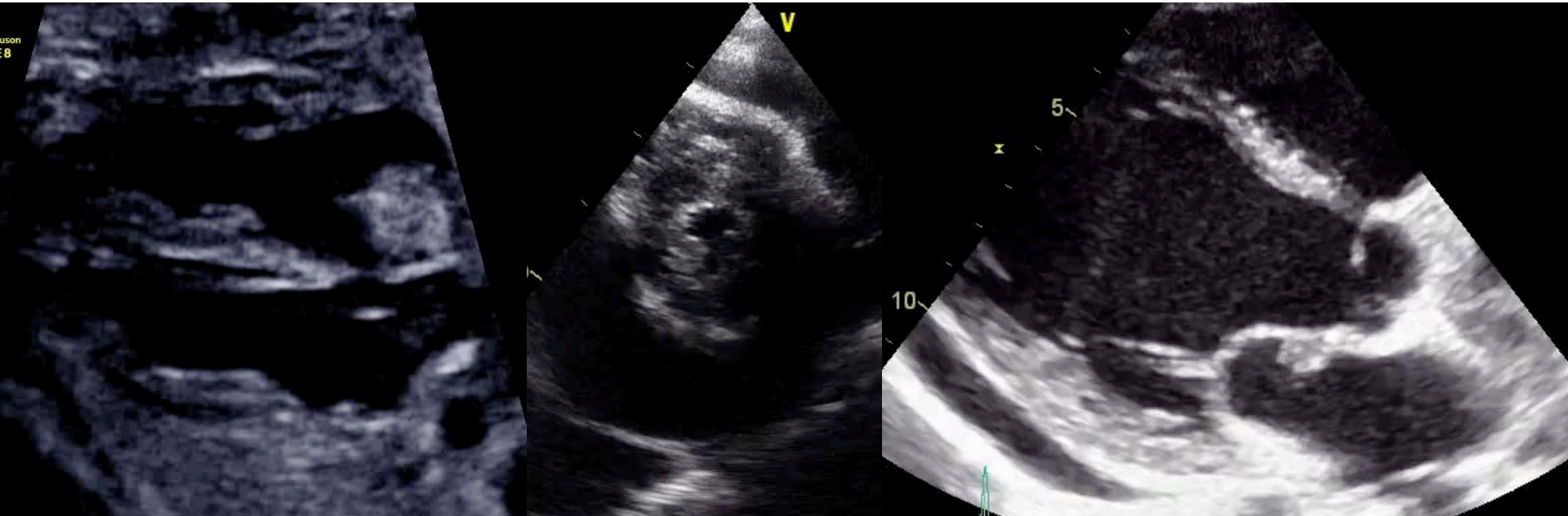

Tumeurs cardiaques

Pathologie du péricarde et de l'endocarde



Dr Daniela Laux

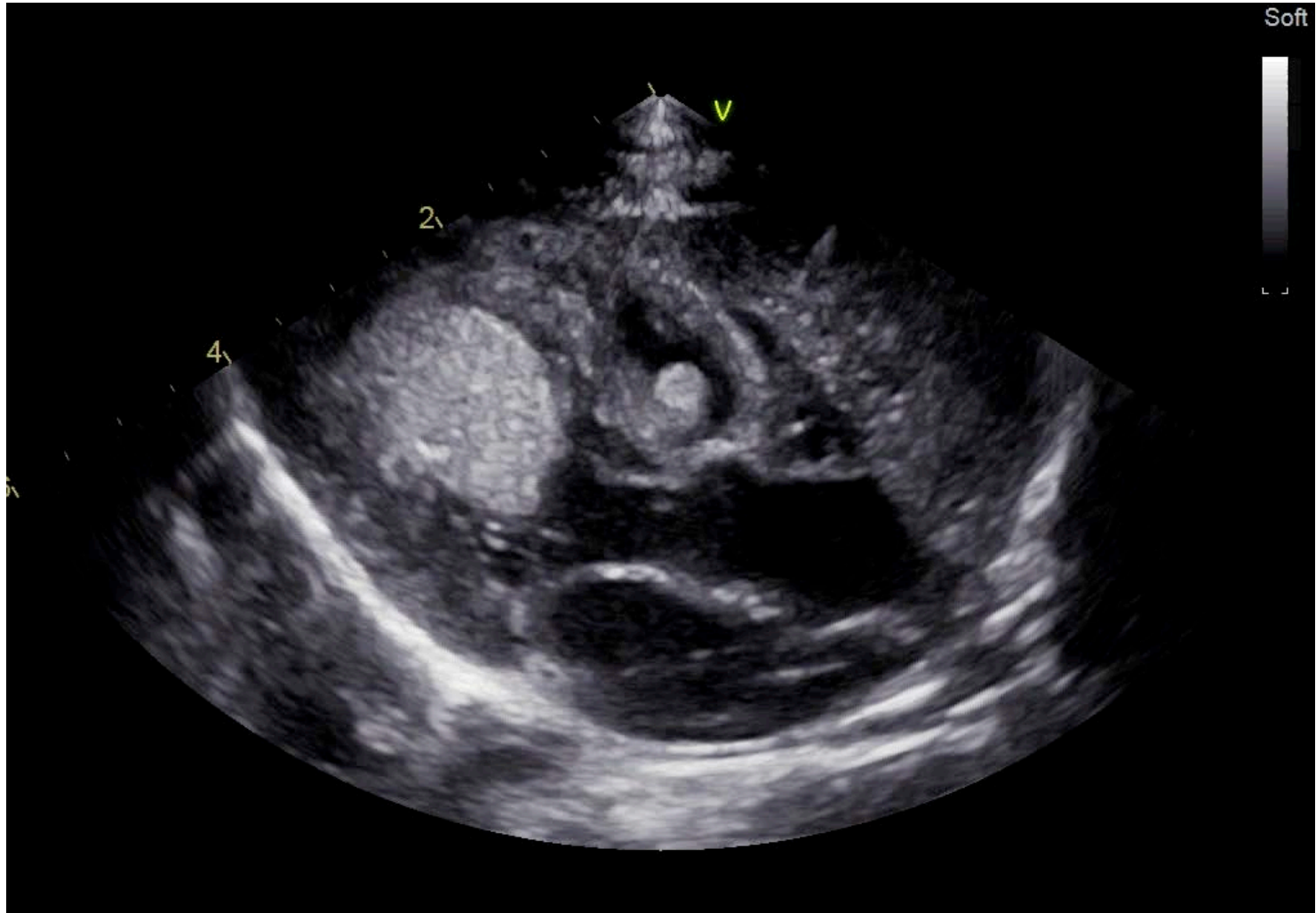
Cardiopédiatre associée –UE3C

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% |
| <hr/> | |
| • 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% 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}

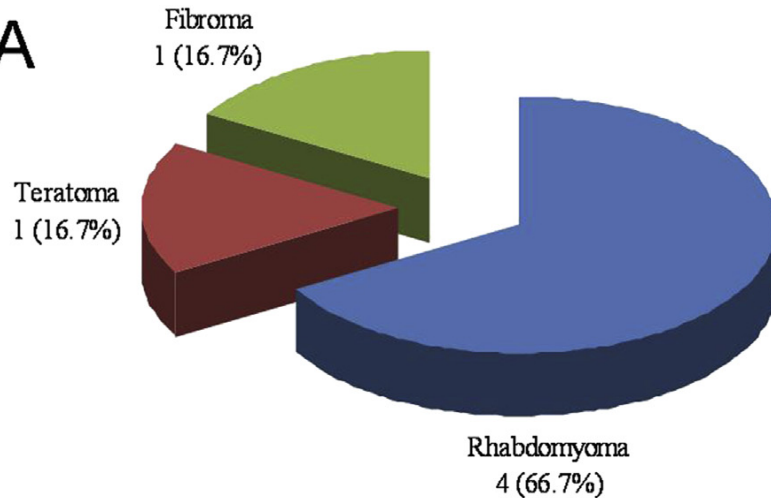
Eur J Pediatr (2017) 176:253–260

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	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	—	Tumeurs benignes: Taux de décès: 3% 30 % opéré	—	—
	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

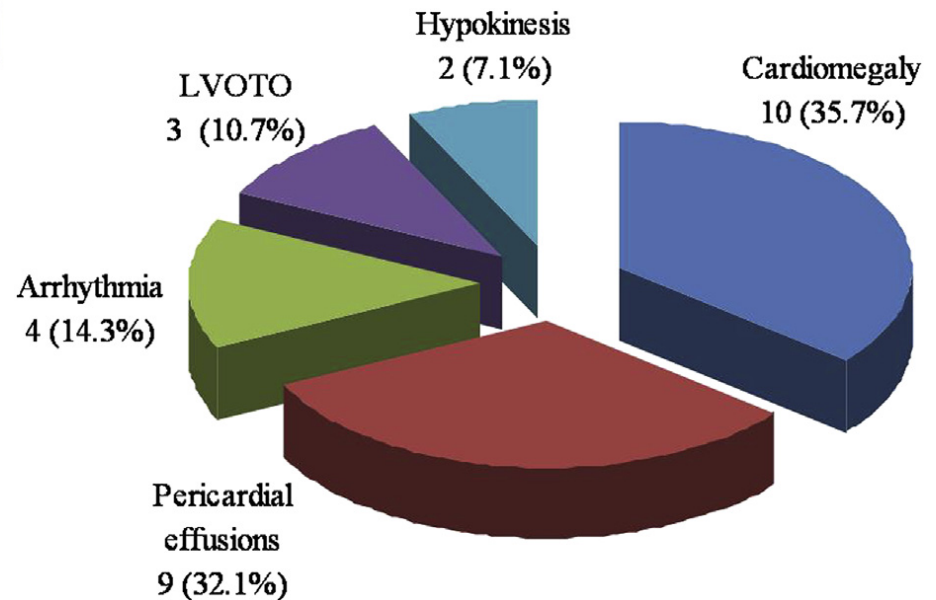
Diagnostic prénatal

A



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

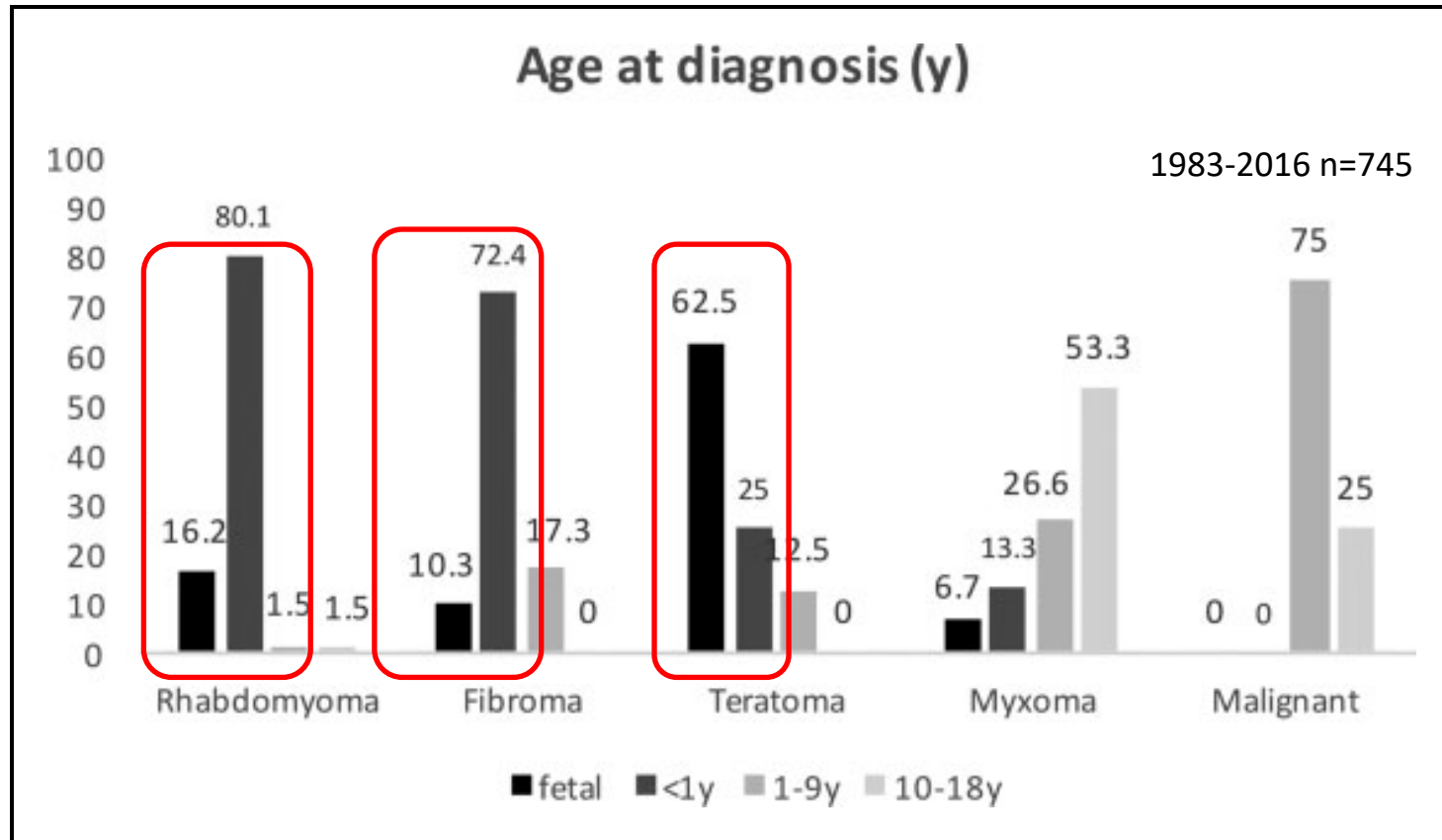
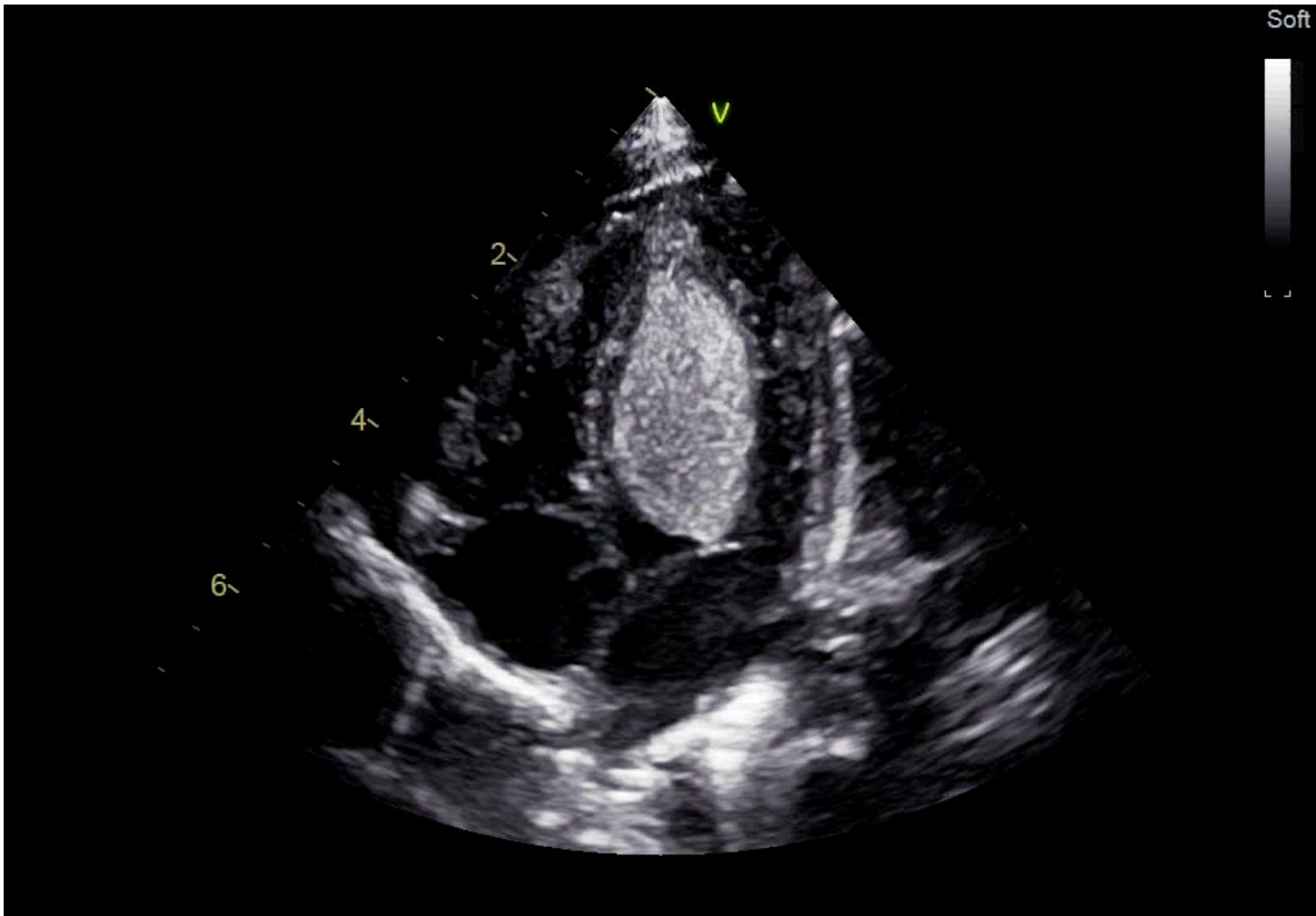


Figure 2. Prevalence of benign and malignant tumors according to different age groups.

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

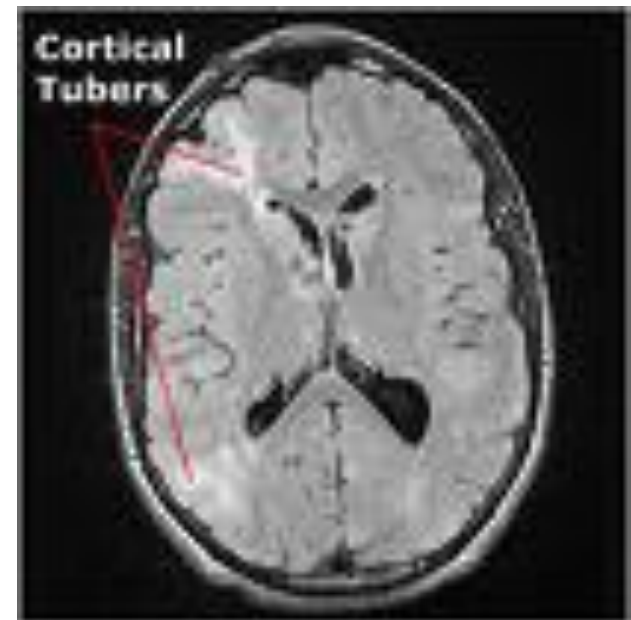
Epilepsie précoce (Syndrome de West)

- 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 foétale 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)				Positive genetic test (n = 37)			
	TSC1 (+) or TSC2 (+)	TSC1 (–) and TSC2 (–)	Total	P	TSC1 (+)	TSC2 (+)	Total	P
				< 0.0001*				1.0†
Single tumor	5	11	16		1	4	5	
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

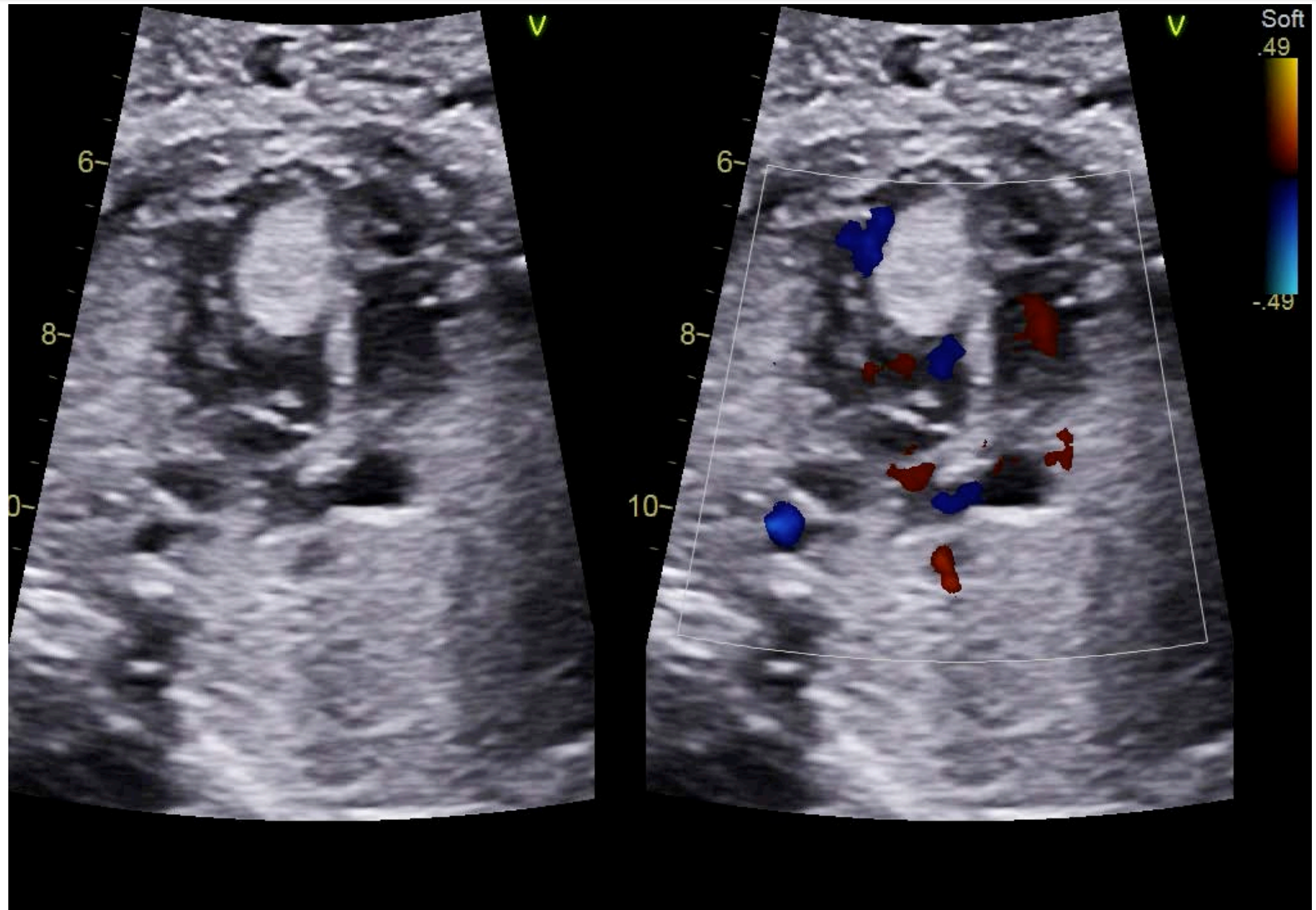
- Cyanose par obstruction

- Insuffisance cardiaque par obstruction

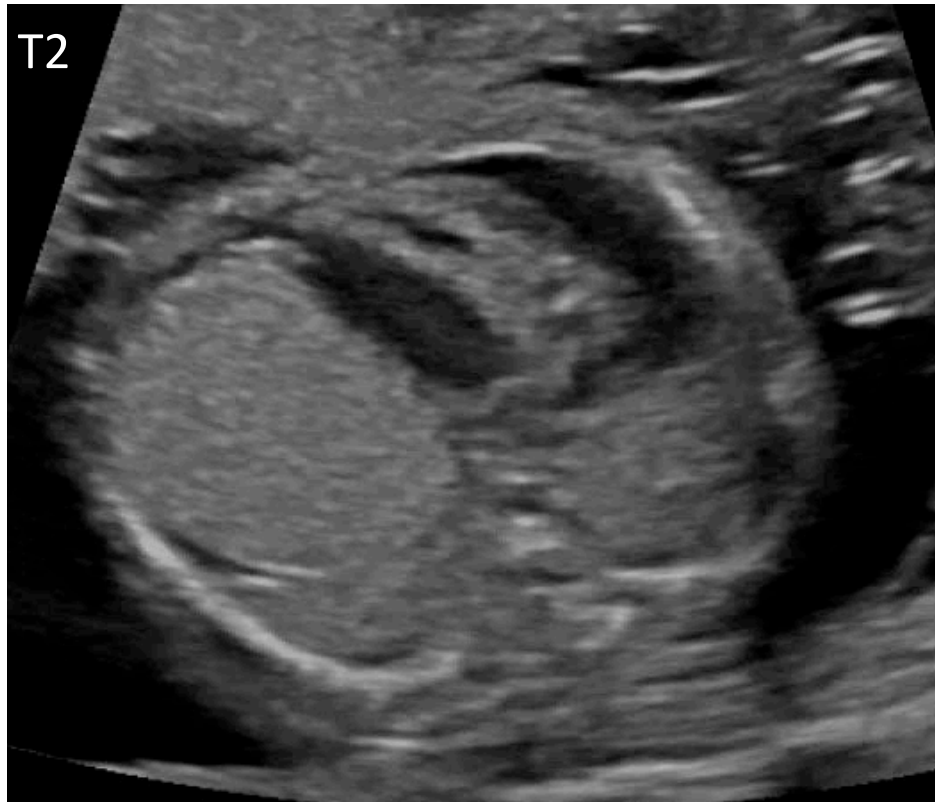
- **TDR**: extrasystoles, TSV (WPW), BAV

