites opératoires étaient simples. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire est revenu en faveur d'un tératome cardiaque.

**Conclusion :** Les tumeurs cardiaques de l'enfant demeurent rares, les tératomes intrapéricardiques sont souvent bénins. L'ablation chirurgicale complète de la tumeur est curative et sans récurrence.

### Mots-clés

Détresse respiratoire, cyanose, chirurgie urgente, tératome intrapéricardique.

### Summary

**Introduction :** Heart tumors of the child are rare. Most are found in children under one year old. Rhabdomyomas are by far the most common, followed by fibroids, intrapericardial teratomas, myxomas, and hemangiomas. Echography is the basic examination of diagnosis; it allows their screening in the fetal stage.

The objective of this work is to report the discovery of this type of birth-time tumors.

**Observation :** We report the case of a 14-day-old baby, female, from a non-consanguineous marriage, presenting at birth a respiratory distress with hypoxia (arterial oxygen saturation: 85%) and cyanosis. The physical examination reveals a birth weight of 02 kg with normal chest morphology, the cardiopulmonary auscultation reveals an abolition of cardiac sounds and vesicular murmurs. Chest X ray: huge cardiomegaly with widening of the anterior mediastinum, disappearance of the two pulmonary fields reduced to the buttocks of right and left costodiaphragmatic sacs. ECG: sinus tachycardia.

Echocardiography: presence of a voluminous intrapericardial mass located on the right and in front of the cardiac mass. The thoracic CT scan confirms the presence of this intrapericardial tumor, of polycystic appearance attached to the base of the large vessels and compressing the heart. The infant was operated on urgently and the gesture consisted in the radical excision of the mass after median vertical sternotomy, the piece was sent for anatomopathological study. The postoperative course was simple. The pathological examination of the operative specimen returned to heart teratoma.

**Conclusion :** Cardiac tumors of the child remain rare, intrapericardial teratomas are often benign. The complete surgical removal of the tumor is curative and without recurrence.

### Keywords

Respiratory distress, cyanosis, urgent surgery, intrapericardial teratoma.

### Correspondance

Ben Jaballah Soumaya

1 Service de chirurgie cardiaque DjaghriMokhtar ,Constantine , Algérie.

bendjaballahs@yahoo.fr

## INTRODUCTION

Les tumeurs cardiaques de l'enfant sont rares. L'utilisation fréquente de l'échocardiographie a contribué à leur dépistage plus précoce avec une sensibilité accrue. La plupart des tumeurs cardiaques de l'enfant sont congénitales primitives et bénignes. Chez le nouveau-né le tableau est le plus souvent celui d'une détresse respiratoire avec cyanose. Les tumeurs fœtales peuvent entraîner des épanchements, un tableau d'anasarque et le décès in utéro.

## OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né de 14 jours, de sexe féminin, issu d'un mariage non consanguin, présentant à sa naissance une détresse respiratoire avec hypoxie (Sat O<sub>2</sub> : 85%) et cyanose.

L'examen physique retrouve un poids de naissance de 02Kg, un thorax de morphologie normale, l'auscultation cardiopulmonaire révèle une abolition des bruits cardiaques et des murmures vésiculaires.

La radiographie pulmonaire objective une énorme cardiomégalie avec un élargissement du médiastin antérieur, disparition des deux champs pulmonaires réduits aux culs de sacs costodiaphragmatiques droit et gauche.



Figure 1 : Radiographie pulmonaire montre une énorme cardiomégalie.

L'ECG montre une tachycardie sinusale avec déviation axiale gauche.

L'Echocardiographie révèle la présence d'une volumineuse masse intrapéricardique localisée à droite et en avant du massif cardiaque avec un épanchement péricardique de moyenne abondance.

Le scanner thoracique confirme la présence de cette tumeur intrapéricardique, d'allure polykystique attachée à la base des gros vaisseaux et comprimant le cœur.

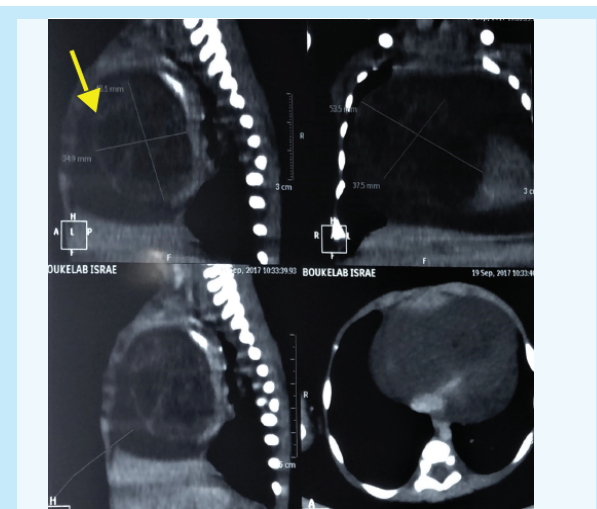


Figure 2 : Scanner thoracique montre une énorme tumeur intrapéricardique.