- Echographie pour sclérose tubéreuse de Bourneville

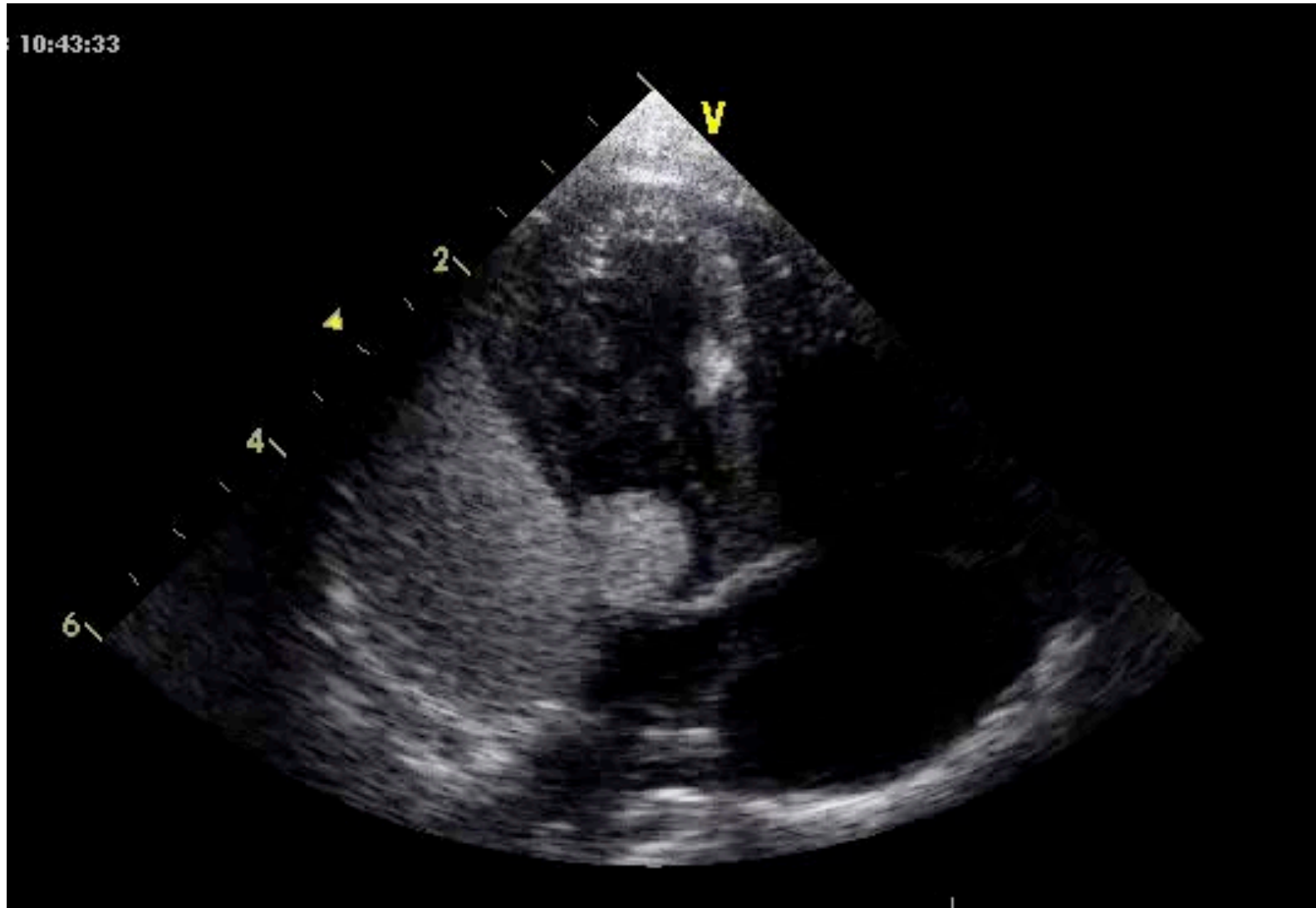
Rhabdomyomes: diagnostic antenatal



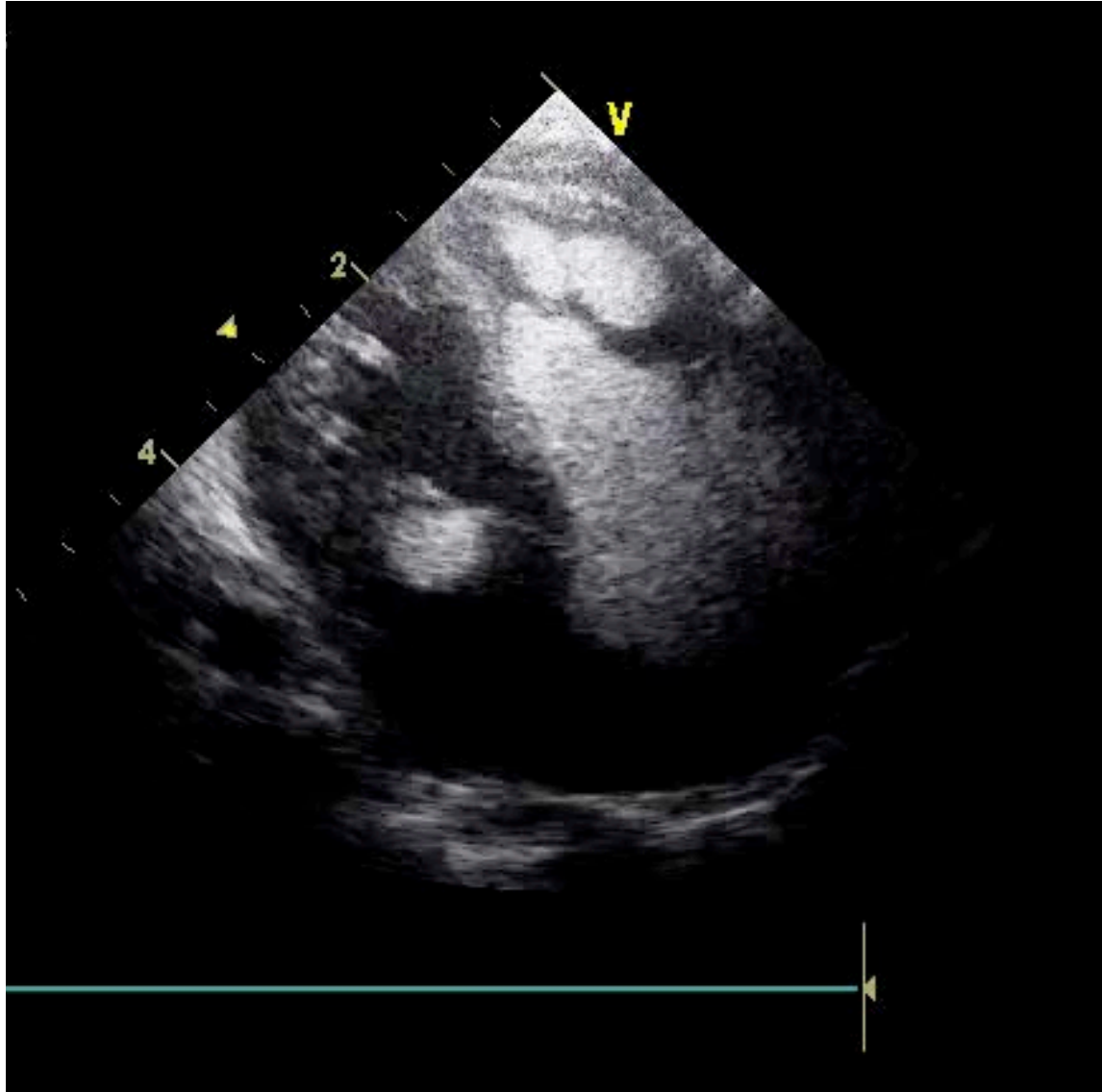
Rhabdomyome géant in utero



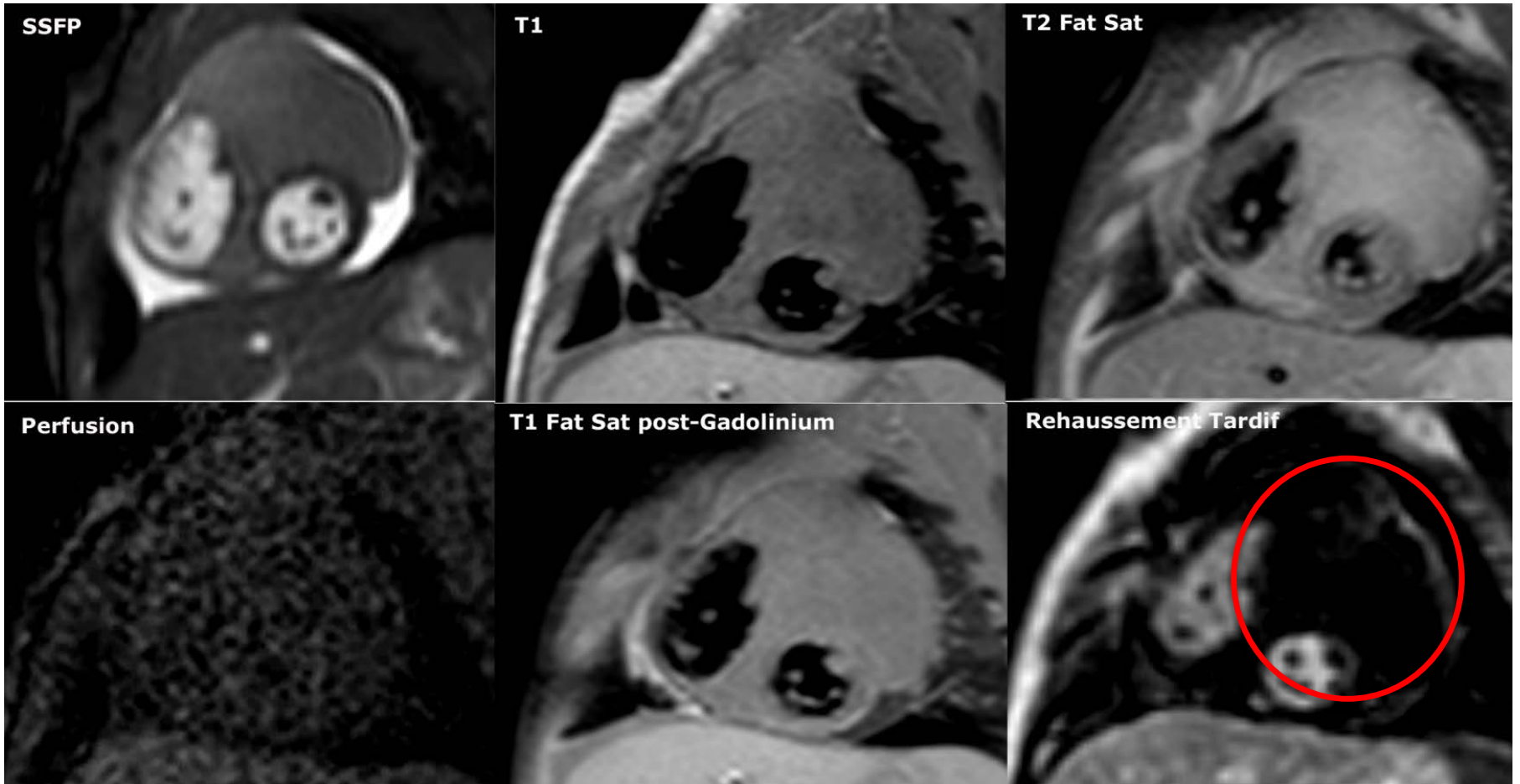
Rhabdomyomas



Rhabdomyomas

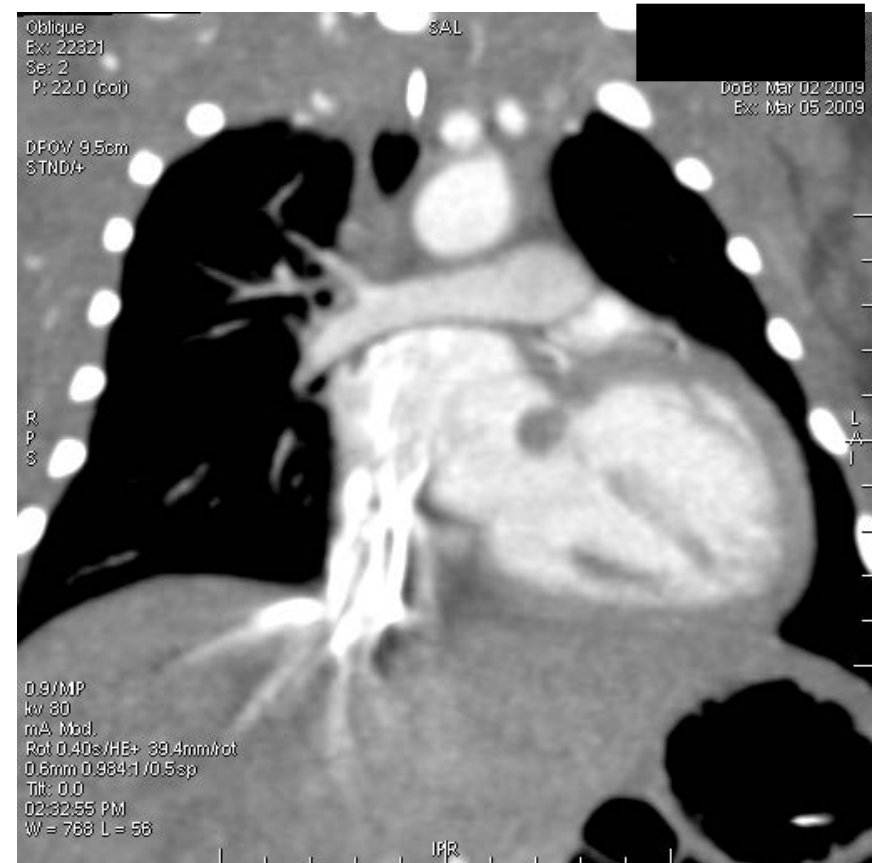
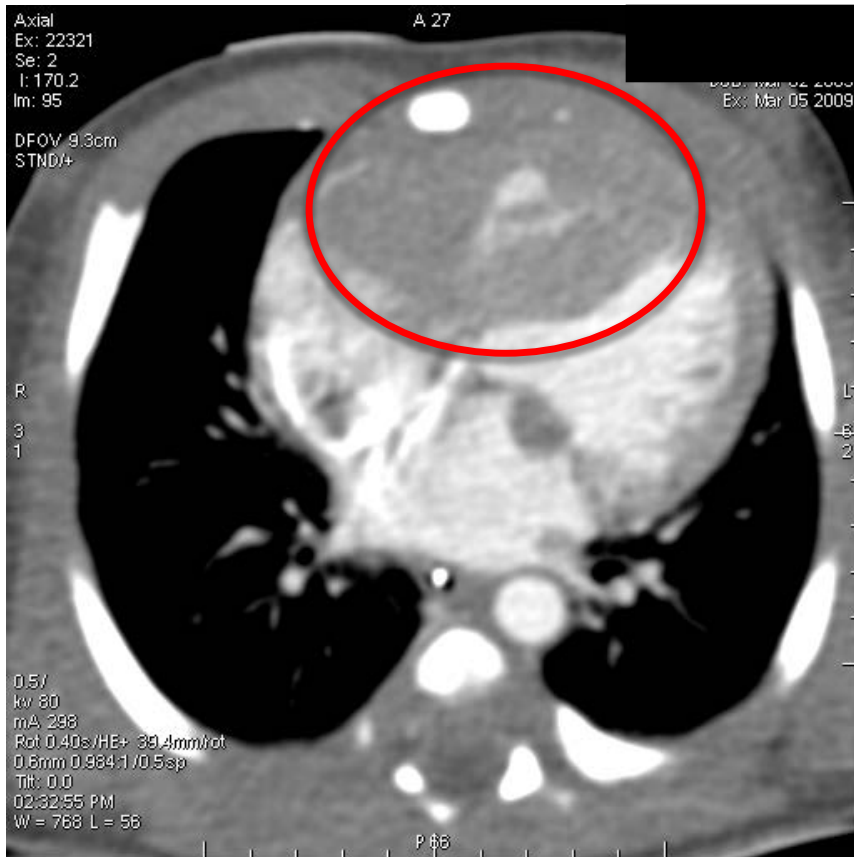


Rhabdomyomes en IRM



Utile en cas de doute diagnostic car tumeur isolée

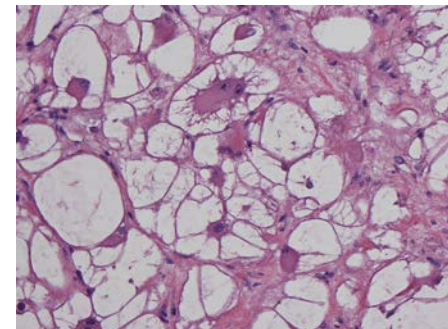
Rhabdomyomes



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 »)



Rhabdomyomes: macroscopie



Courtesy L.Houyel

Rhabdomyomas

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

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)

Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review

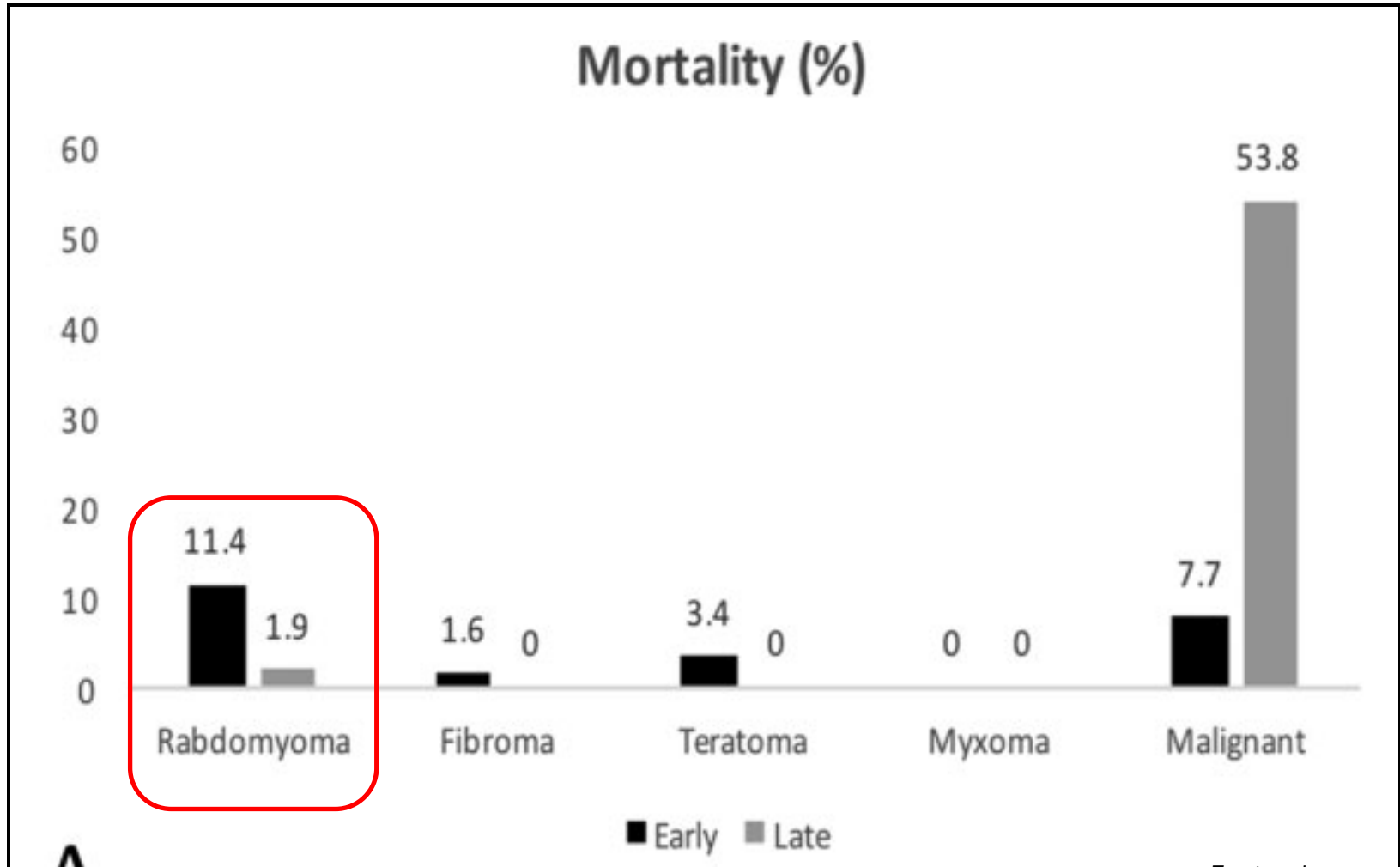
Table 4. Postoperative Complications.

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

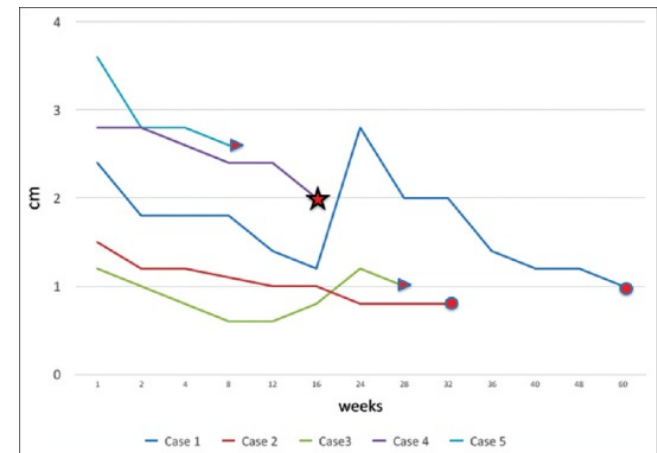
Nouveautés pour formes très sévères

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



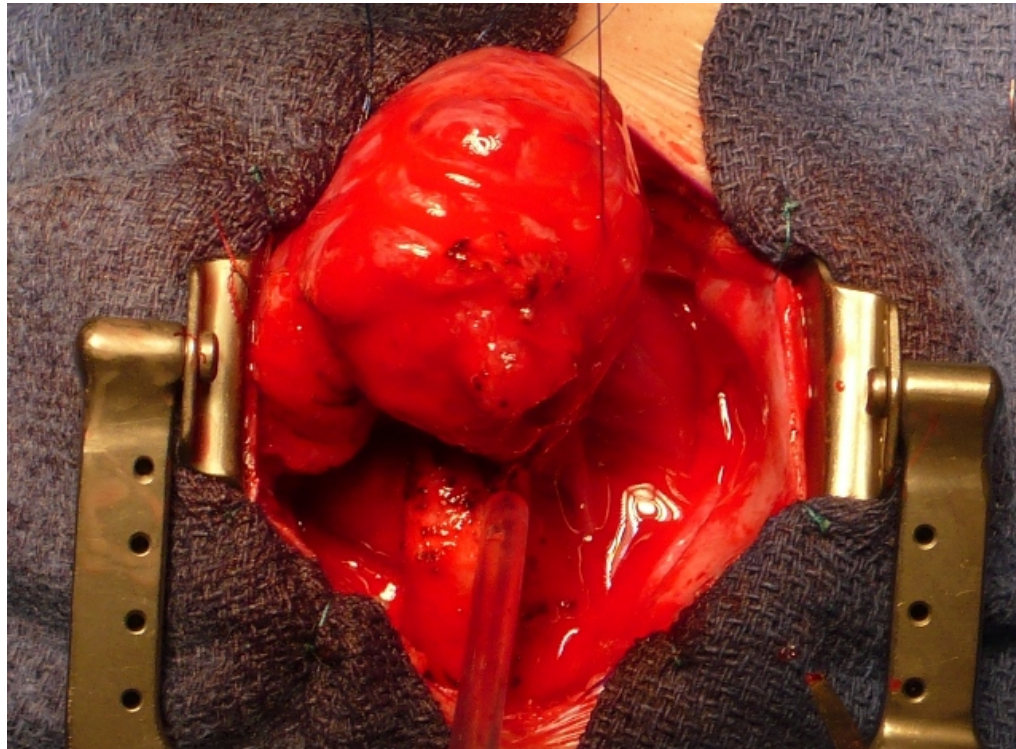
Case	Age (days)	Weight (kg)	Location of significant CR	largest measurement at diagnosis (mm)	Duration of treatment (weeks)	Outcome
1	7	2.8	RVOT	24	60	Regressed
2	6	2.2	SVC-RA	13	32	Regressed
3	90	4.5	LVOT	12	8	Regressed
4	3	3.2	RV cavity	28	16	SCD
5	1	3.2	RV cavity	36	8	On treatment

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

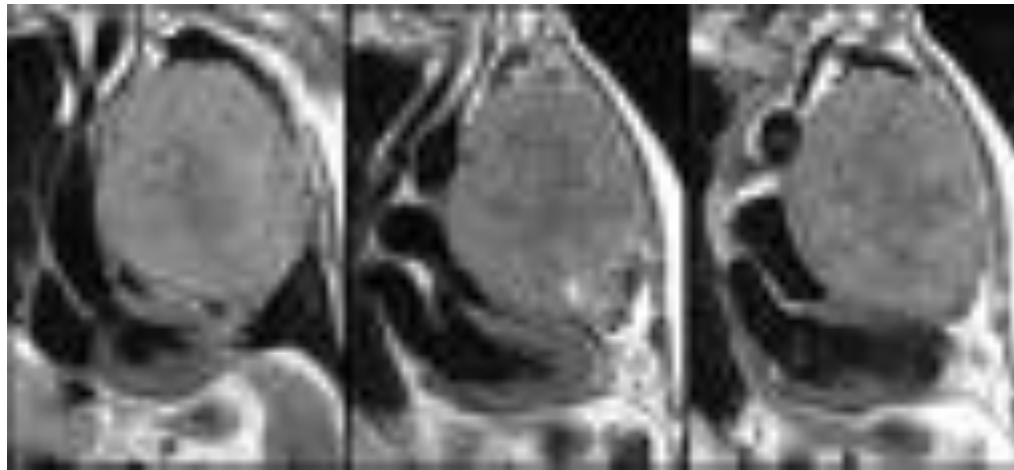
- Tumeur cardiaque le plus fréquent
- Evolution postnatale souvent favorable
- **Question clé en prénatal:** association avec STB ?
- IMG recevable si STB
- **Nouveauté:** traitement par immunosuppresseur en cas de tumeur obstructive symptomatique non accessible à la chirurgie

Tératome



Tératome (15-20%)

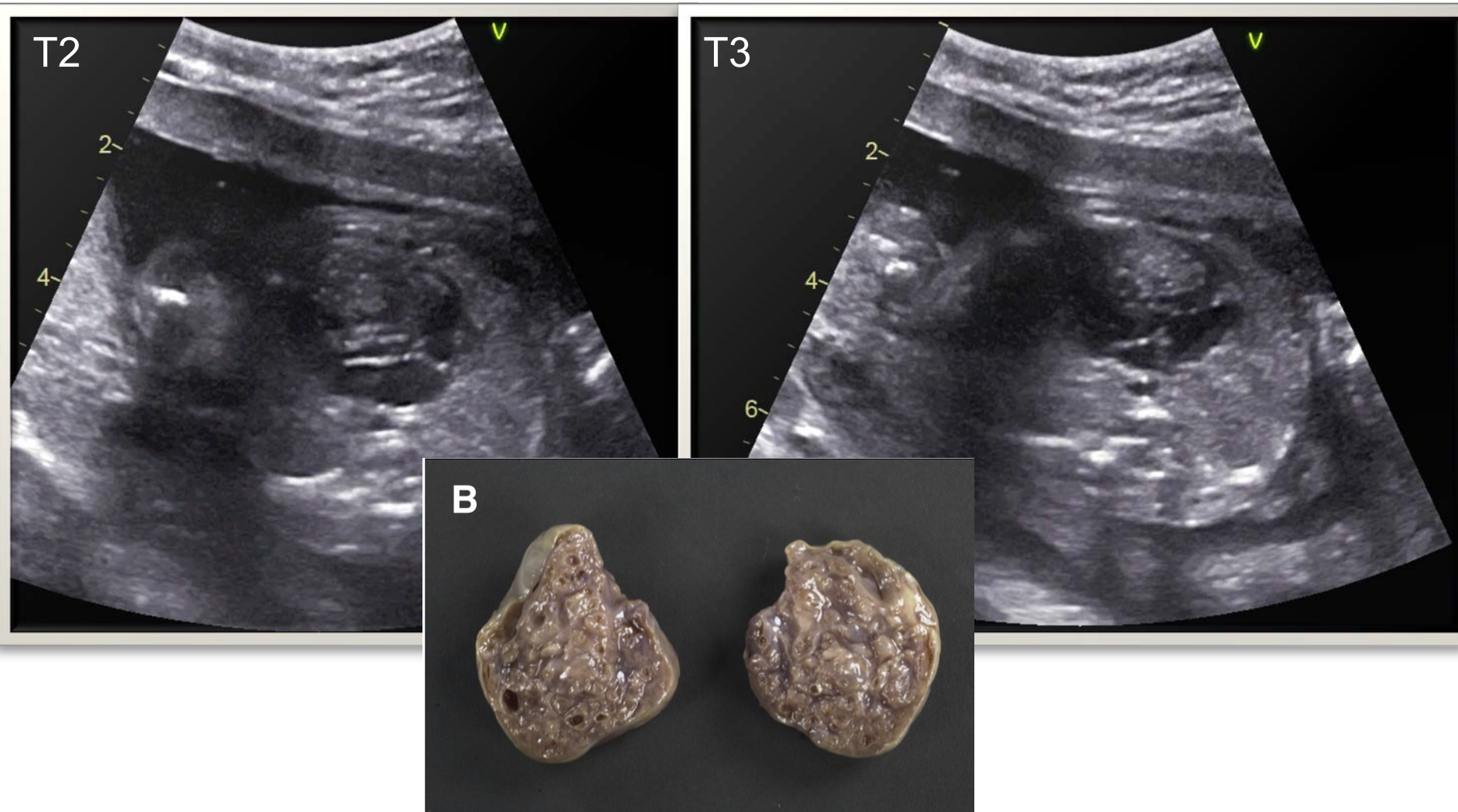
- **Diagnostic anténatal ou précoce en postnatal**
- Le plus souvent **péricardique**, parfois **intracardiaque**
- Dysembryome tridermique développé à partir de l'adventice de l'aorte initiale
- Tumeur unique polykystique développée dans la partie supérieure, antérieure et droite du sac péricardique



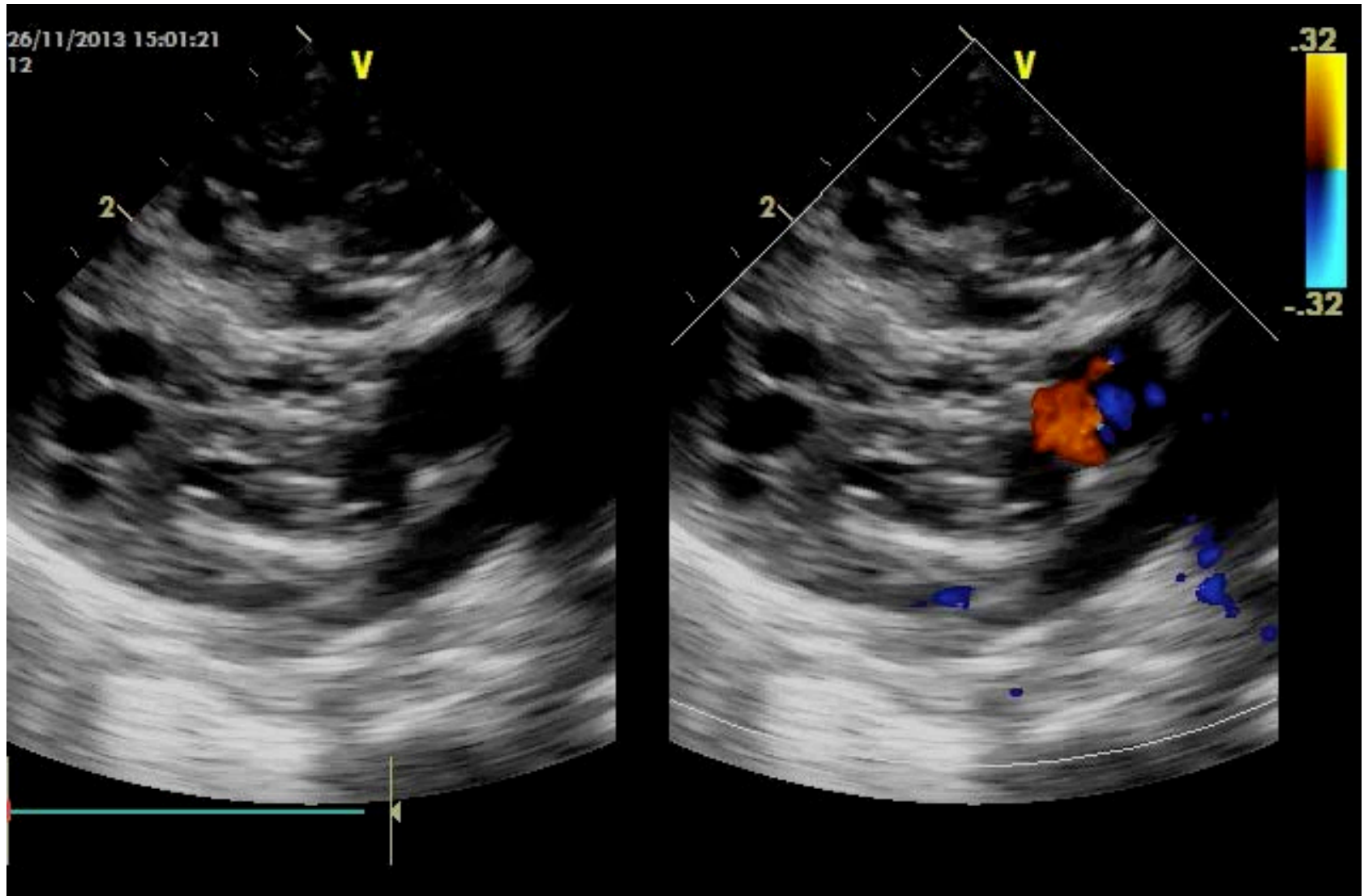
Tératome

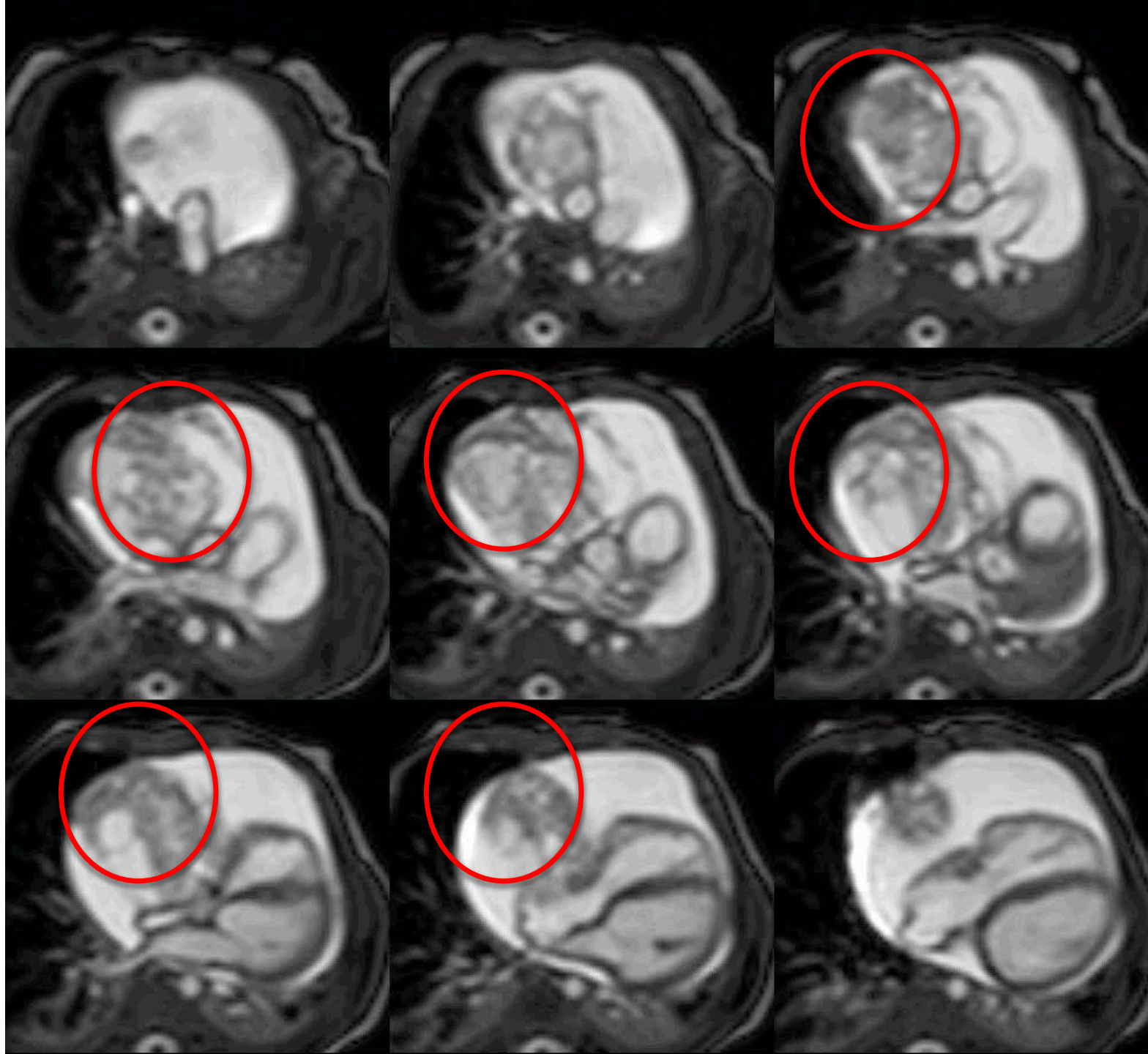
- **Épanchement péricardique important** avec détresse néonatale (tamponnade, insuffisance cardiaque, compression pulmonaire)
- **ETT:** épanchement péricardique, masse échogène antéro-droite inhomogène, compression des cavités droites et gros vaisseaux
- **Traitement:**
 - ponction péricardique
 - Indication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

Tératome intracardiaque



Tératome péricardique





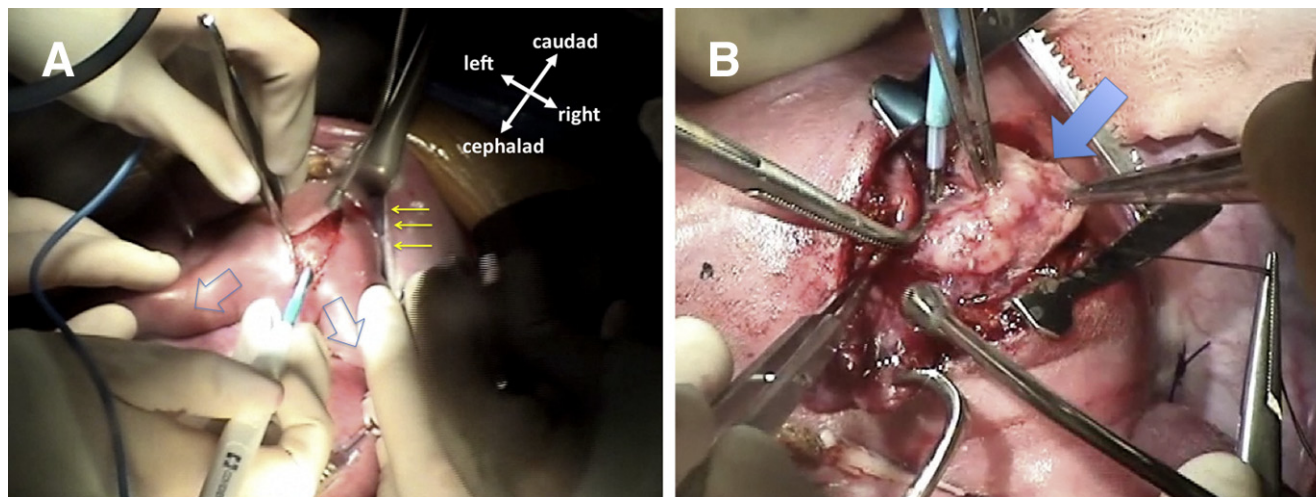
Exceptionnel: Traitement in utero

- **Case reports:** exérèse du tératome par chirurgie fœtale 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 hysterotomy (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.)

Chirurgie foetale



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

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

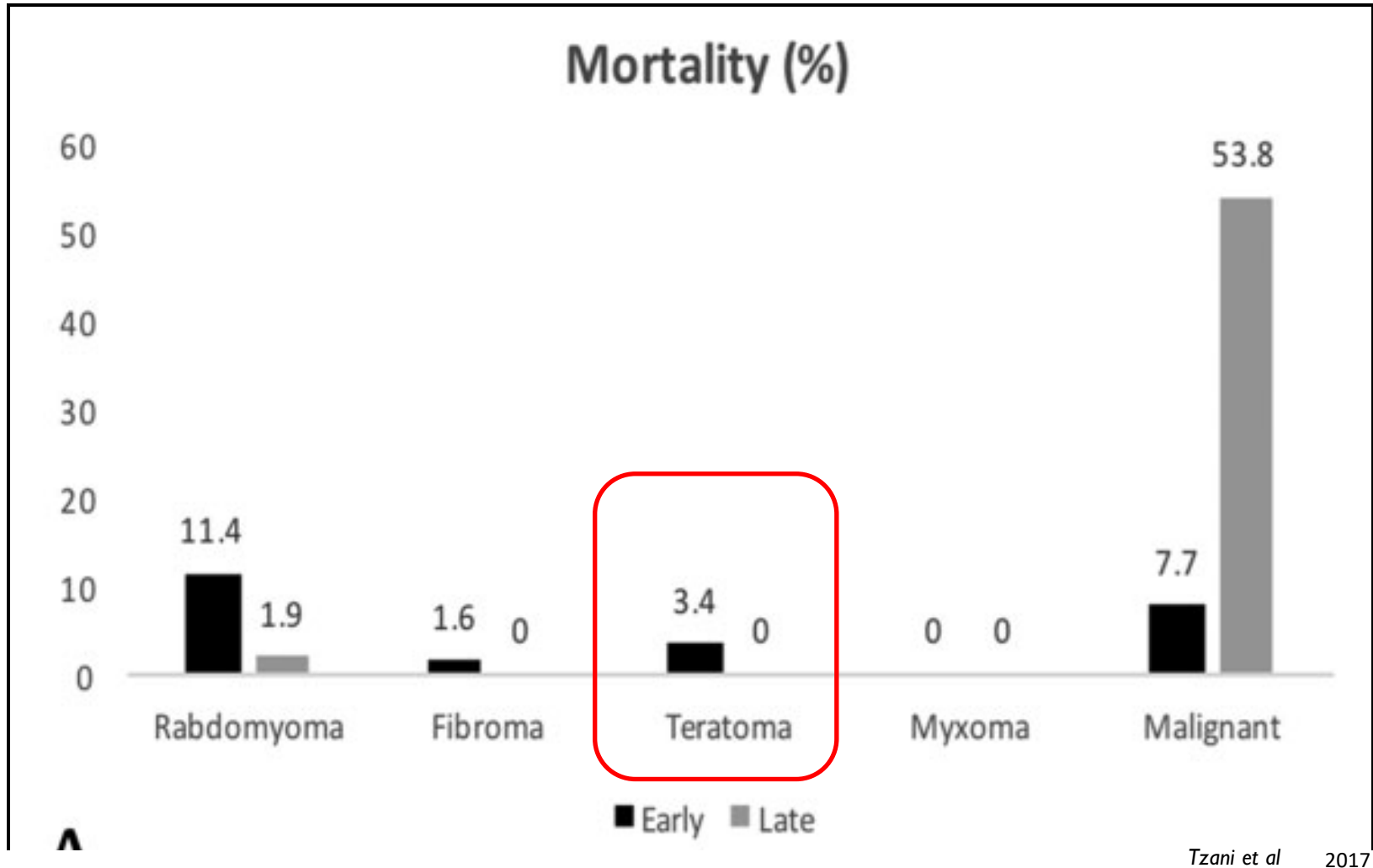
N= 98

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)

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

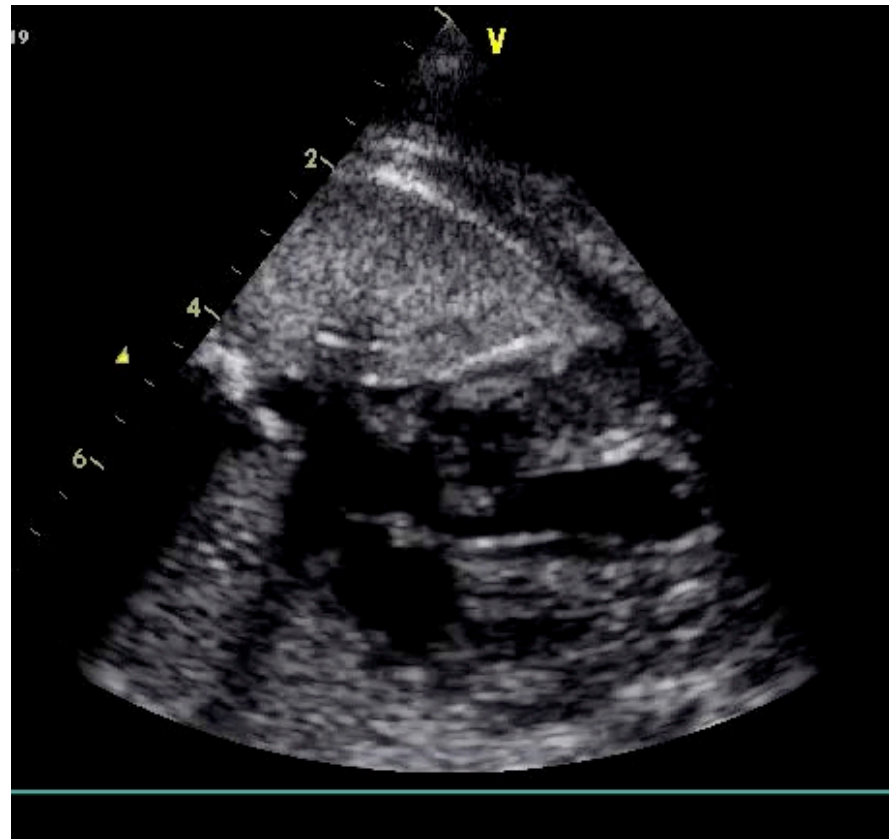


Fibromes

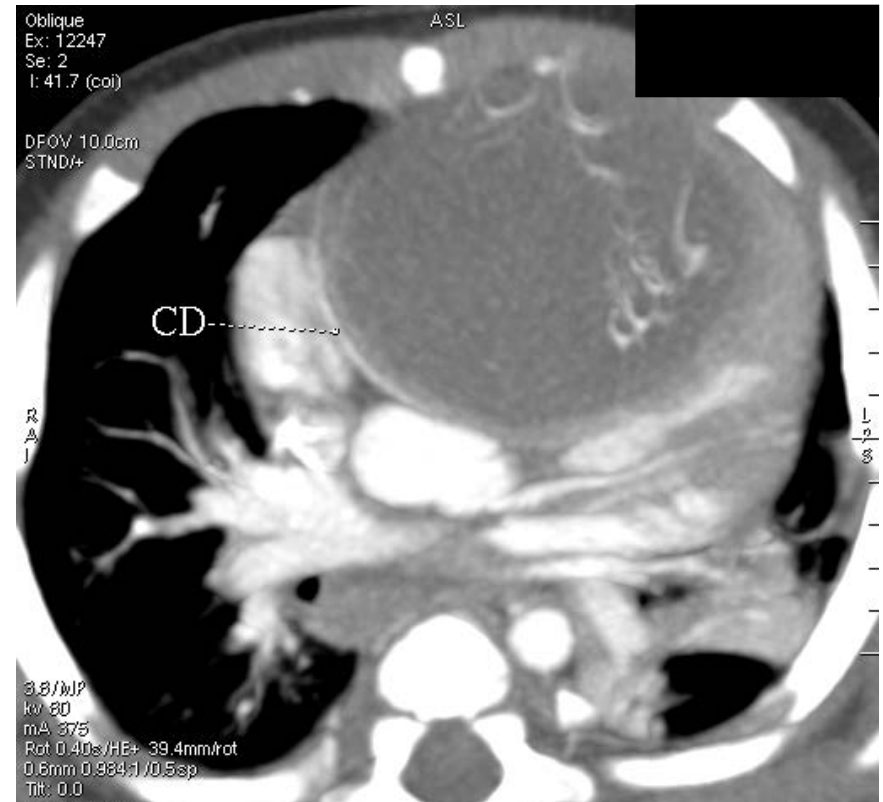
- **Caractéristique:** Pas de régression spontanée

- **Indication d'exérèse**

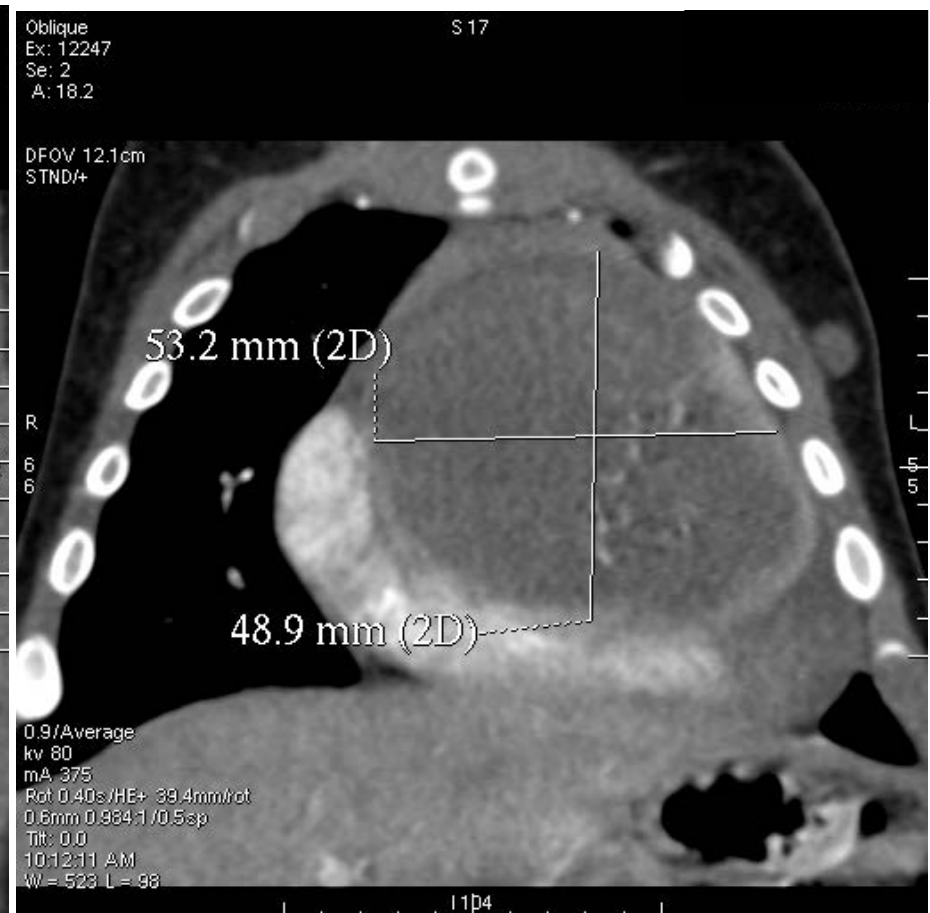
- Obstruction
- TDR non contrôlés
- Asymptomatiques ?