Le nourrisson a été opéré en urgence après sternotomie médiane verticale et à cœur battant sans CEC.

Après ouverture du péricarde, l'exploration a révélé la présence d'un épanchement péricardique de moyenne abondance et d'une énorme masse polykystique masquant tout le massif cardiaque auquel elle adhère étroitement.

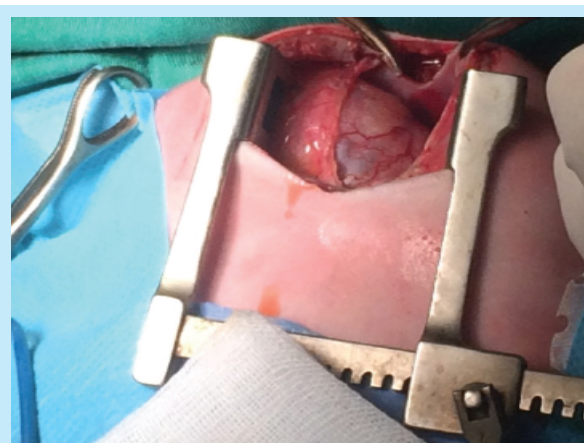
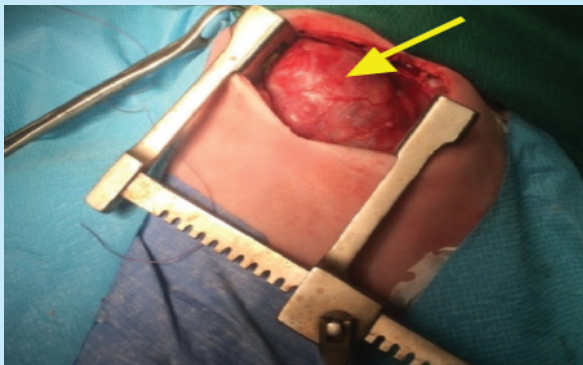
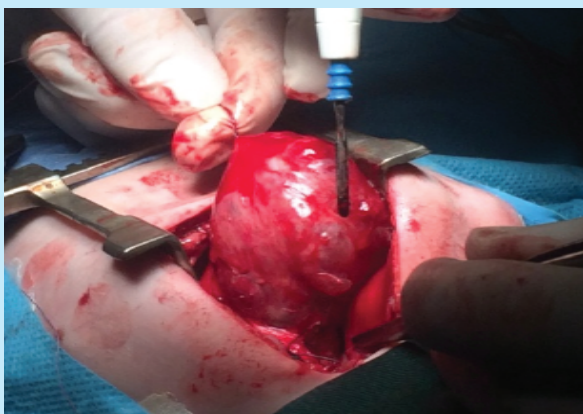


Figure 3 : Image per opératoire montrant l'ouverture du péricarde.



**Figure 4 :** Image per opératoire montrant une tumeur masquant le massif cardiaque.

Nous avons procédé à une libération prudente de la masse qui engainait l'aorte, la branche droite de l'artère pulmonaire et la veine cave supérieure puis son exérèse radicale.



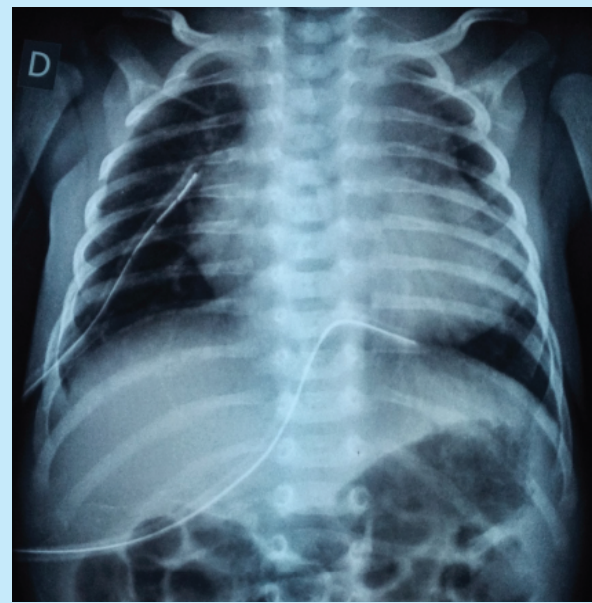
**Figure 5 :** Image per opératoire montrant l'exérèse prudente de la masse.



**Figure 6 :** Image per opératoire montrant l'aspect de la tumeur après exérèse radicale

La pièce a été adressée pour étude anatomopathologique.

Les suites opératoires étaient simples, l'enfant a été extubé au bloc opératoire, drainé le lendemain, et transféré de la réanimation 48 heures après.