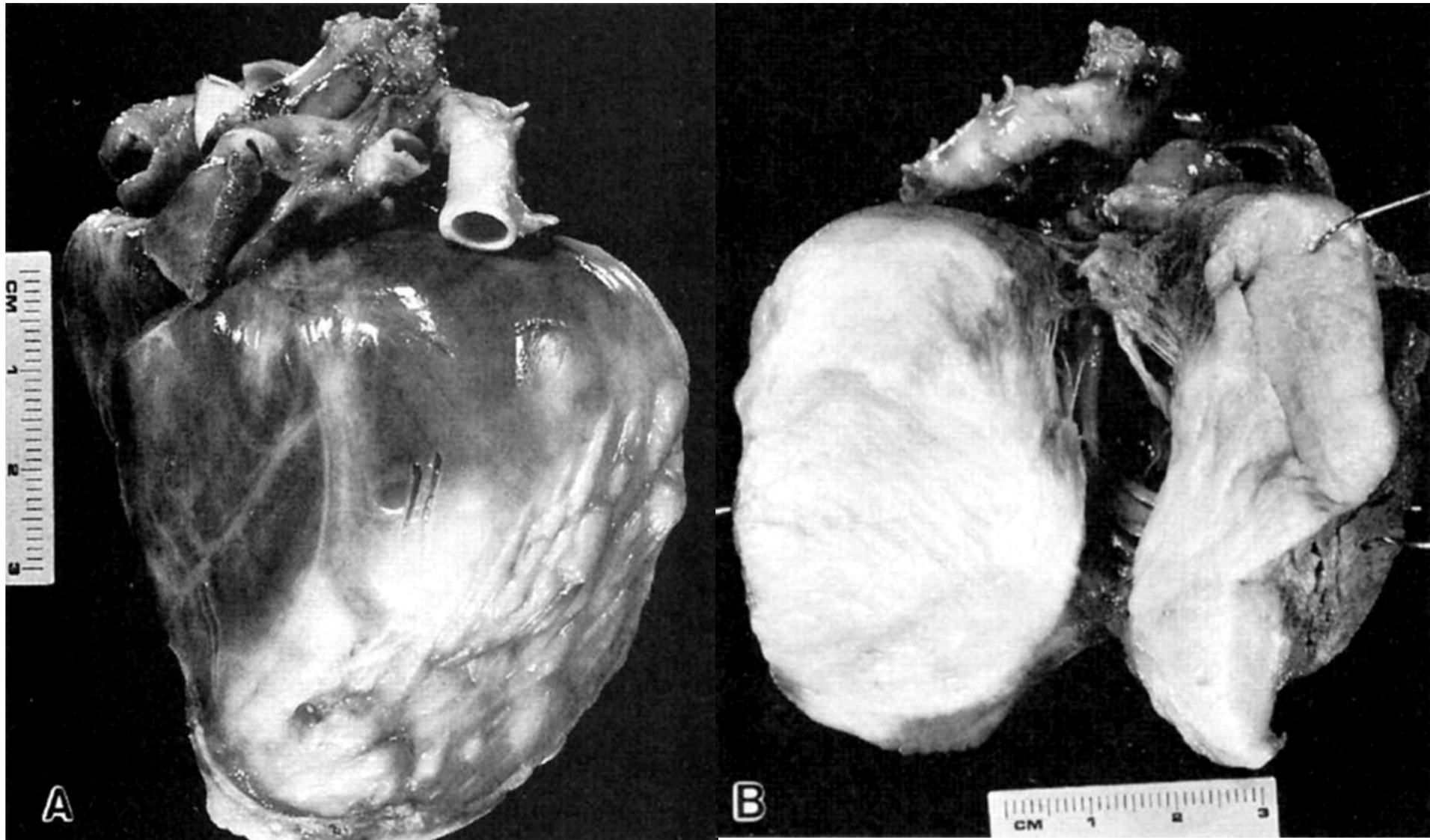
Fibrome ventriculaire droit



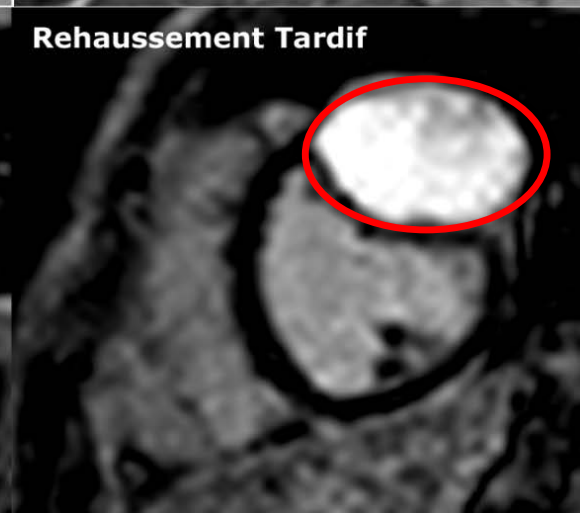
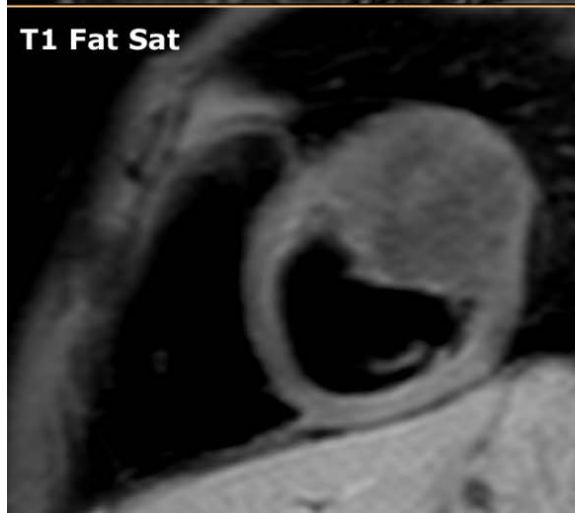
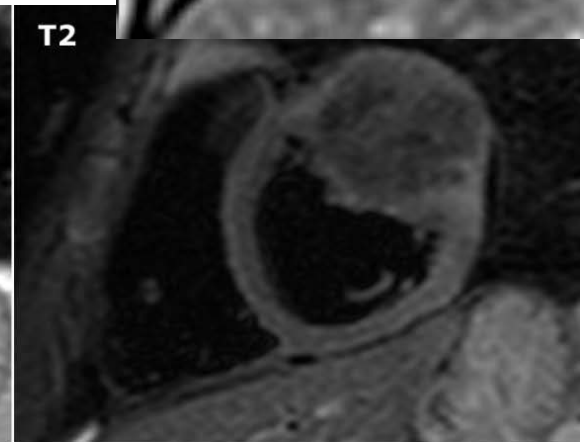
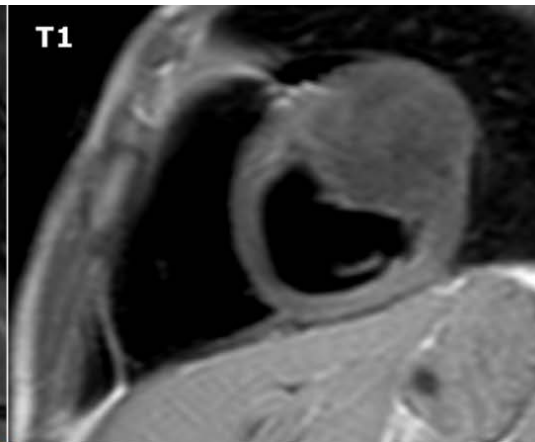
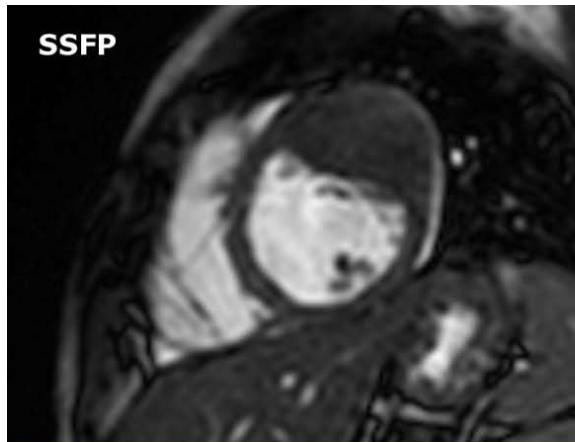
Fibrome ventriculaire droit



Fibrome ventriculaire droit



Fibrome en IRM



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

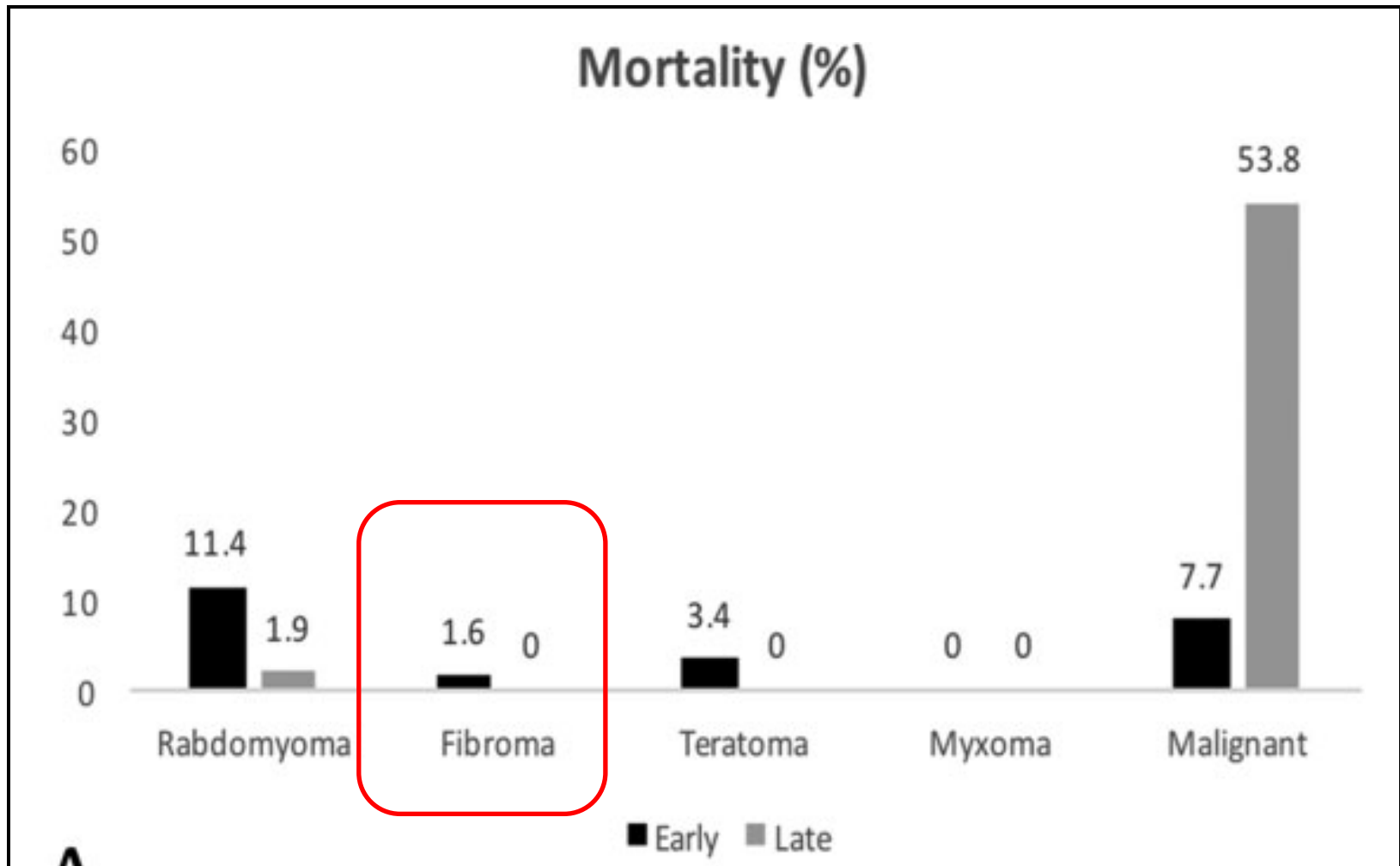
N= 98

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)

Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review

N=745



Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review

N=745

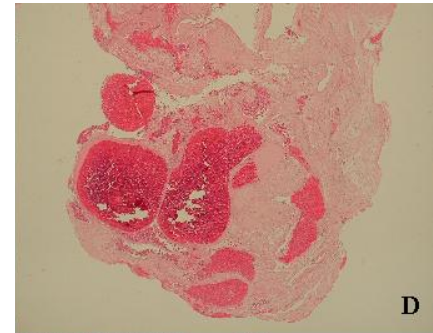
Table 5. Tumor Recurrence, Follow-Up, and Freedom From Reoperation for the Most Common Benign Tumors and Malignancies.

	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

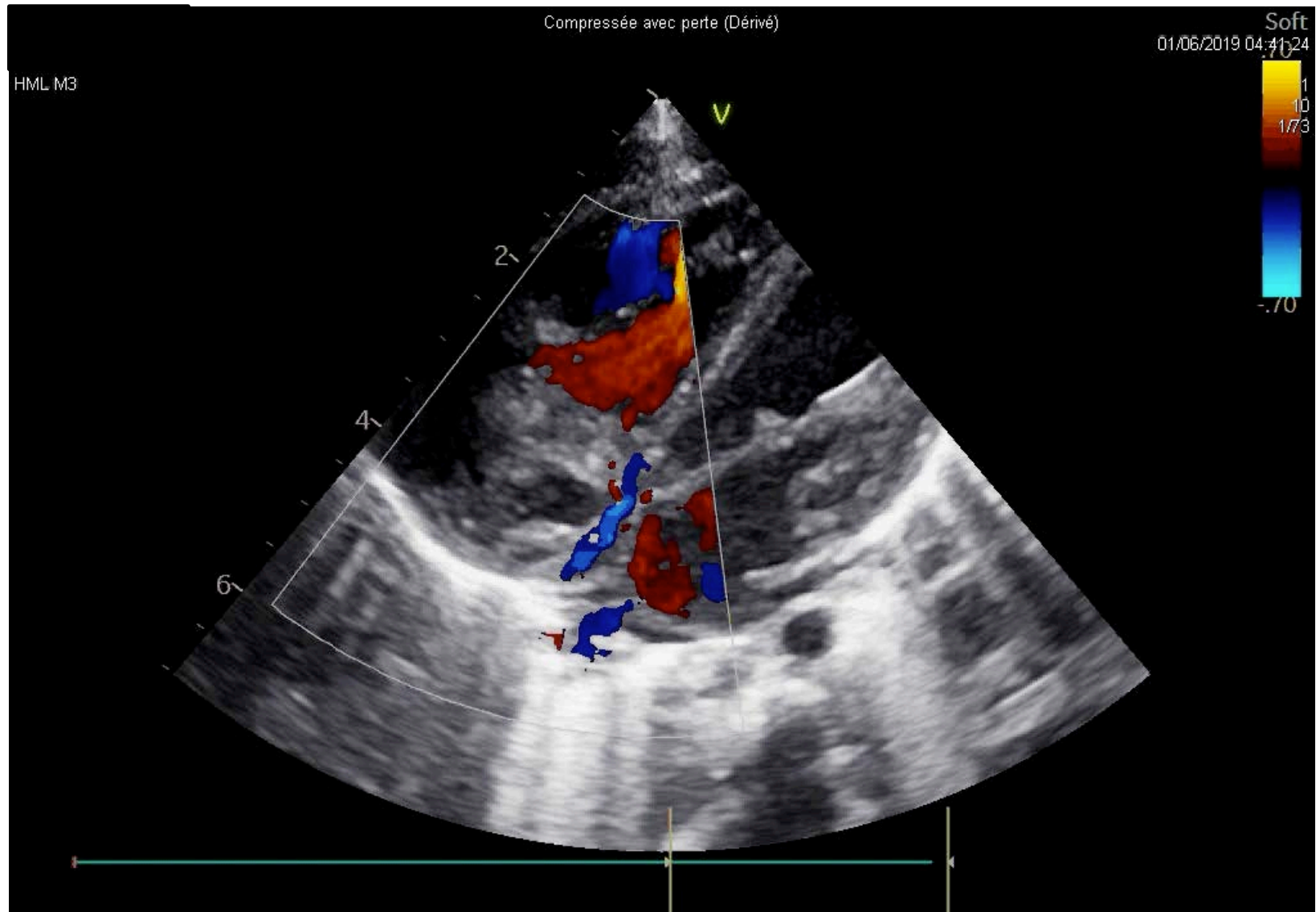
Hémangiome

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



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).

Myxome

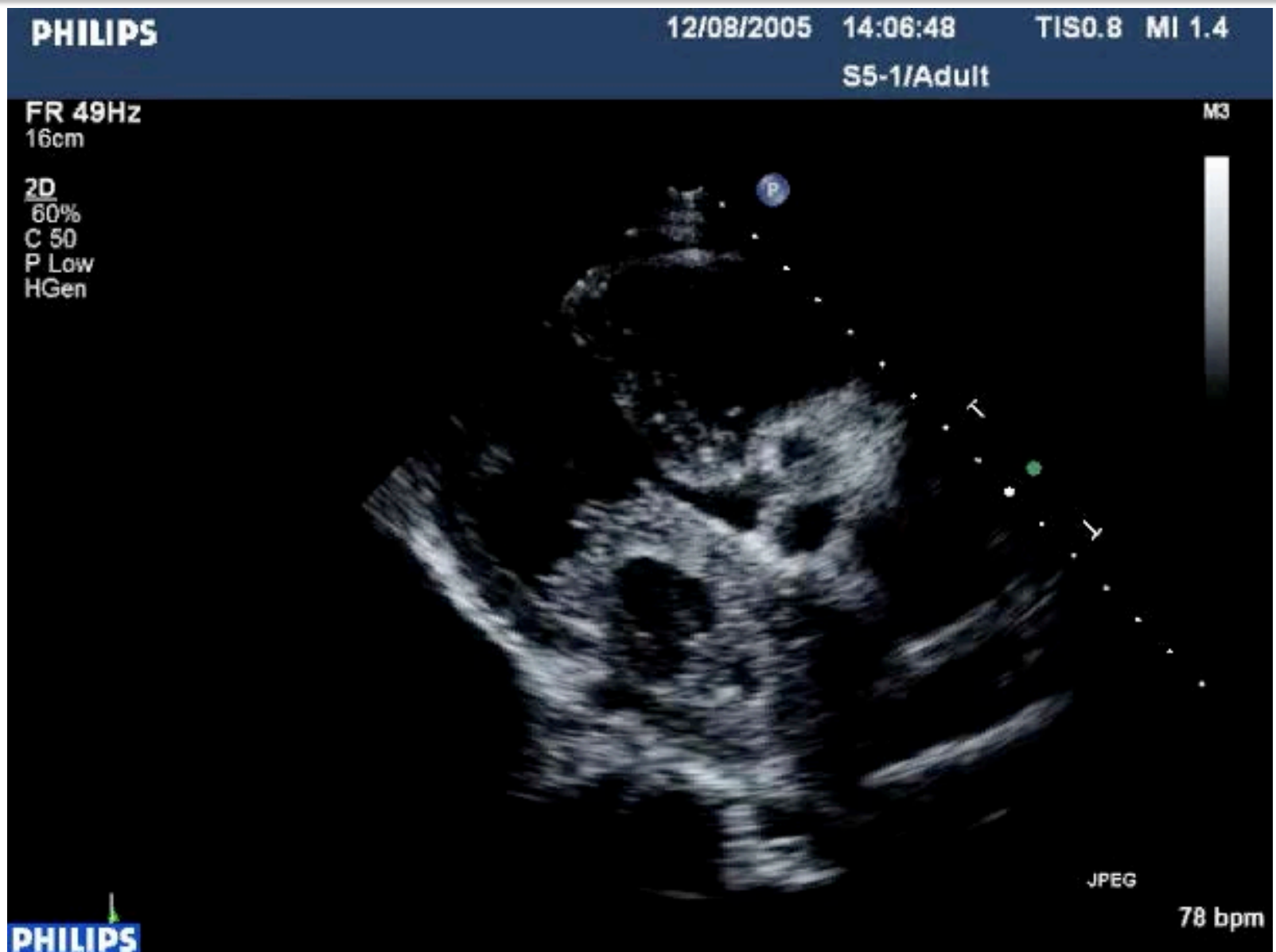
Myxome (2-4%)

- **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%)



Surgery for Primary Cardiac Tumors in Children

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

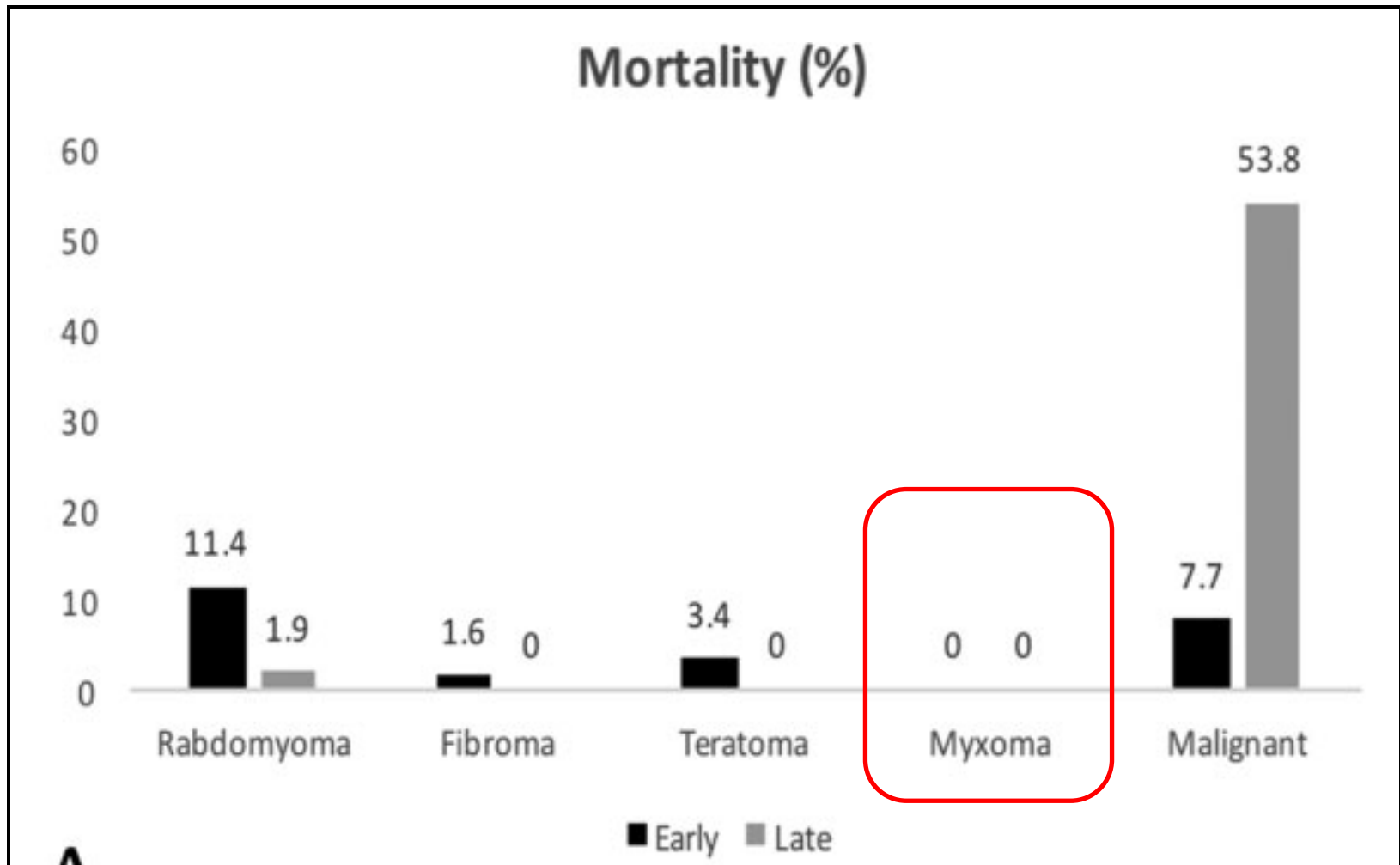
N= 98

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)

Cardiac Tumors in Pediatric Patients: A Systematic Review

N=745



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.

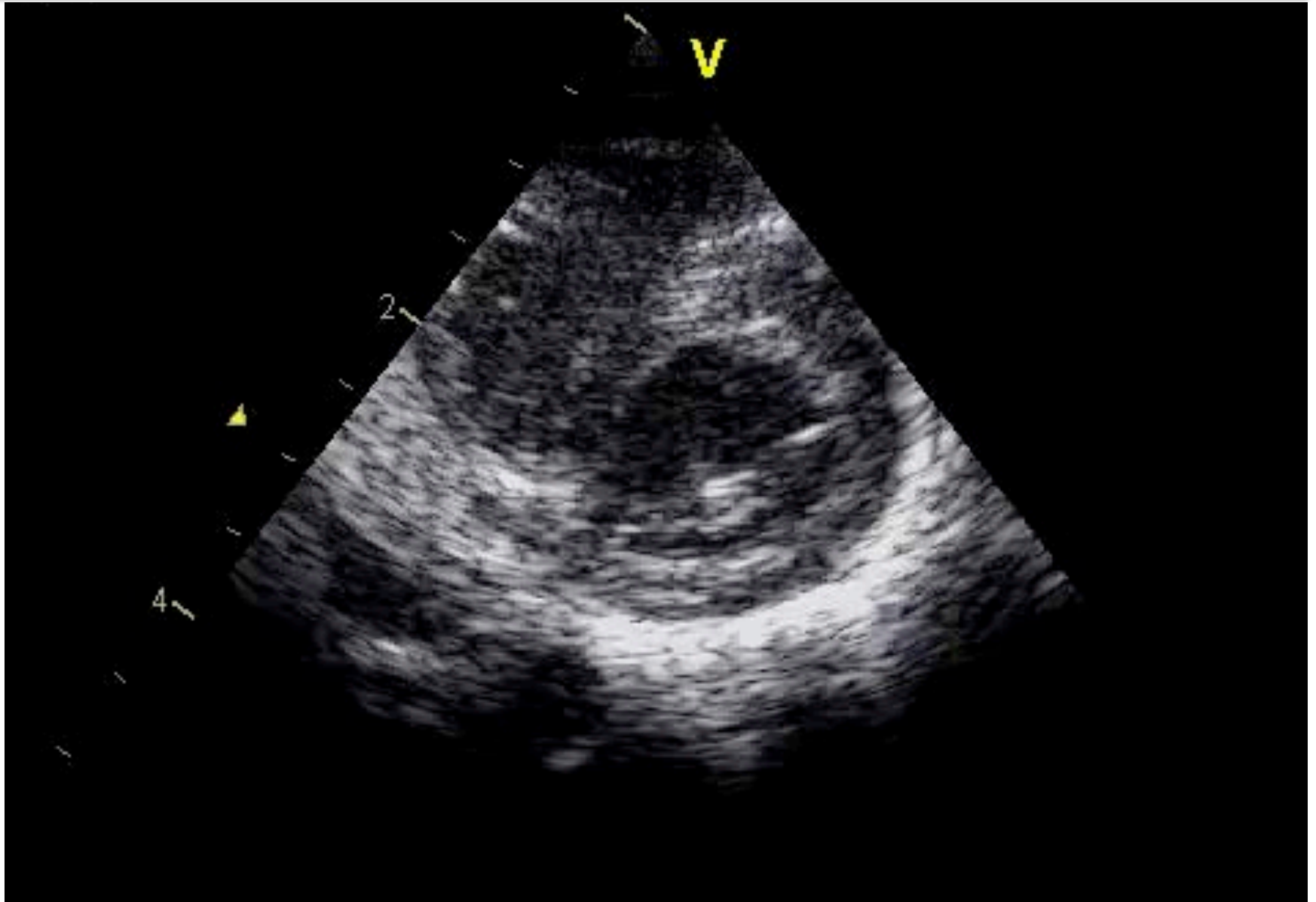
	n	Tumor Recurrence, % (n)	Mean Follow-Up, years	Freedom From Reoperation, %
Benign	284	3.1 (9)	—	100
Rhabdomyoma	114	2.6 (3)	5.9	—
Fibroma	61	1.6 (1)	6.2	—
Teratoma	29	3.4 (1)	8.5	—
Myxoma	61	4.9 (3)	7.97	—
Malignant	13	46.1 (6)	4.6	50

Fibroélastomes papillaires

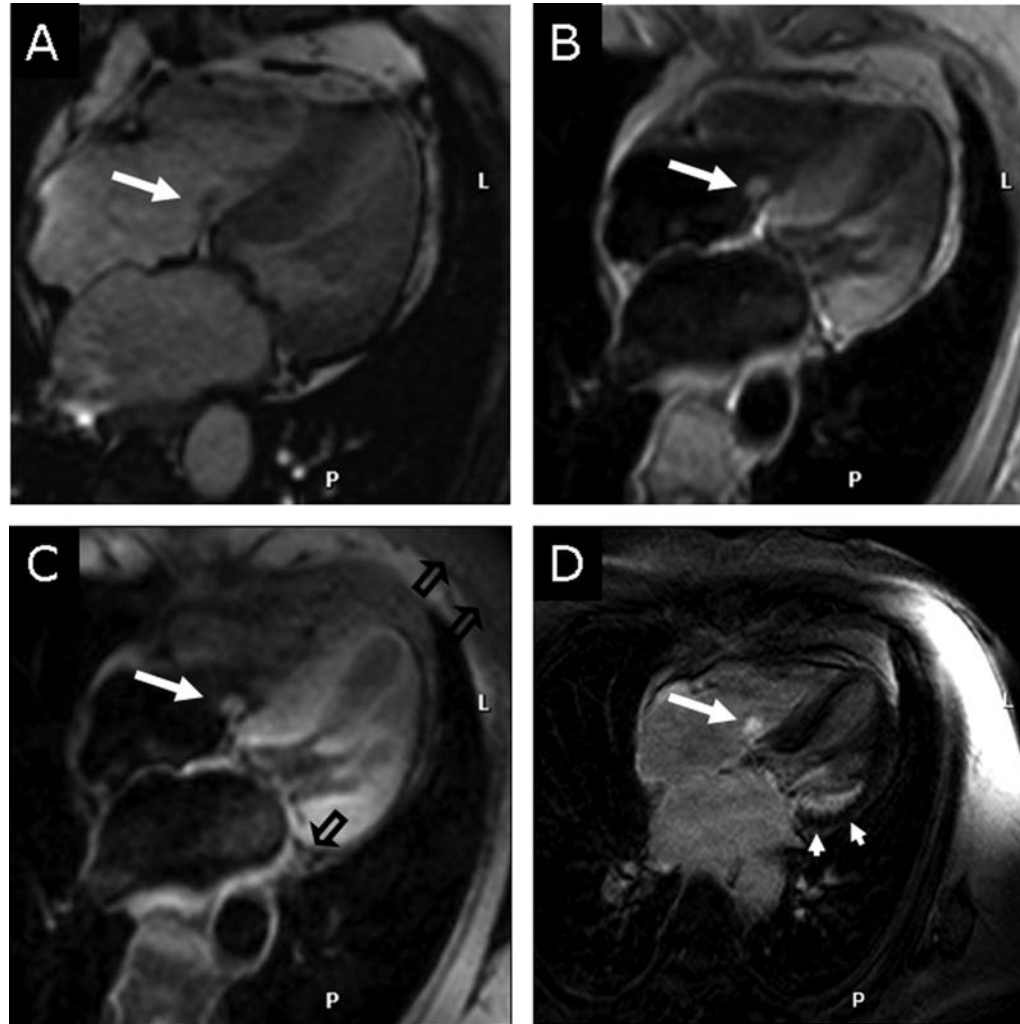
Fibroélastomes papillaires

- **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

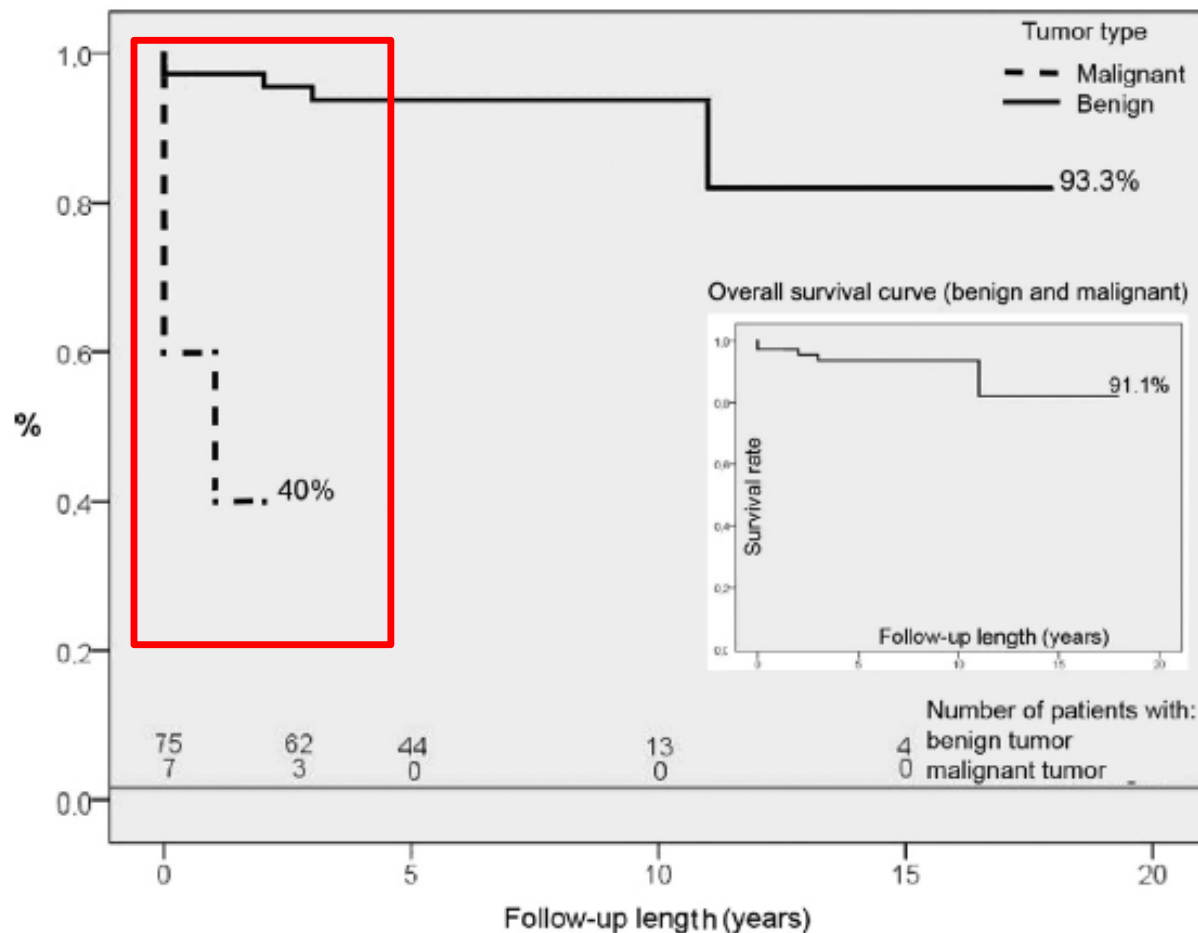


Tumeur pédonculée de 8x8 mm, attachée au feuillet postérieur de la tricuspide

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%)

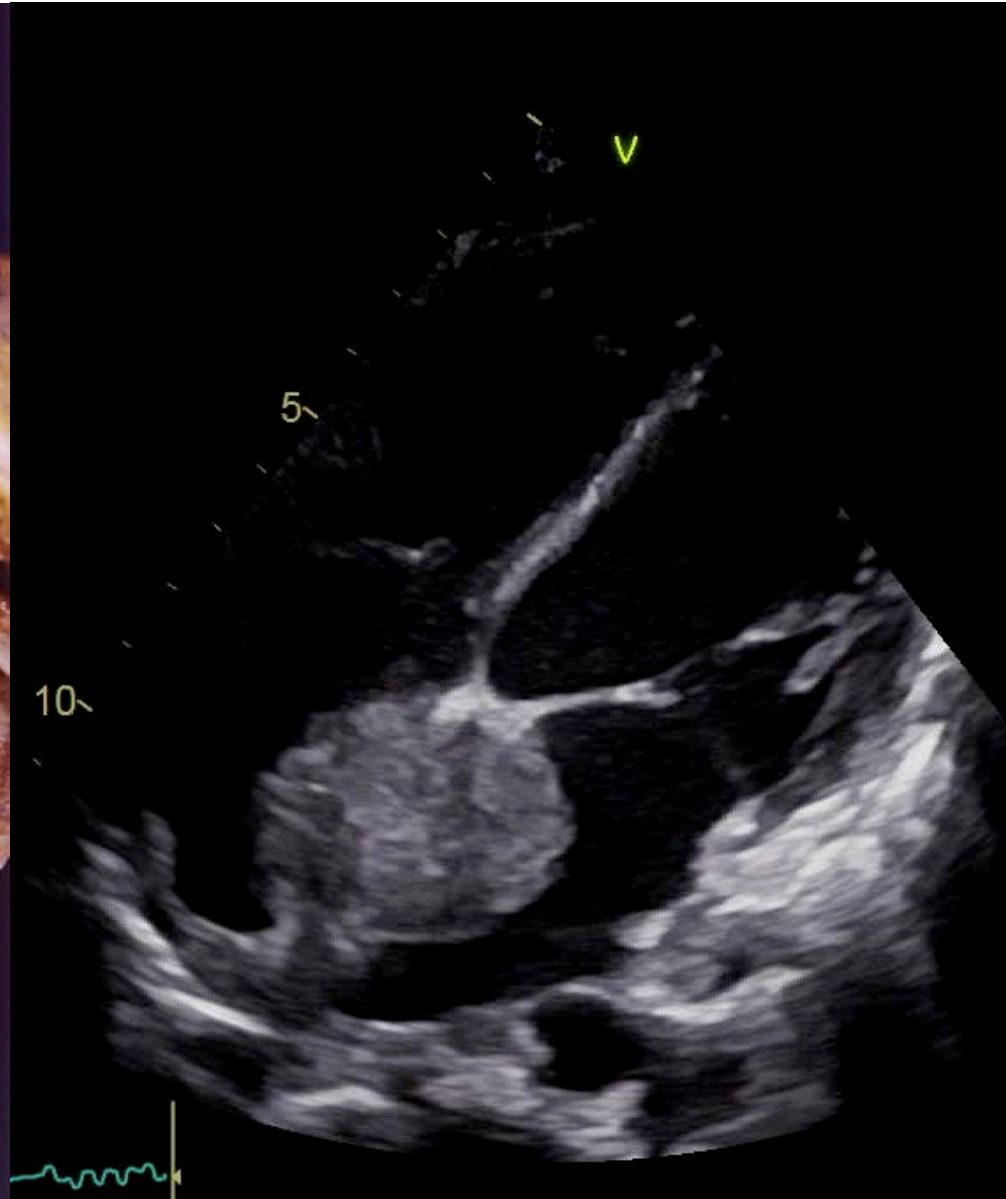
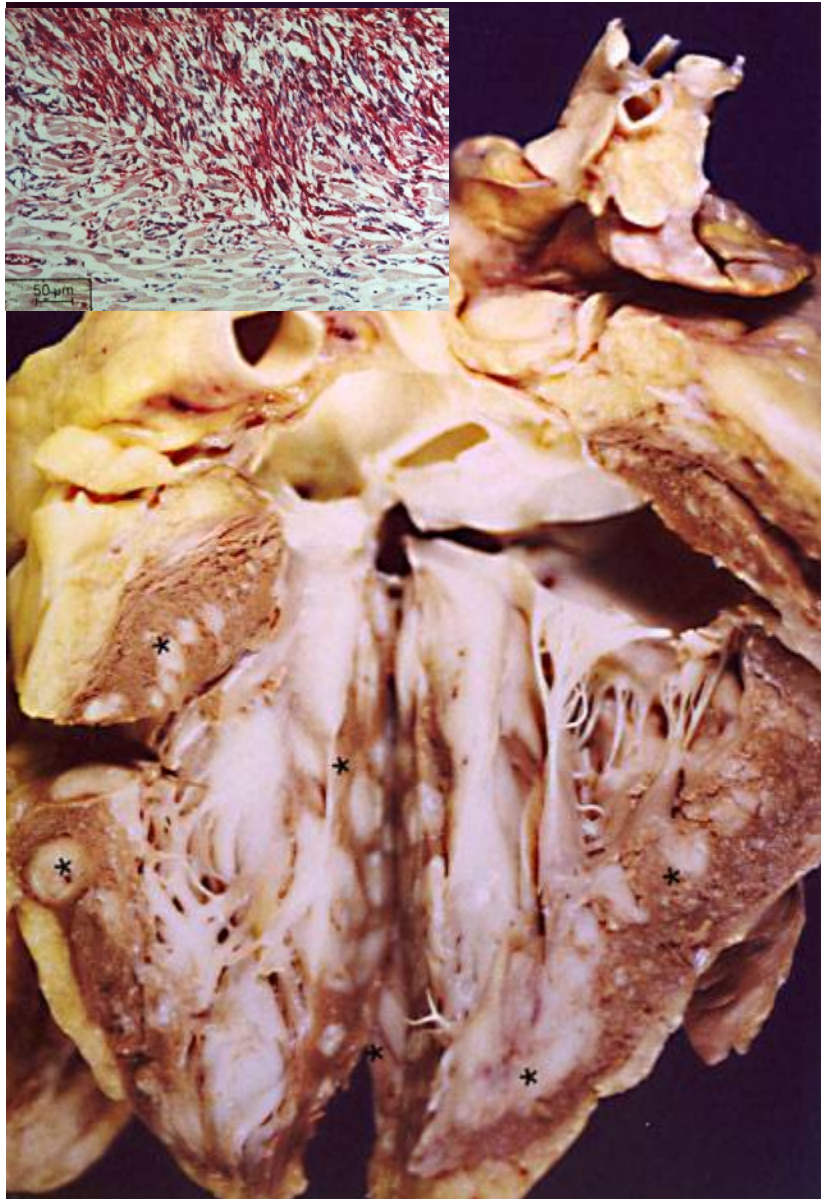
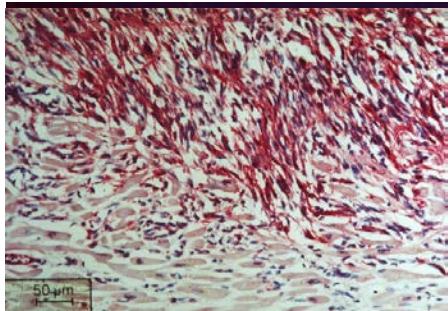
- **Primitives**