**Figure 7 :** Radiographie pulmonaire postopératoire montrant un aspect normal du cœur et du poumon

L'enfant a très bien évolué et a quitté l'hôpital au 15<sup>ème</sup> jour postopératoire.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire est revenu en faveur d'un tératome cardiaque immature avec composante neuro-ectodermique estimée à 05% de la masse tumorale.

Le nourrisson revu à moyen terme (3 mois après l'intervention) était en bonne santé, il nécessite cependant un suivi régulier.

## DISCUSSION

Les tumeurs cardiaques primaires de la population pédiatrique sont très rares. Leur incidence a d'abord été estimée à partir d'études autopsiques entre 0,001 et 0,2%. Des estimations plus récentes ont été faites en utilisant des bases de données échographiques avec une incidence des tumeurs cardiaque infantiles comprise entre 0,17 et 0,20% dans les études les plus importantes [1,2]. La majorité écrasante est bénigne dont 45-58% sont des rhabdomyomes [3,4]. Moins fréquemment, nous avons des fibromes, angiomes et tératomes [3].

Les tératomes intrapéricardiques représentent 2% des tumeurs cardiaques chez l'enfant [5].

Les tératomes ou dysembryomes sont des tumeurs dérivées des trois lignées germinales avec une

composante ectodermique dominante. On peut y trouver toute une variété de tissus : cartilage, muscle squelettique, foie, tube digestif...

Ils ont exceptionnellement un caractère malin. Les tératomes intrapéricardiques sont des tumeurs volumineuses, encapsulées, d'aspect polykystique, localisées à droite, en avant et en haut du massif cardiaque. Elles sont attachées à la base des gros vaisseaux par un pédicule. Le plus souvent, elles sont détectées pendant la vie fœtale ou en période néonatale.

Les tumeurs fœtales sont maintenant souvent diagnostiquées in utéro pendant l'échographie de dépistage. La tumeur peut être associée à une anasarque fœtale et à un épanchement péricardique. Après la naissance, les symptômes sont déterminés par la taille du tératome et la présence d'un épanchement péricardique pouvant entraîner un effet de masse et / ou une physiologie de la tamponnade [6]. L'imagerie après la naissance devrait inclure l'échocardiographie pour évaluer la taille et les caractéristiques de la tumeur et de l'épanchement, la fonction cardiaque et l'effet de masse. Les données échographiques précisent la structure multikystique, le siège antérieur droit par rapport au massif cardiaque, l'attachement aux gros vaisseaux, et l'épanchement péricardique [6].

Jusqu'à 15% des tératomes immatures sont malins, le plus souvent à cause des composants neuroectodermiques immatures. Une coupe histologique soignée est requise pour analyser les composants malins dans les tératomes immatures ou mixtes. Certains incluent la mesure de l'Alpha-foetoprotéine (AFP) pour le pronostic et la récurrence ultérieure [6].

La résection complète du tératome est curative et sans récurrence, ceci a été rapporté par Eva Maria et coll. qui retrouvent une guérison complète sur 09 cas de tératomes opérés sur une période de 26 ans. Aucune récurrence n'a été observée dans le suivi à long terme de ces patients. La survie est de 100% après plus de 20 ans de suivi, tous les survivants sont libres de symptômes ou de récurrence tumorale, même si la résection était incomplète [7].

## CONCLUSION

Les tumeurs cardiaques chez l'enfant ont un large spectre de présentation clinique. L'approche thérapeutique qui est la résection tumorale radicale permet la restauration d'une fonction hémodynamique adéquate et un long terme satisfaisant et sans récurrence.

## REFERENCES

- Allen, HD.; Moss, AJ. Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: Including the fetus and young adult. Lippincott Williams and Wilkins; 2007. Cardiac tumors; p. 1479-1494.
- Beghetti M, Gow RM, Haney I, Mawson J, Williams WG, Freedom RM. Pediatric primary benign cardiac tumors: a 15-year review. Am Heart J. 1997; 134:1107-14. [PubMed: 9424072]
- Becker AE. Primary heart tumors in the pediatric age group: a review of salient pathologic features relevant for clinicians. Pediatric Cardiology. 2000; 21(4):317-23
- Linnemeier L, Benneyworth BD, Turrentine M et al. Pediatric cardiac tumors: a 45-year, single-institution review. World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery. 2015;6(2):215-9
- MacKenzie S, Loken S, Kalia N, et al. Intrapericardial teratoma in the perinatal period. Case report and review of the literature. J Pediatr Surg. 2005; 40:E13-18.
- Robert B. Hawkins, MD1, Laura H. Rosenberger, MD, MS2, Julia C. Swanson, MD3. Excision of an intrapericardial immature teratoma in a 26-week premature neonate. J Pediatr Surg Case Rep. 2016 July ; 10: 29-31.
- Eva Maria Delmo Walter, MD, PhD, Mariano Francisco Javier, Frank Sander, MD, Primary Cardiac Tumors in Infants and Children: Surgical Strategy and Long-Term Outcome. Ann Thorac Surg 2016;102:2062-9.