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

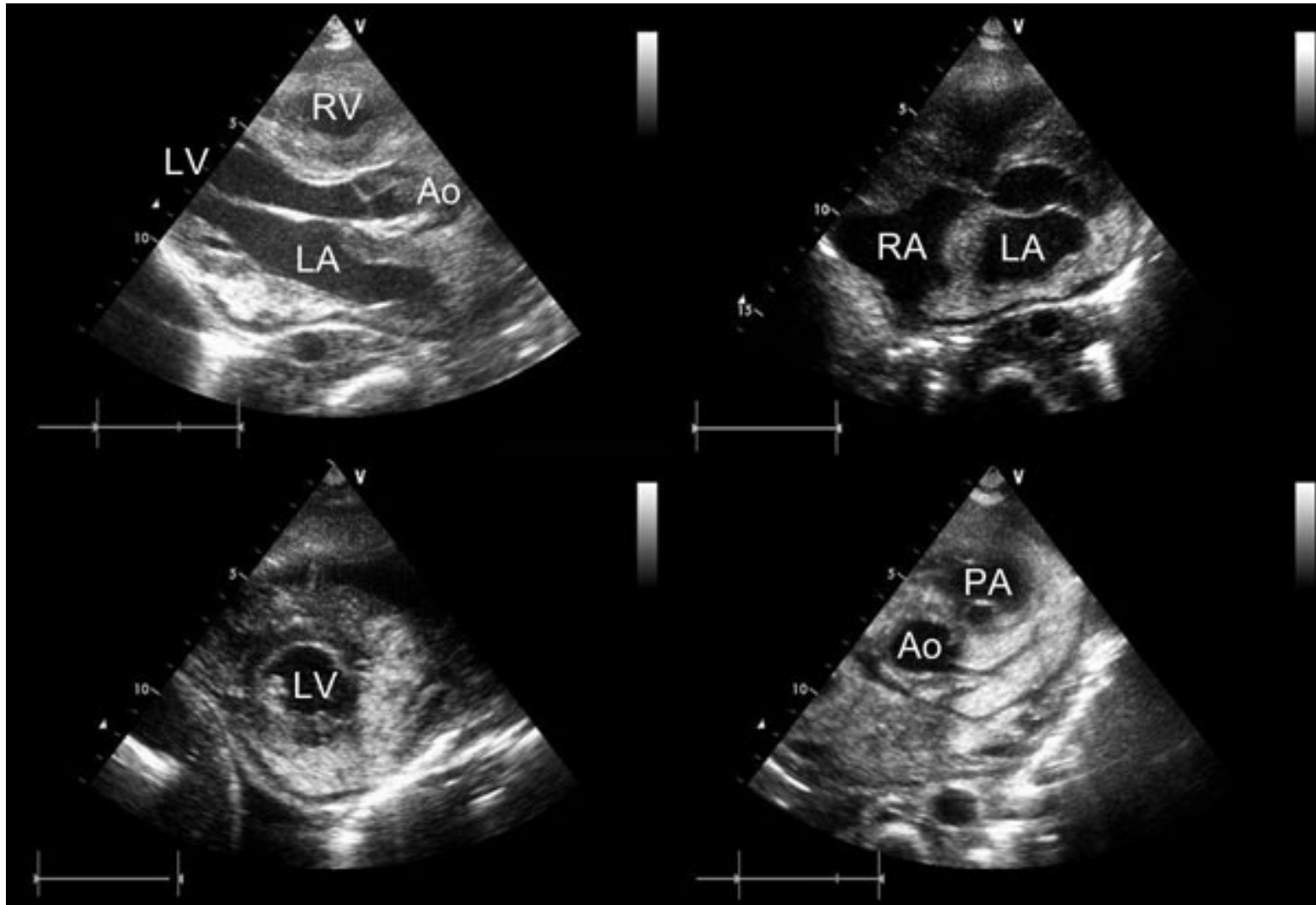
- **Secondaires**

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

Sarcome



Lymphome

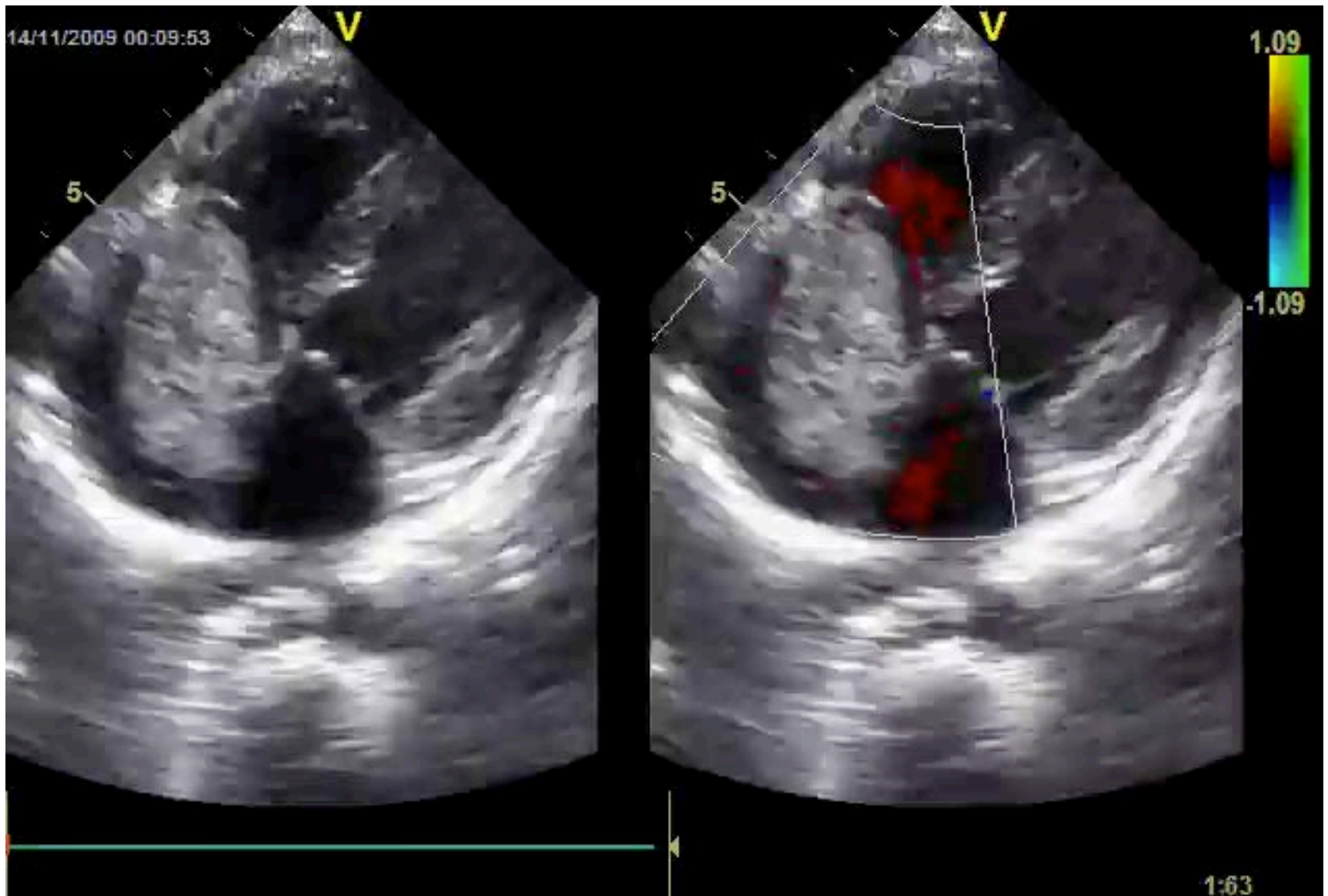


Quelques cas pratiques

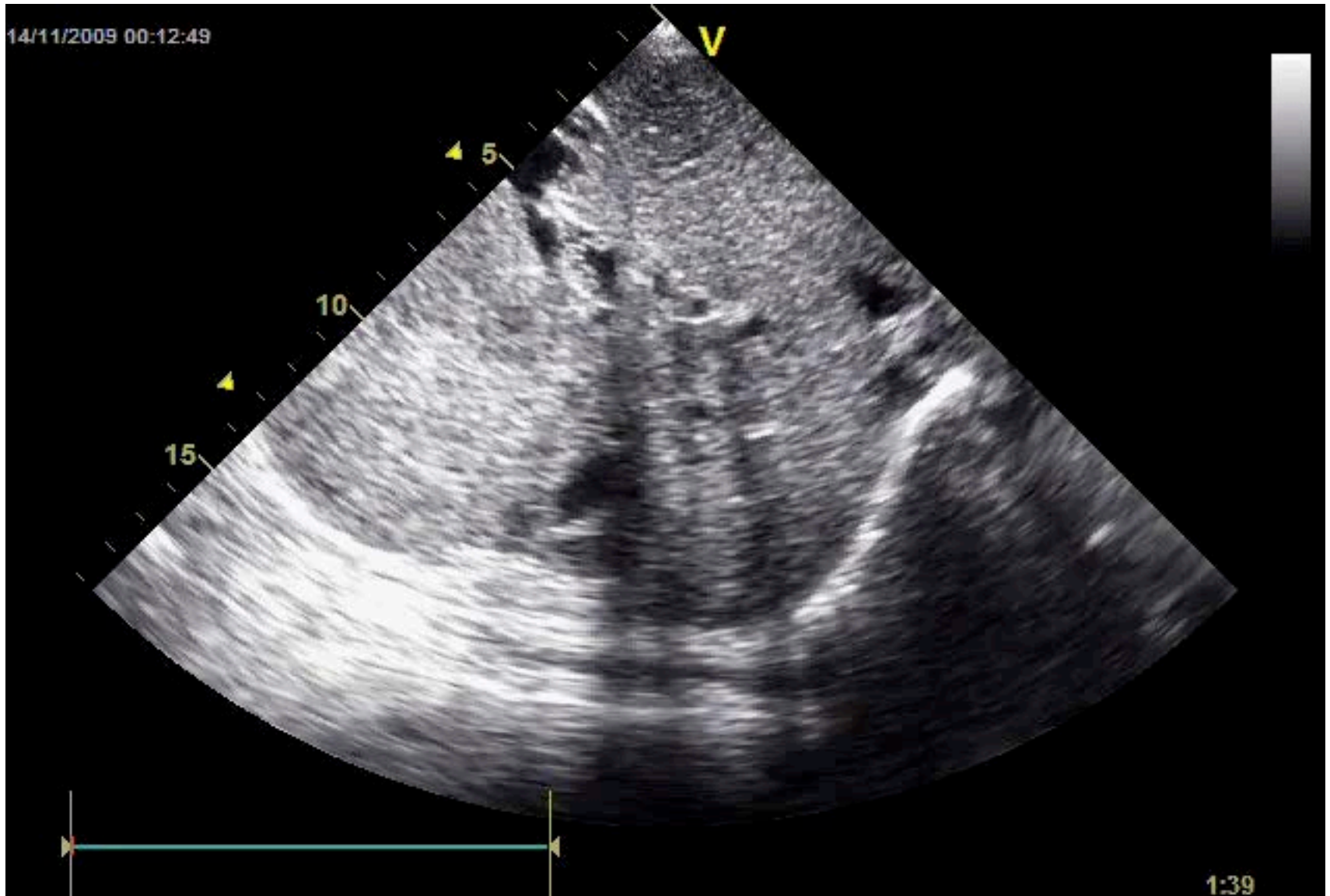
Cas clinique 1

- **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



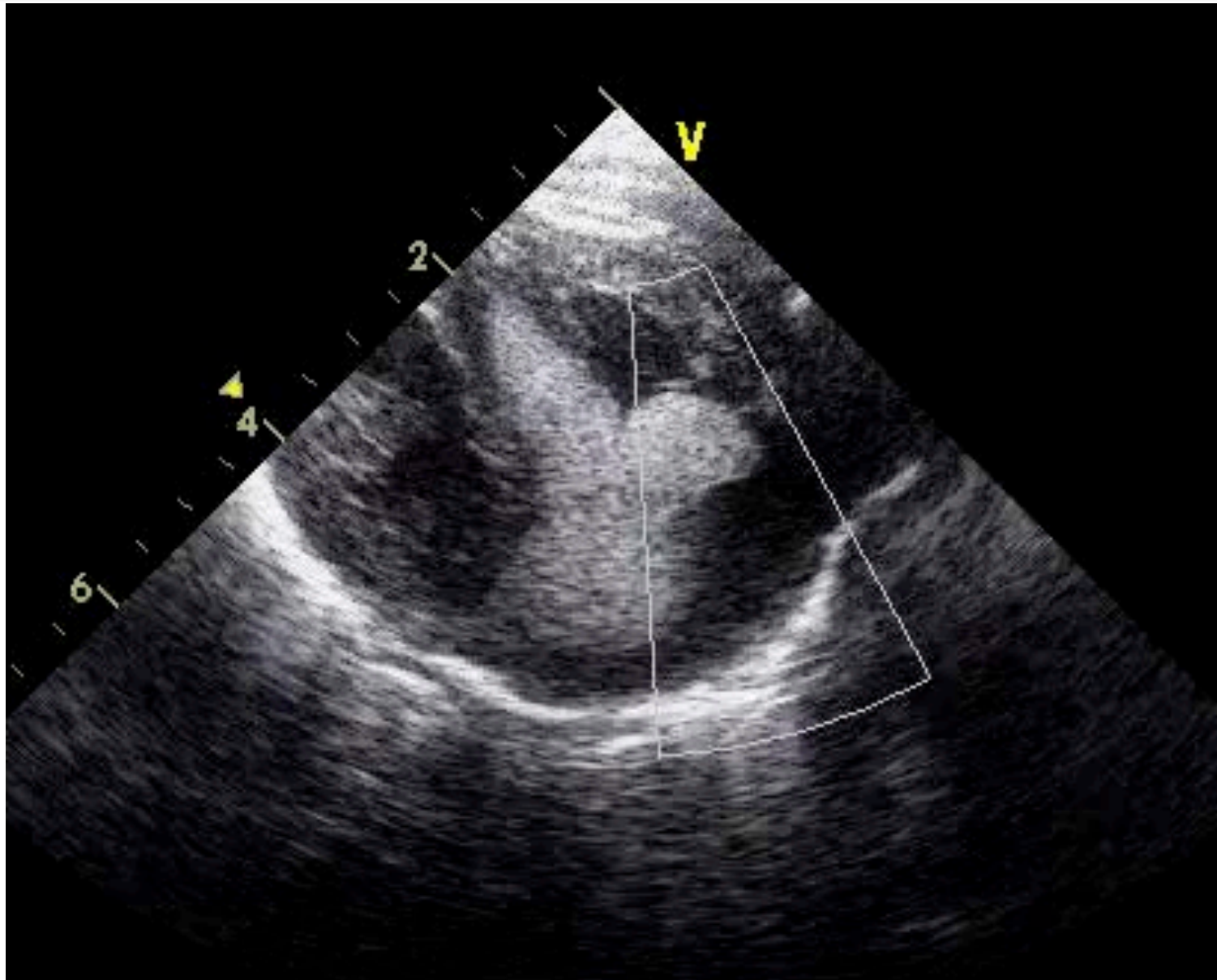
Cas clinique 1

- **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

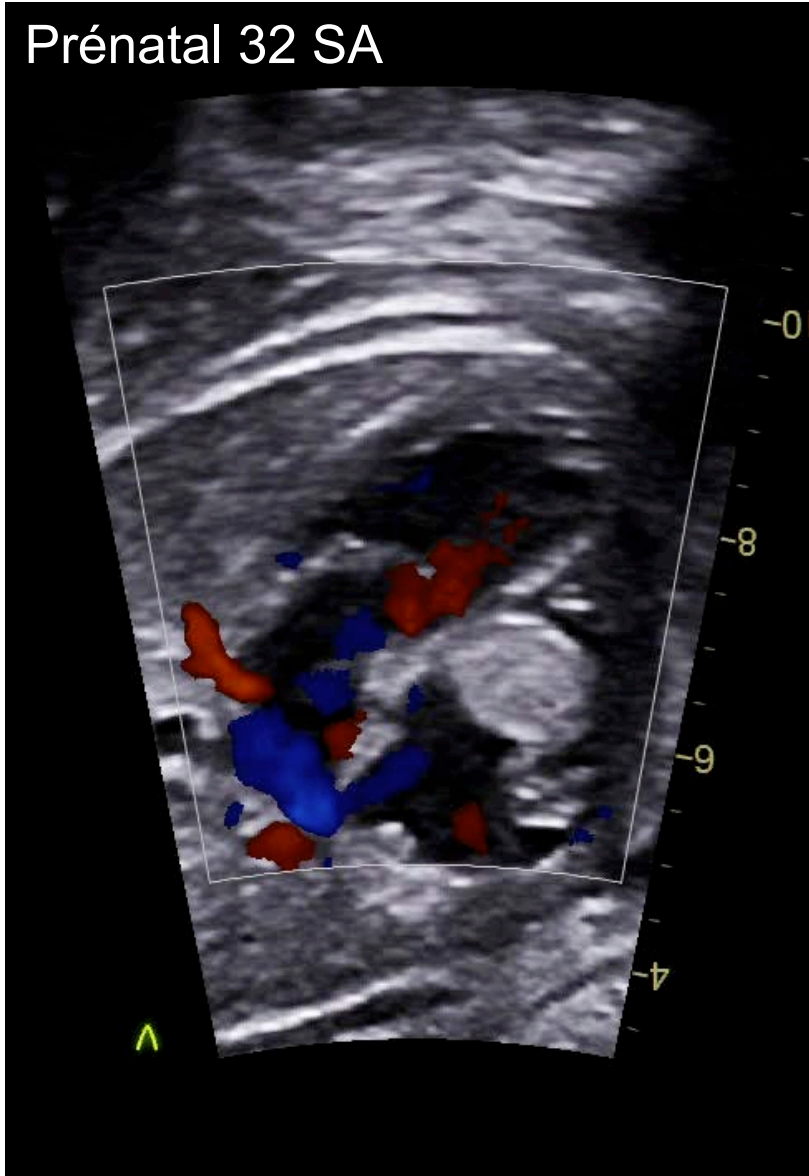


Cas clinique 2

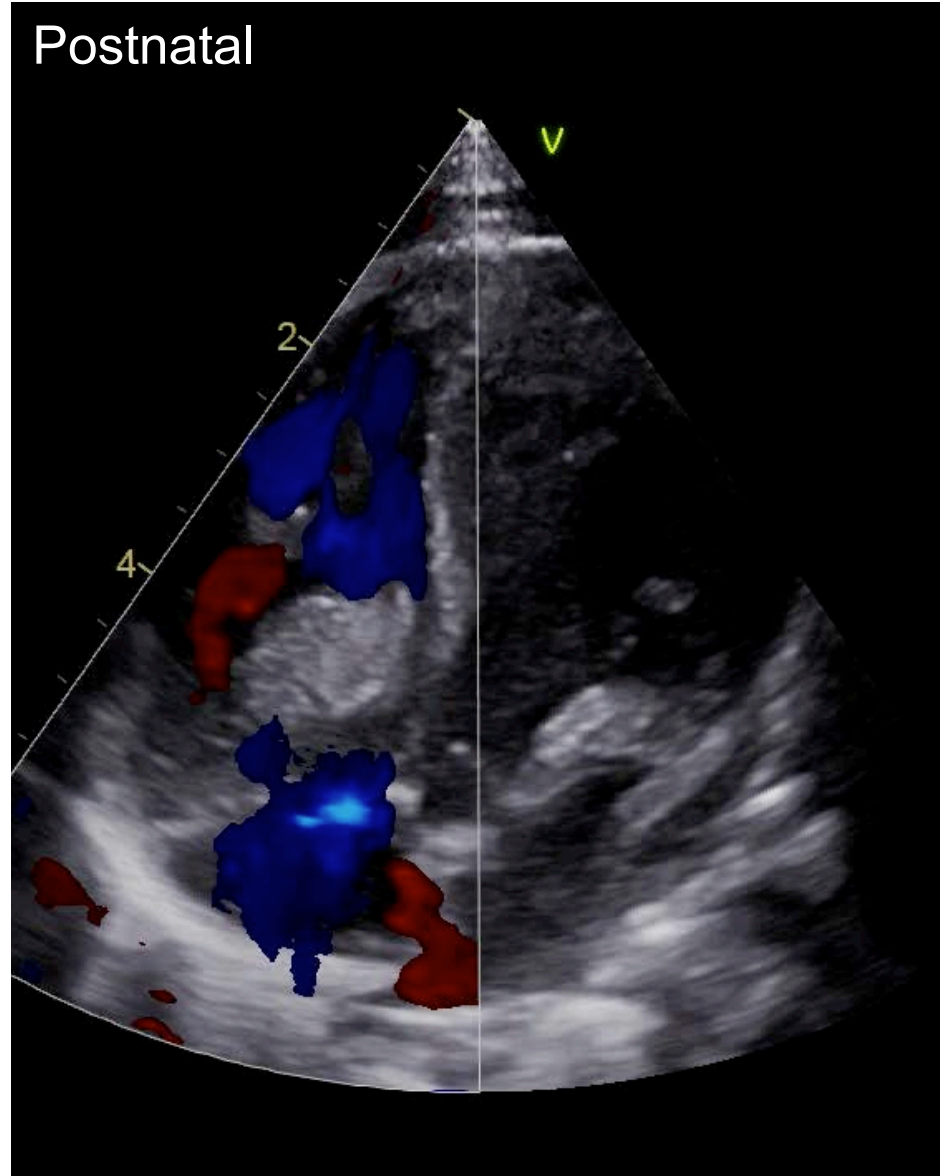
- PGE1
- Cyanose à l'arrêt des PGE1
- Blalock
-
- **10 mois après:**
 - Rose
 - Involution des tumeur
 - Hyperdébit par Blalock

Cas clinique 2 - variante

Prénatal 32 SA



Postnatal



Cas clinique 3



Grossesse obtenue par FIV

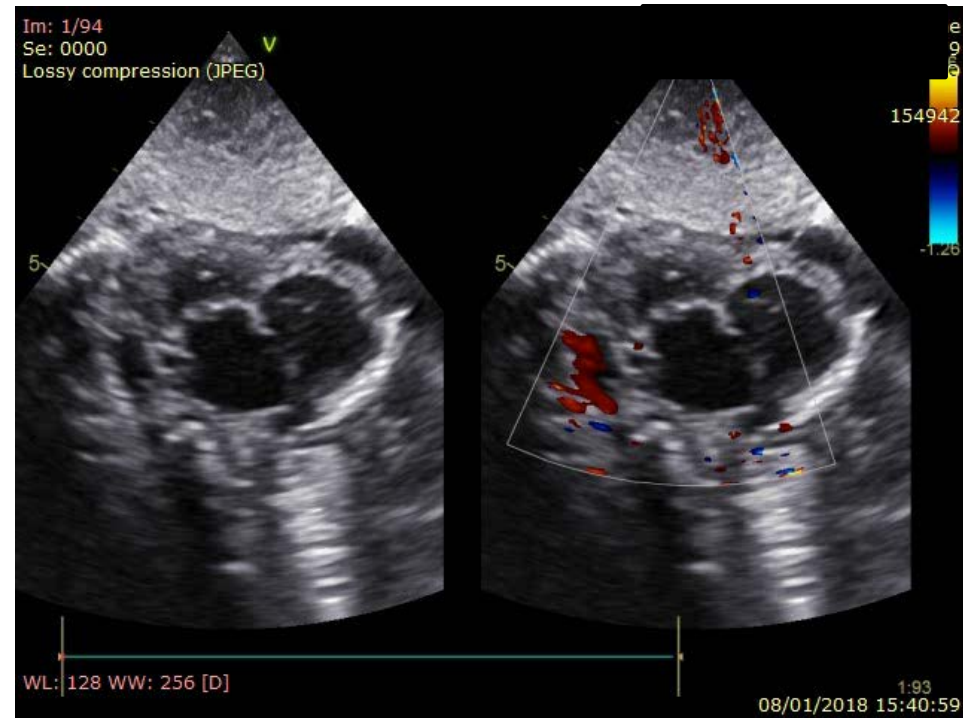
STB négatif (exons TSC1 et TSC2) + caryotype normal

IRM cérébrale (21/11/17): normale

Cas clinique 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 3

L'autopsie de la petite V [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).

HAS
HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

Fiche d'intervention : « Mort inattendue de l'enfant de moins de 2 ans »

Nom de la personne qui remplit cette fiche : _____ Date : _____
Qualité de la personne : médecin de SMUR ☐ médecin pompier (SDS) ☐ Médecin de garde ☐ Autre médecin ☐
Préciser : _____
NOM : _____ PRÉNOM : _____ SEXE : M ☐ F ☐
Date de naissance : _____
Téléphone des parents : _____
Téléphone de la personne qui a trouvé l'enfant ou différents : _____

Âge en mois (≤ 3 mois) : _____ ou Âge en jour (> 3 mois) : _____
Heure d'arrivée : _____
Heure d'arrivée sur place de l'équipe médicale : _____
Qui secours la personne qui a découvert l'enfant à quelle heure ? 15 ☐ 180 ☐ 110 ☐ autre ☐ Préciser : _____

EXAMEN À L'ARRIVÉE DES SECOURS

Description lors de la découverte de l'enfant : lieu ☐ lieu ☐ lieu ☐
Par qui ? _____
Respiration : alerte ☐ gasp ☐ présente ☐ Color : alerte ☐ non ☐ non ☐ non ☐
Couleur de l'enfant : pâleur ☐ cyanose ☐ gris ☐ marbrures ☐ cyanique ☐
Gestes de réanimation avant l'arrivée de l'équipe médicale : oui ☐ non ☐ non ☐
Quels gestes : bouche à bouche ☐ MOC ☐ secousses ☐
Réponse de l'enfant : alerte ☐ oui ☐ puis réanimé ☐ non ☐ non ☐ non ☐ non ☐ non ☐
Description à l'arrivée de l'équipe d'intervention
Respiration : alerte ☐ gasp ☐ présente ☐
Color : alerte ☐ non ☐ non ☐
Si non : fréquence cardiaque : _____
Couleur de l'enfant : pâleur ☐ cyanose ☐ gris ☐ marbrures ☐ cyanique ☐
Température rectale : _____
Légères : oui ☐ non ☐ si oui : localisation : _____
Rigide : oui ☐ non ☐ si oui : mâchoire ☐ membres ☐
Hyperotonie : oui ☐ non ☐
Déshydratation : oui ☐ non ☐ si oui : si oui : enfoncement des yeux ☐
Signes de maturation : normale ☐ anormale ☐ Préciser : _____
Hygiène de l'enfant : oui ☐ non ☐ si oui : Pustules ☐ ou : _____
Éruption : oui ☐ non ☐ si oui : Erythème ☐ ou : _____
Vésicules ☐ ou : _____
Scuris : oui ☐ non ☐
Rachis : oui ☐ non ☐ si oui : aliment ☐ sang ☐ débris ☐
Échymose(s) ou traumatisme(s) : oui ☐ non ☐ si oui : nez ☐ bouche ☐ vêtements ☐ snap ☐
Cicatrices : oui ☐ non ☐ si oui : localisation : _____

GESTES EFFECTUÉS PAR L'ÉQUIPE MÉDICALE

Heure de début : _____ Heure de fin : _____
MOC ☐ Ventilation du masque ☐ Intubation ☐
Si intubation : état des voies aériennes à l'intubation : libres ☐ ou ☐ non ☐
Si non : préciser : _____
Médicaments administrés : _____
Voie d'administration : intratrachéale ☐ iv ☐ intraveineuse ☐
Reprise d'une activité cardiaque : oui ☐ non ☐
Survie de vomissements : oui ☐ non ☐

ENVIRONNEMENT DE L'ENFANT AVANT SON DÉCÈS

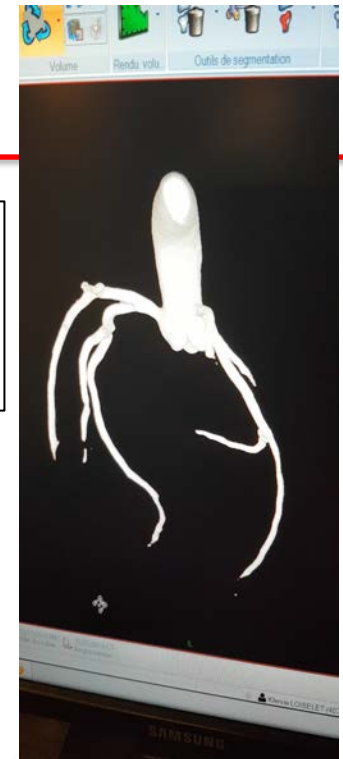
Lieu du décès : domicile ☐ crèche ☐ assistance maternelle ☐ extérieur ☐
Autre ☐ Préciser : _____
L'enfant dormait-il avec quelqu'un lorsqu'il a été trouvé ? Non ☐ Oui dans la pièce ☐
Si oui : dans le même lit ☐
Si oui : avec qui ? _____
Position de sommeil : _____
- dans laquelle il a été couché : sur le dos ☐ sur le ventre ☐ sur le côté ☐ assis ☐ non ☐
- dans laquelle il a été trouvé : sur le dos ☐ sur le ventre ☐ sur le côté ☐ assis ☐ non ☐
Position de la tête : face contre le matelas ☐ face tournée ☐ sur le côté ☐ face libre ☐

HAS
HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

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 ☐ mou ☐

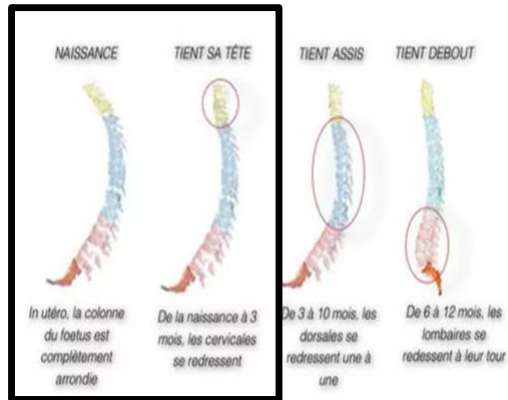
Température ambiante, mesurée en °C : _____ (préciser l'endroit de la mesure)
Évaluez : chaude ☐ 25° ☐ froide ☐ 15° ☐ normale ☐
Sécheresse : alerte ☐ non ☐
Régime d'une association : CO ☐ autres ☐ médicaments ☐ autre ☐
Sécheresse du dernier repas : _____ Quantité : _____
Heure du coucher : _____ Heure du dernier contact vivant (ou ou entendu) : _____
L'enfant avait-il une tétine quand il a été couché ? oui ☐ non ☐ non ☐



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 ☐ mou ☐



Cas clinique 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:	A l'avant, dos à la route; A l'arrière, face à la route; A l'arrière, dos à la route

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

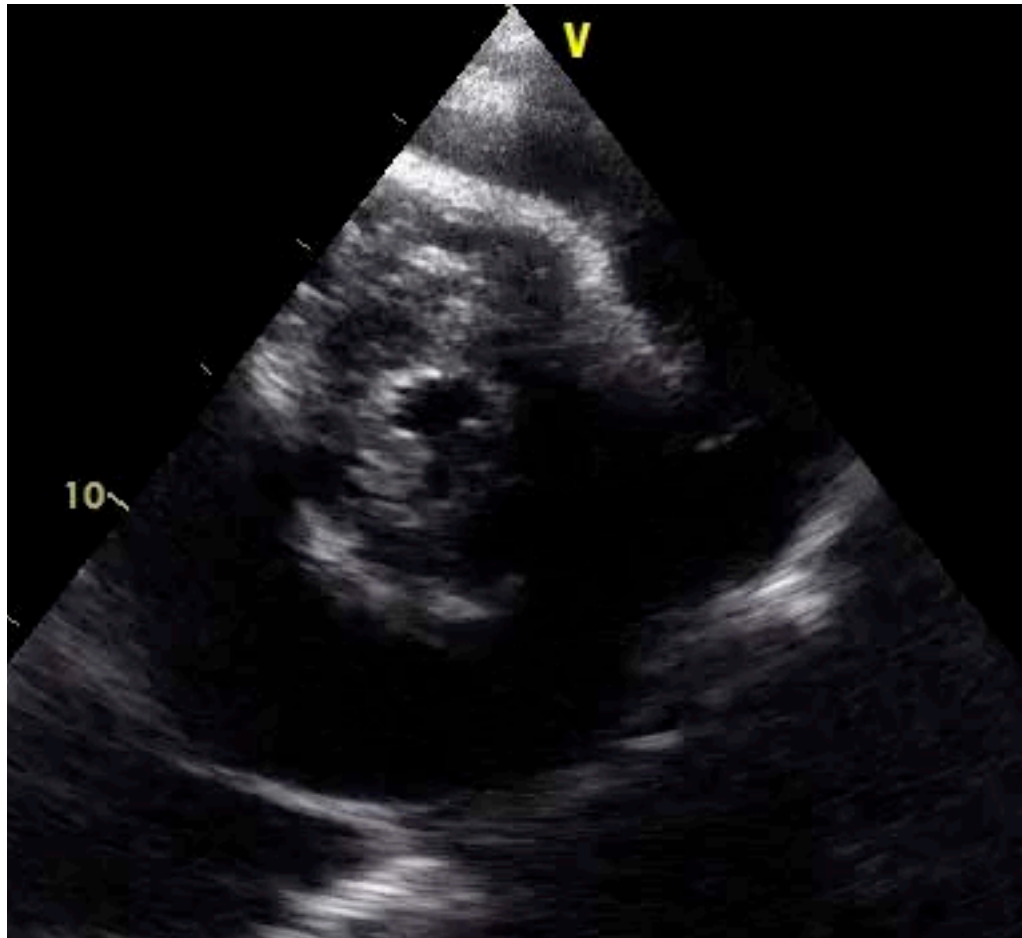
Synthèse : Imagerie typique

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

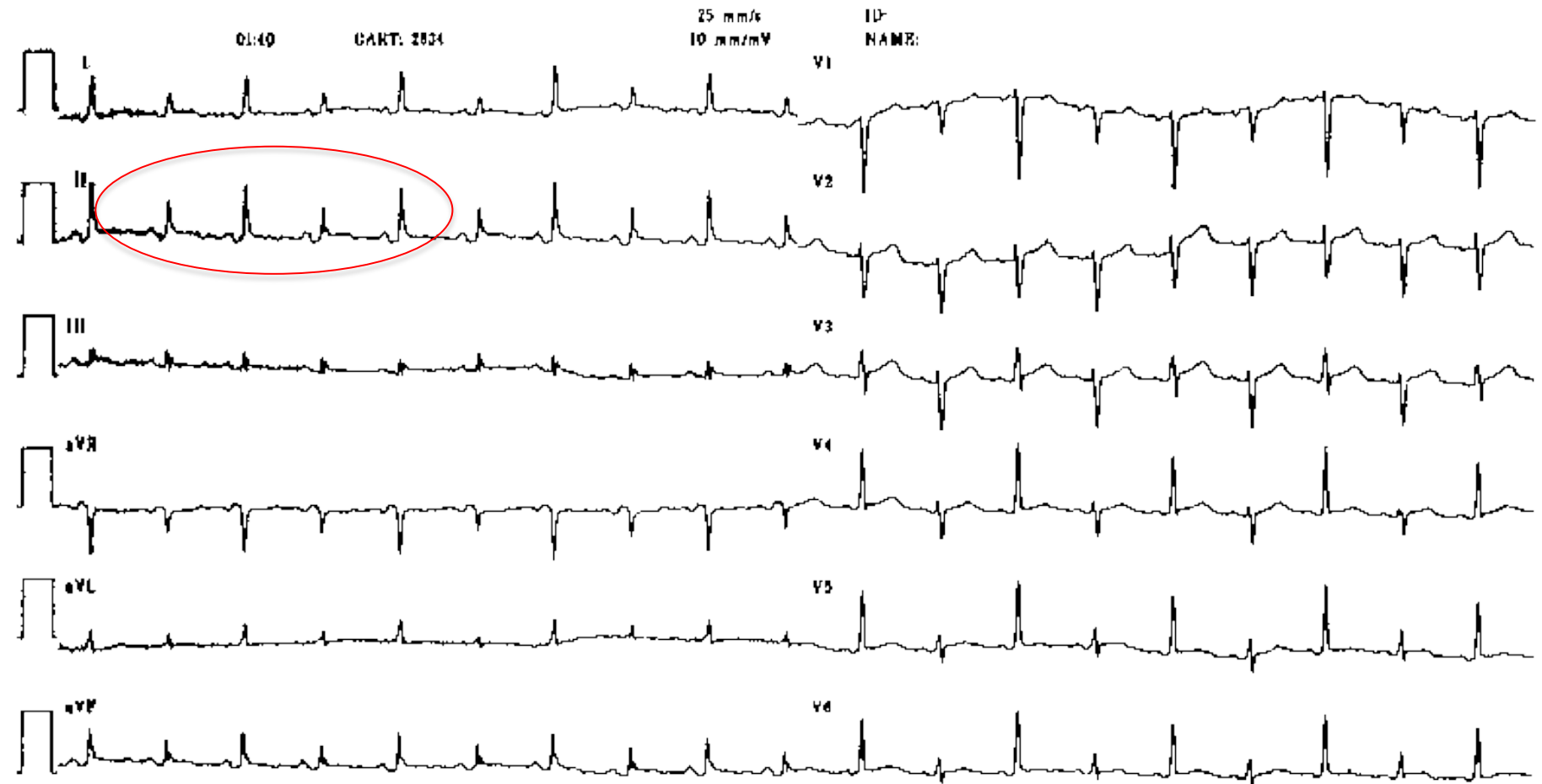
Frottement péricardique

- 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

Repos strict

Aspirine ou AINS avec +/-colchicine,

corticoïdes en cas de récurrence

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
post-vaccinale

Péricardite post-vaccinale

Registre EPI-Phare: mai-aout 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

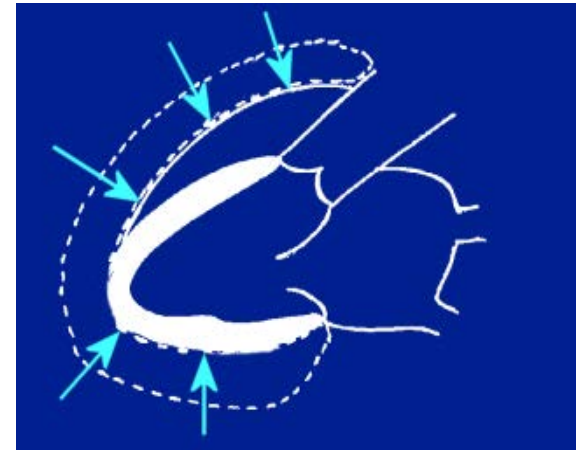
- **Compression des cavités cardiaques par l'épanchement dans le péricarde peu compliant (capacitant)**
- **Adiastolie**= impossibilité pour le cœur de se remplir
- Baisse de la pression artérielle pouvant aller jusqu'au collapsus voire à l'arrêt cardio-circulatoire:
 - OMI
 - Dyspnée en décubitus
 - 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



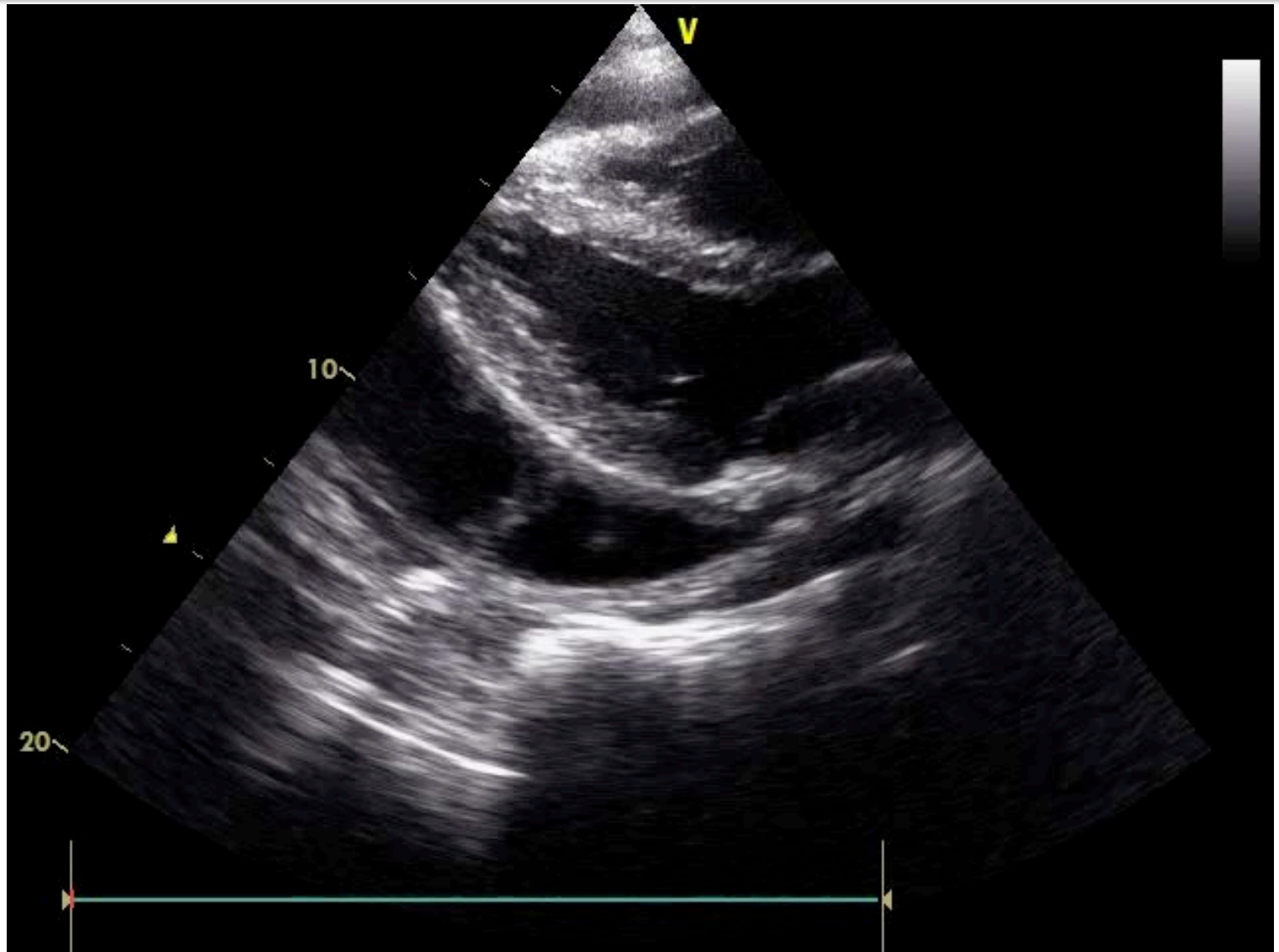
Puis... Ventricule droit



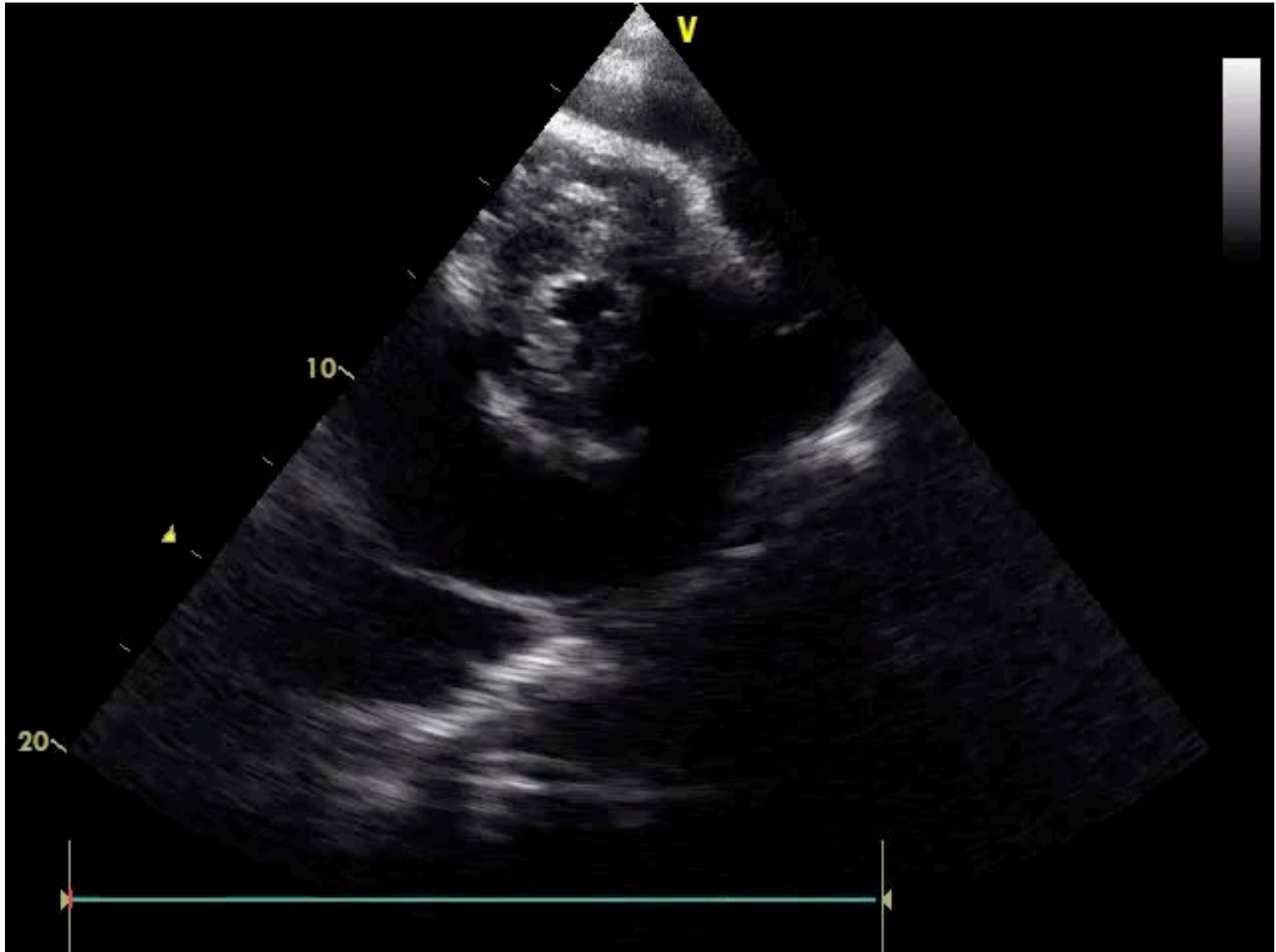
Adiastolie

Défaillance circulatoire

Epanchement circonférentiel: grand axe



Epanchement circonférentiel: petit axe

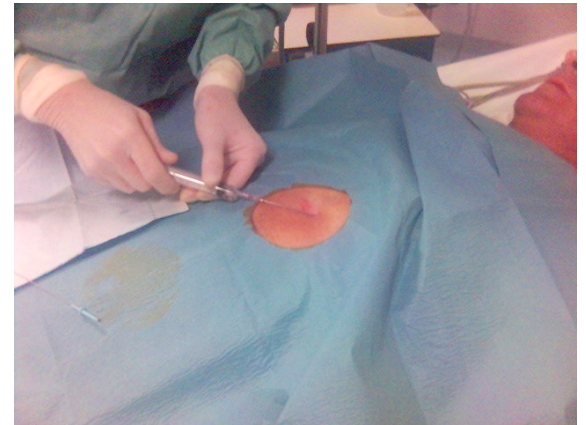


Tamponnade: Urgence

Maintenir la 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

Péricardite constrictive

Définition: épaissement des feuillets constituant le péricarde

Pathophysiologie: Gêne au remplissage avec insuffisance cardiaque droite

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

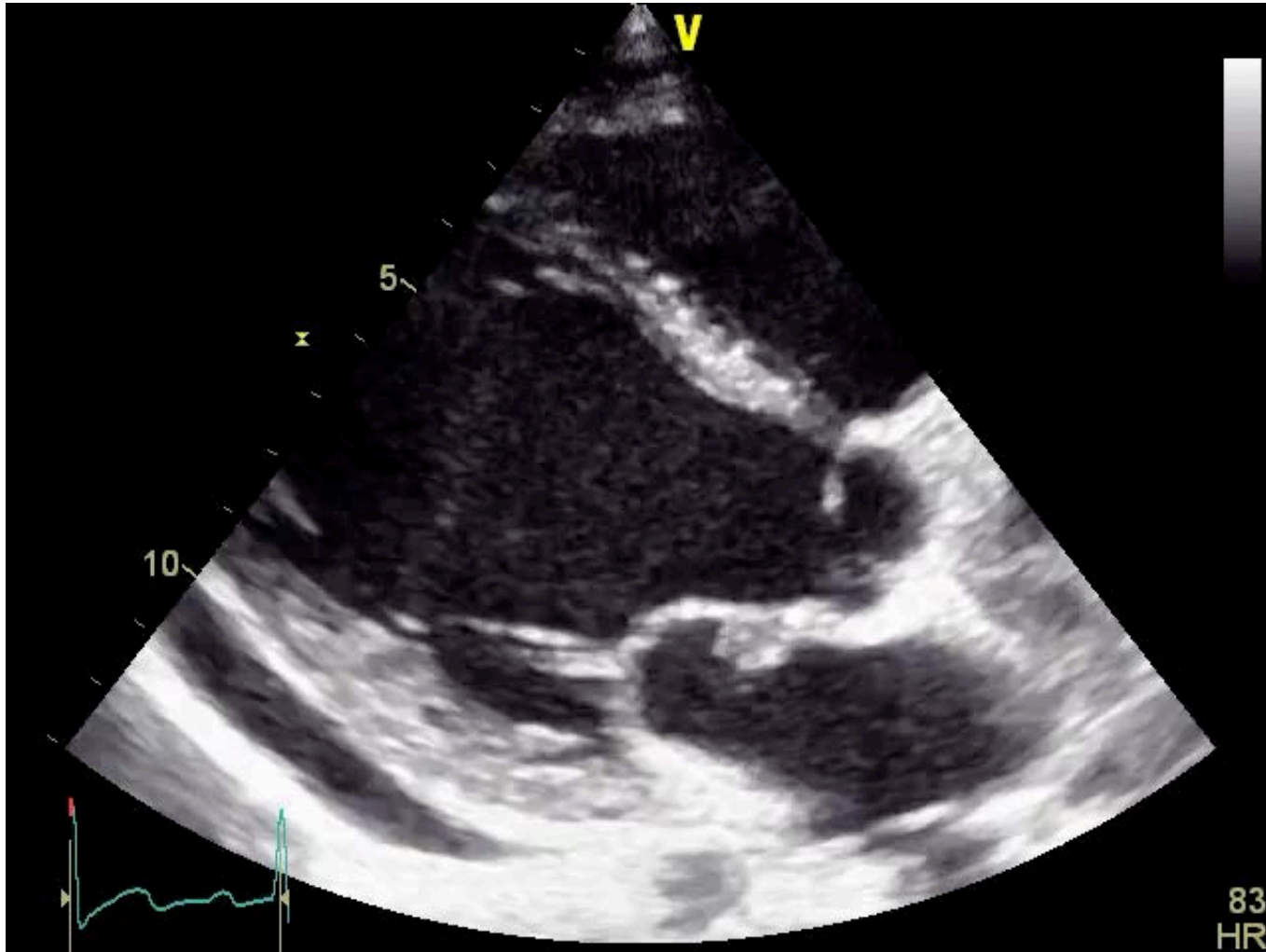
Diagnostic:

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

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

Traitement 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: <ul style="list-style-type: none"> Typical microorganisms consistent with IE from two separate blood cultures: Viridans streptococci, <i>Streptococcus bovis</i>, HACEK group, <i>Staphylococcus aureus</i>; or Community-acquired enterococci, in the absence of a primary focus; 	
or	
<ul style="list-style-type: none"> 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	
<ul style="list-style-type: none"> Single positive blood culture for <i>Coxiella burnetii</i> or phase I IgG antibody titer > 1 : 800 	
Evidence of endocardial involvement <ul style="list-style-type: none"> Echocardiography positive for IE <ul style="list-style-type: none"> Vegetation - Abscess - New partial dehiscence of prosthetic valve New valvular regurgitation 	
MINOR CRITERIA	
<ul style="list-style-type: none"> Predisposition: predisposing heart condition, injection drug use Fever: temperature > 38°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

Endocardite: germes

- Streptocoques +++ 40%
- Staphylocoque 40%
- **Autres germes: 10%**
 - Escherichia coli
 - BGN
 - HACEK
- Endocardite à hémocultures négatives: 10%

Table 12 Predictors of poor outcome in patients with IE

Patient characteristics

- Older age
- Prosthetic valve IE
- Insulin-dependent diabetes mellitus
- Comorbidity (e.g. frailty, previous cardiovascular, renal or pulmonary disease)

Presence of complications of IE

- Heart failure
- Renal failure
- Stroke
- Septic shock
- Periannular complications

Microorganism

- *S. aureus*
- Fungi
- Gram-negative bacilli

Echocardiographic findings

- 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 du traitement

- Bithérapie antibiotique en utilisant des principes synergiques
- Bactéricide et bactériostatique
- Durée prolongée: 4-6 semaines
- Adapté à l'antibiogramme
- Adapté aux taux sériques

Endocardite: Traitement chirurgical

- **Types de chirurgie:**
 - Éviter la prothèse mécanique
 - Plastie valvulaire, Ross, homogreffe
- **Indications du traitement chirurgical**
 - Complications hémodynamiques
 - Sepsis non contrôlé
 - Embole gauche
 - Végétation > 10 mm
 - Abscess

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
Antibiotic prophylaxis should only be considered for patients at highest risk of IE 1. Patients with a prosthetic valve or a prosthetic material used for cardiac valve repair 2. Patients with previous IE 3. Patients with congenital heart disease a. cyanotic congenital heart disease, without surgical repair, or with residual defects, palliative shunts or conduits b. congenital heart disease with complete repair with prosthetic material whether placed by surgery or by percutaneous technique, up to 6 months after the procedure c. 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 ^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 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	IIa III	C 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

^aClass of recommendation.

^bLevel 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 ceftriaxone 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 CONGÉNITALE - ENFANTS

Infective Endocarditis in Children With Congenital Heart Disease

Cumulative Incidence and Predictors

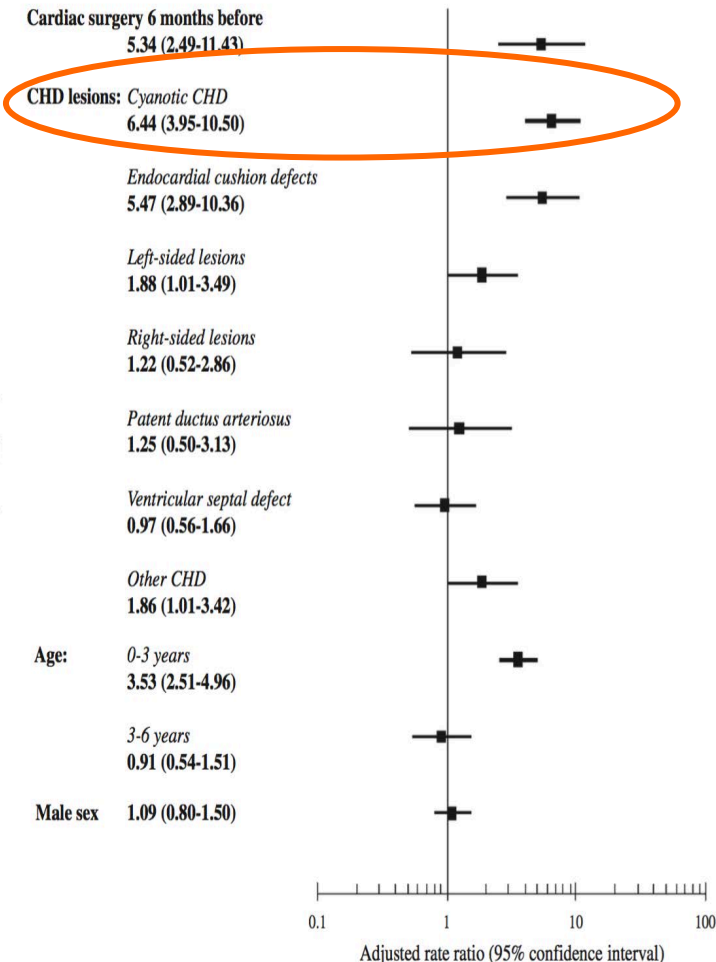
34 279 enfants avec CC suivis de 0 à 18 ans

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 10 000 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

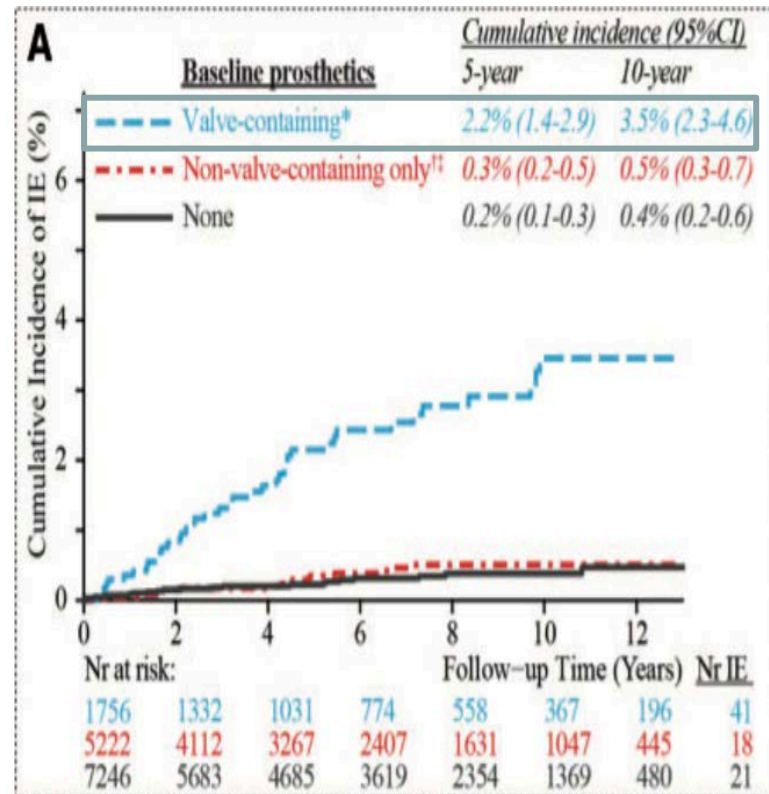
Table 4 Prediction model for developing IE, and score chart for the risk of developing IE up to 5 and 10 years

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

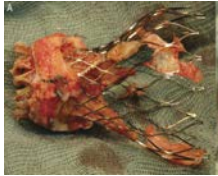
Prothèse valvulaire: HR=3.57(2.58–5.36)



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

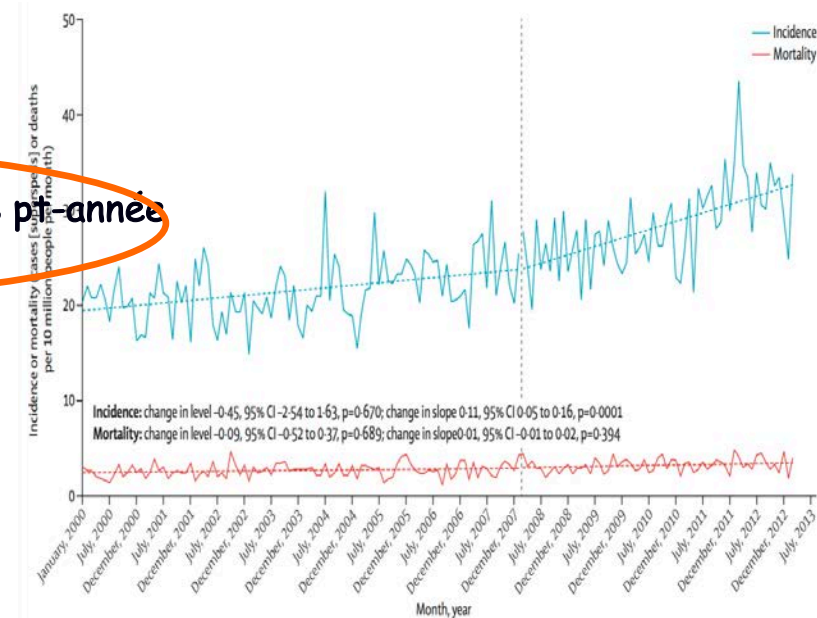
Valves Ao/mitrale chir : 0.3 - 1.2% pt-année



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



Miranda et al. Eur Heart Jour 2016

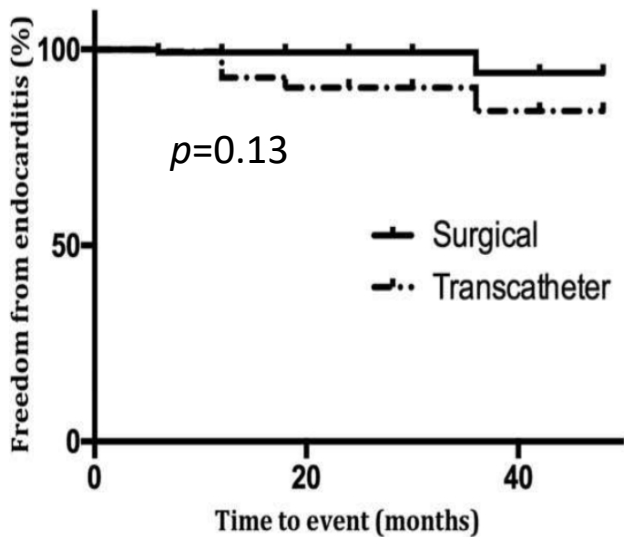
Wang et al. JAMA 2007

Rushani et al. Circulation 2013

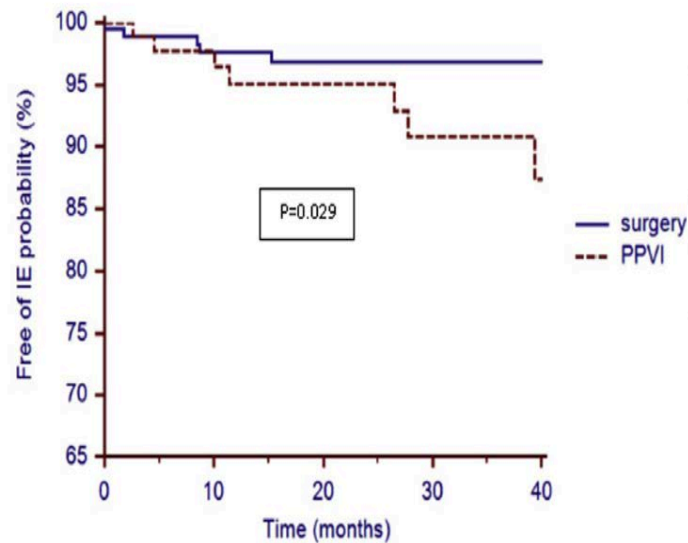
Habib et al. Eur Heart Jour 2015

Dayer et al. Lancet 2015

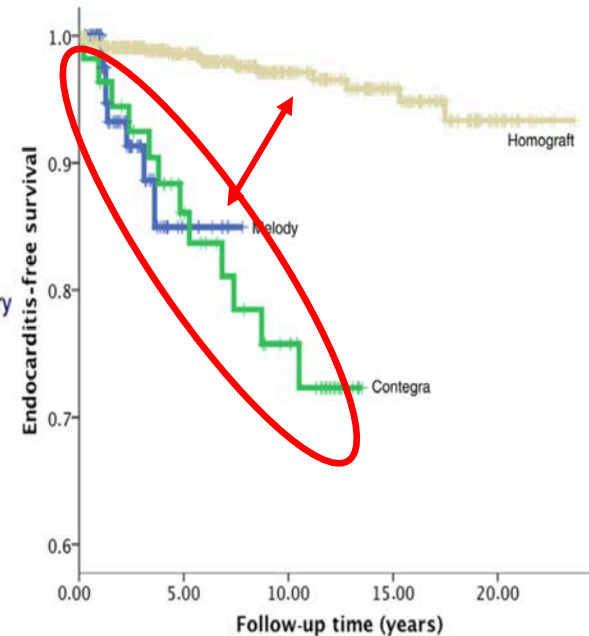
VALVES PERCUTANÉES VS CHIRURGICALES



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

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

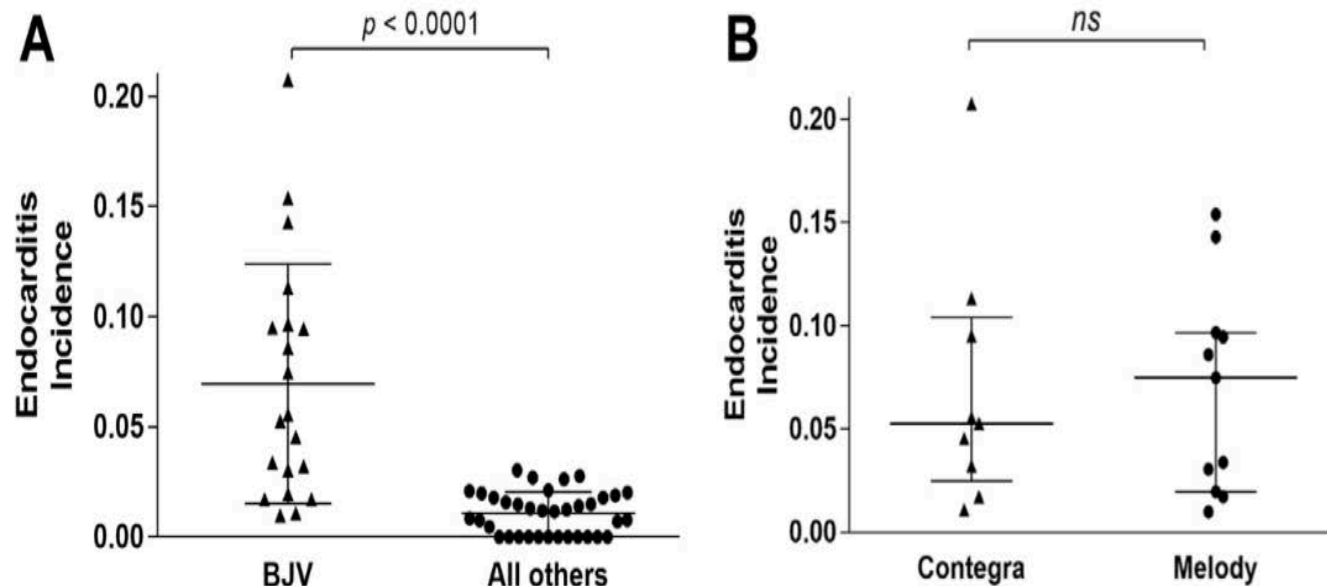
Méta-analyse sur IE chez les patients avec RVP chirurgical ou percutané

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	
Bioprosthesis	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	

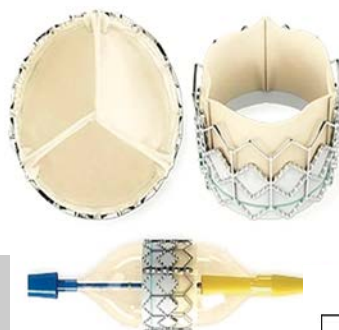
TABLE 1 Continued

	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



COMPASSION TRIAL
79 patients, Lésions mixtes
Suivi médian 3 ans

Clinical Figure 6: Freedom from Endocarditis at 5 Years (Safety Population, N=79)

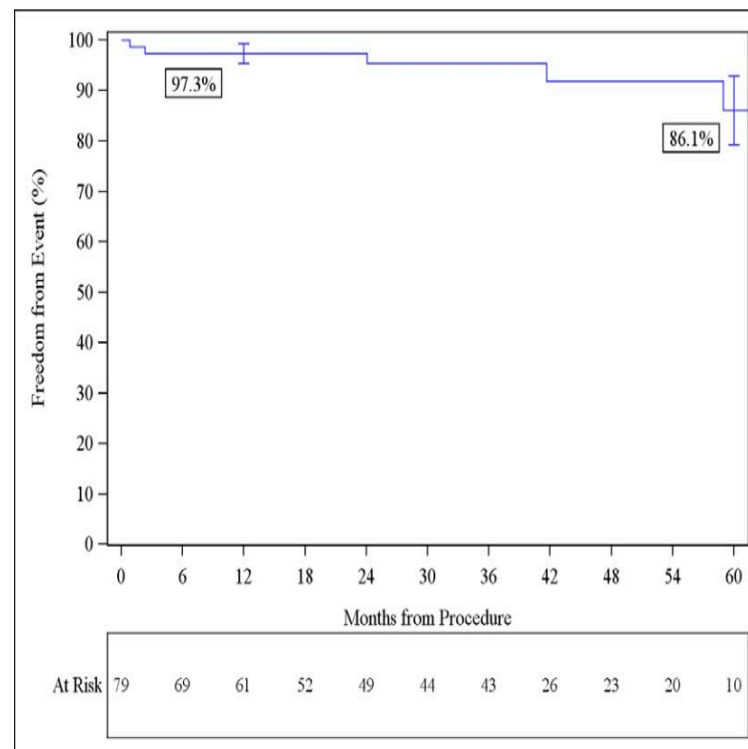


Table 9: Incidence of Site-Reported Serious Adverse Events by Study Visit (with CEC adjudication where available) in the Safety Population (N=79)

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%)

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:	IIa	C
(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.	IIa	C
(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.		
Antibiotic prophylaxis is not recommended in other forms of valvular or CHD.	III	C



OST-IMPLANTATI
 it, parents, médecin
 aggrégants au long
 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

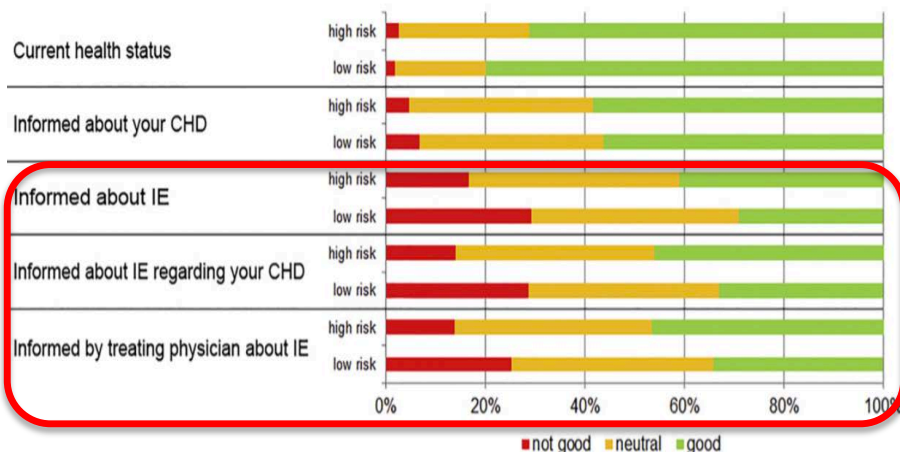


Table 1. Details of the 14 Index Bloodstream Bacterial Infection Cases

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

Léo – VDDI réparé à 1.5 ventricules

10/10: 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

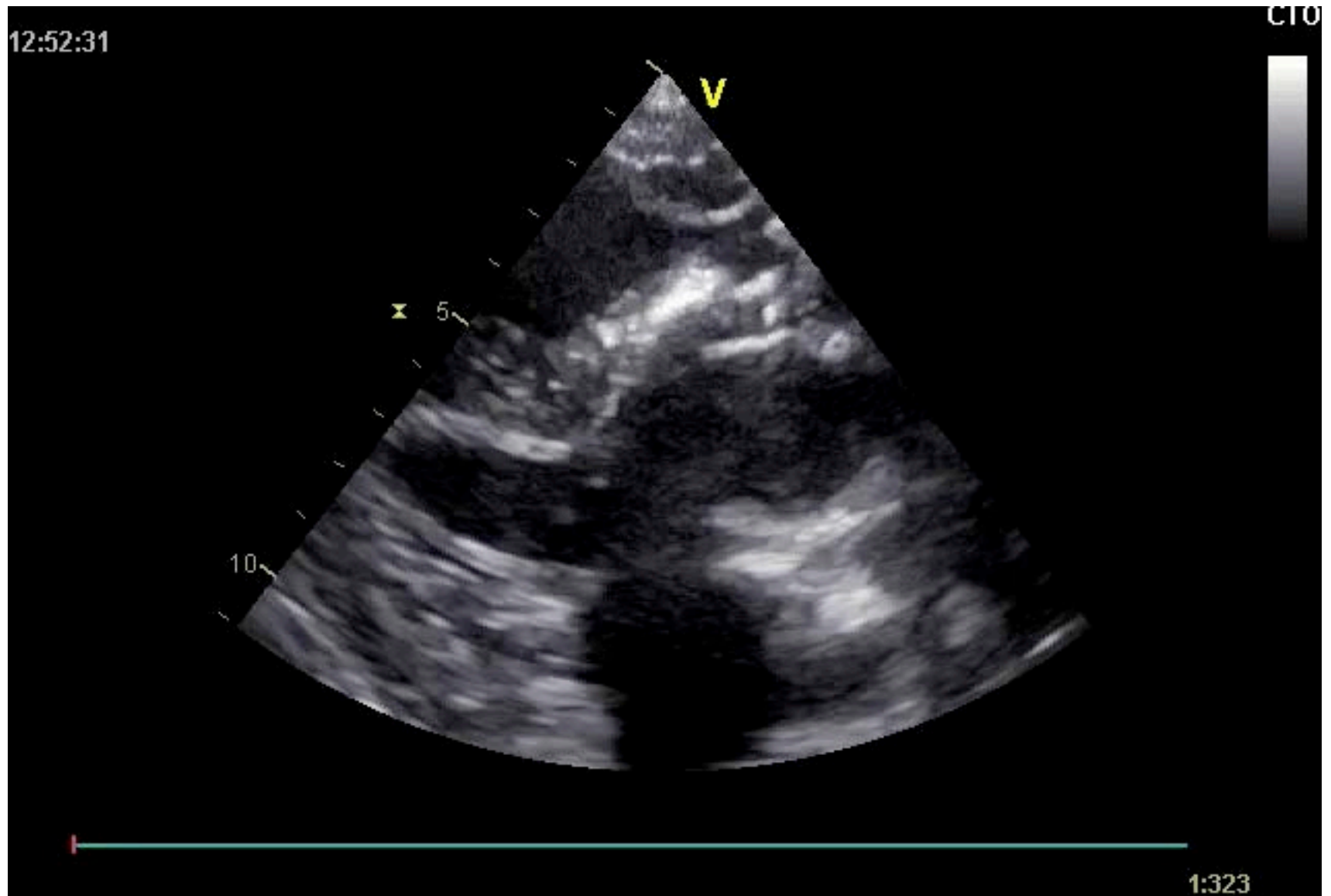
Porte d'entrée?

Léo

- 08.12.
- 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

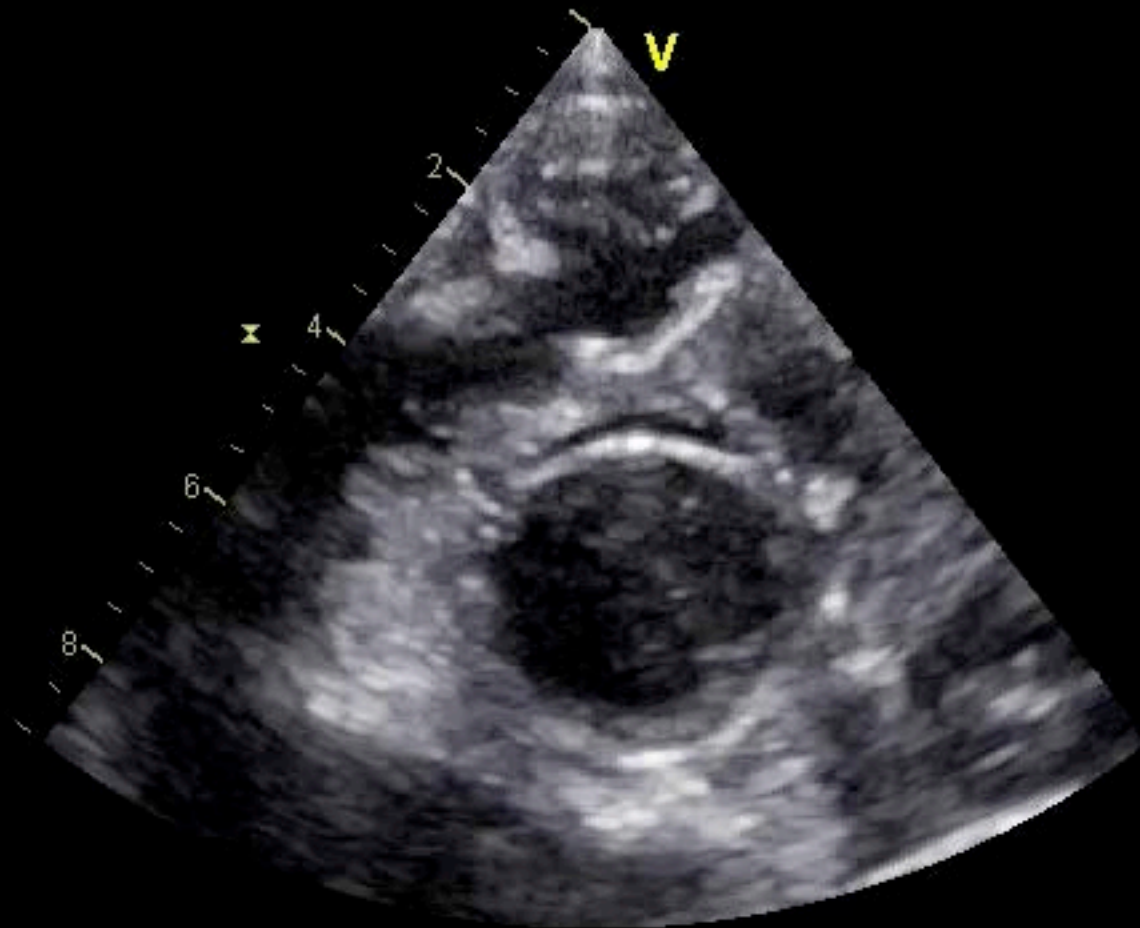
J10 post op



J10 post op

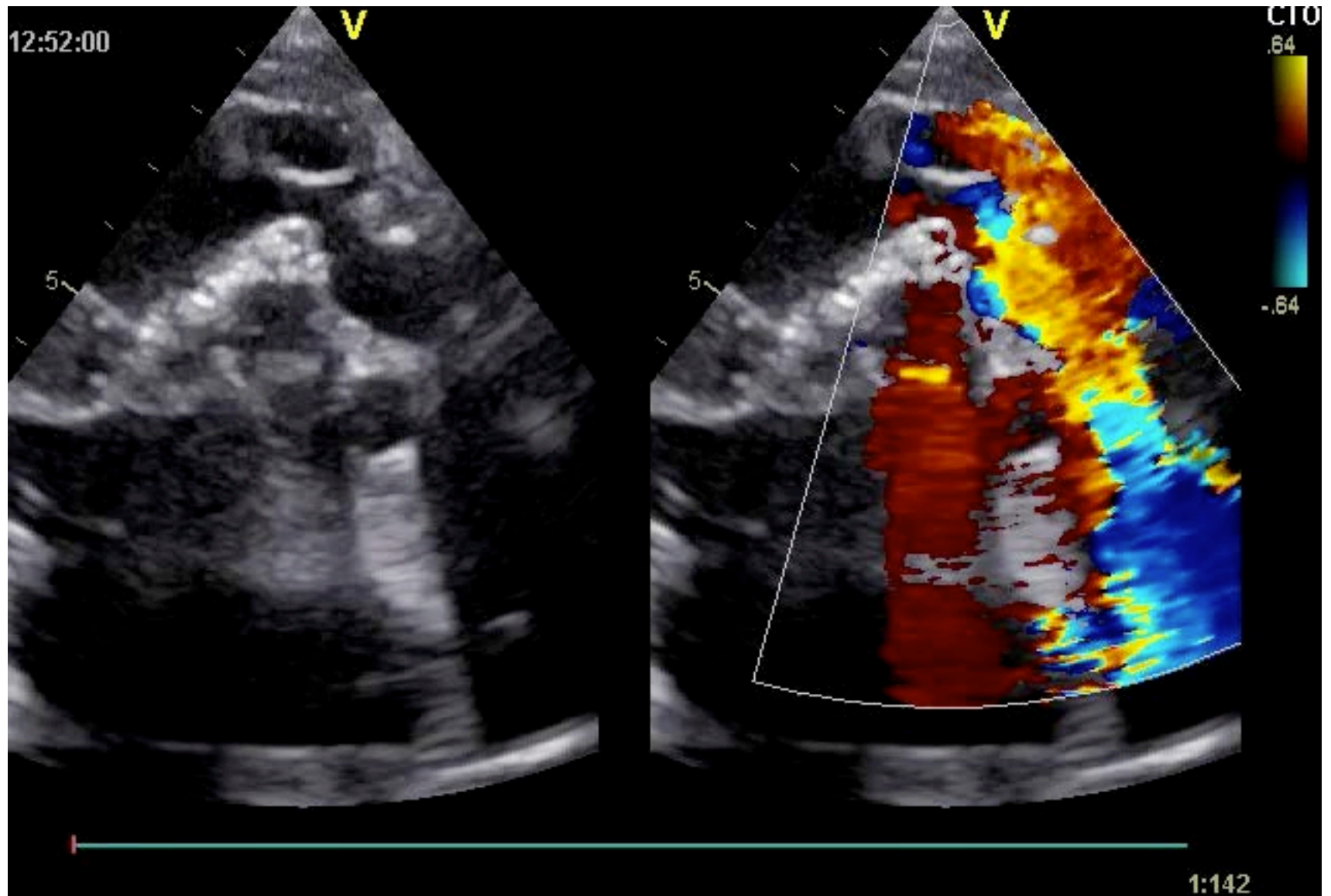
12:53:07

C10



1:445

J10 post op



Léo

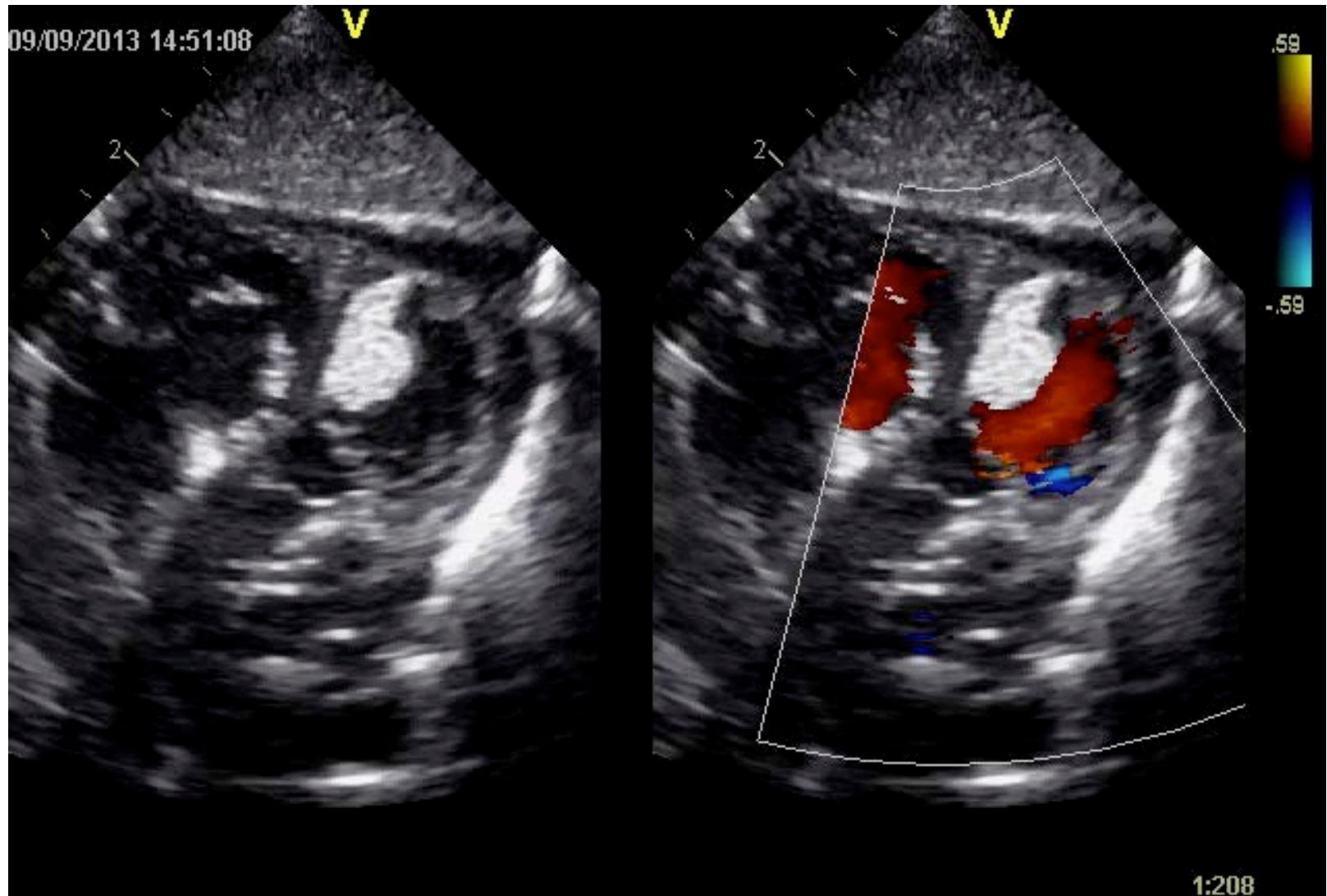
- réapparition des végétations pulmonaires à J10
- collection autour du tube de Ven Pro.
- Le scanner réalisé le 20.12. montre des collections rétro-sternales probablement abcédées.
- **Inscription sur liste le 23.12**
- **Transplantation cardiaque le 30.12.**

À vous de jouer !

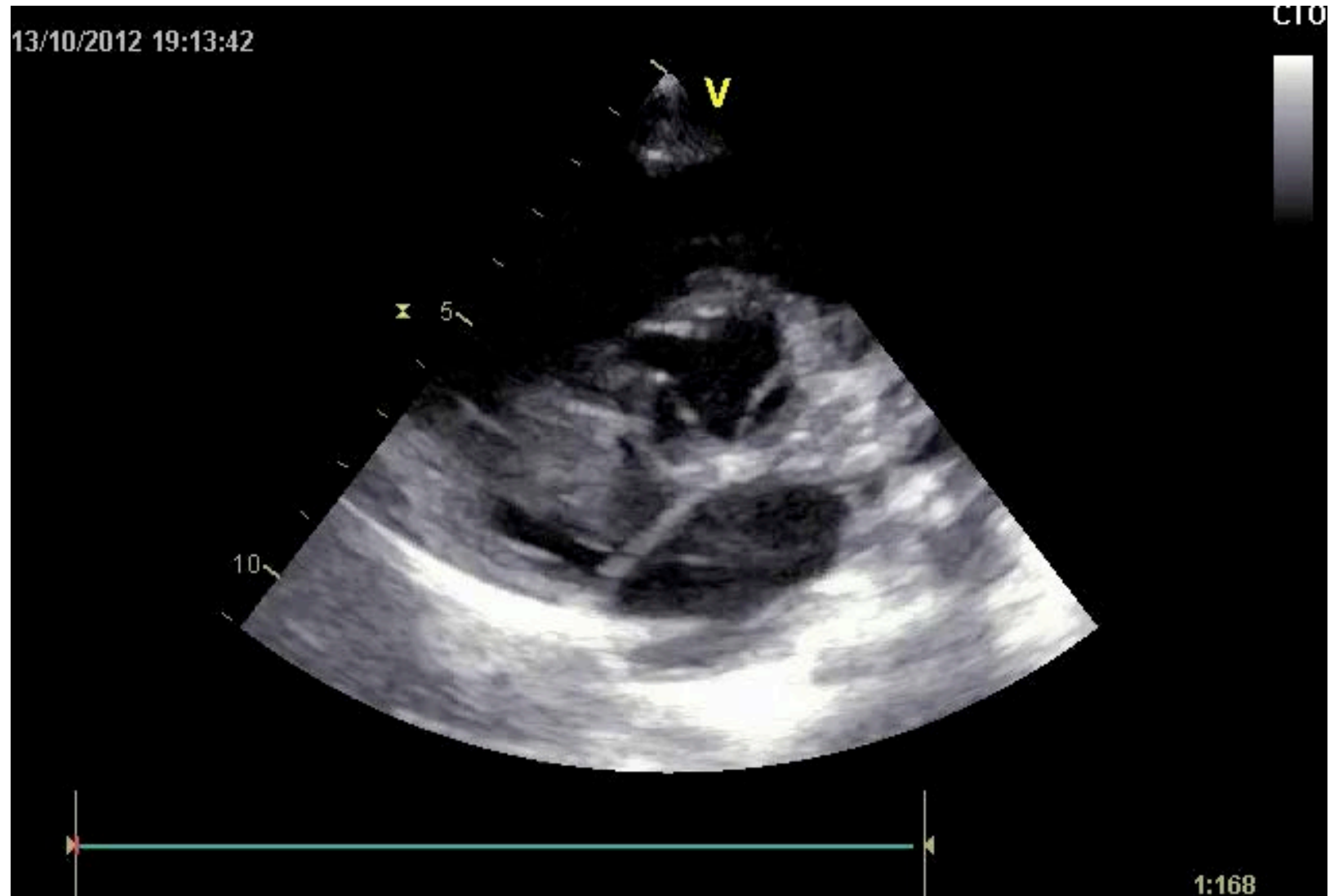
QUIZZ

Cas cliniques postnataux

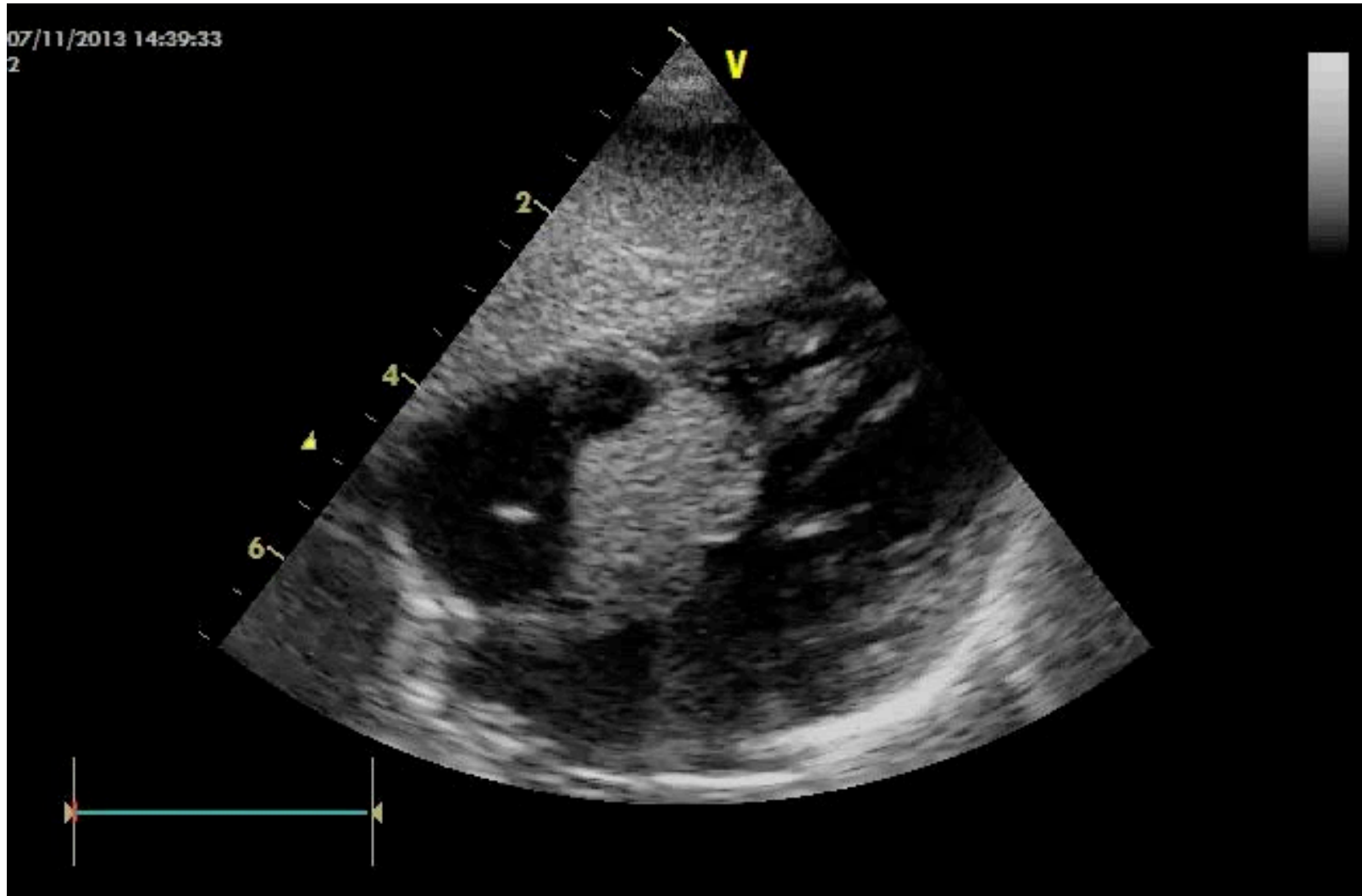
Quizz 1



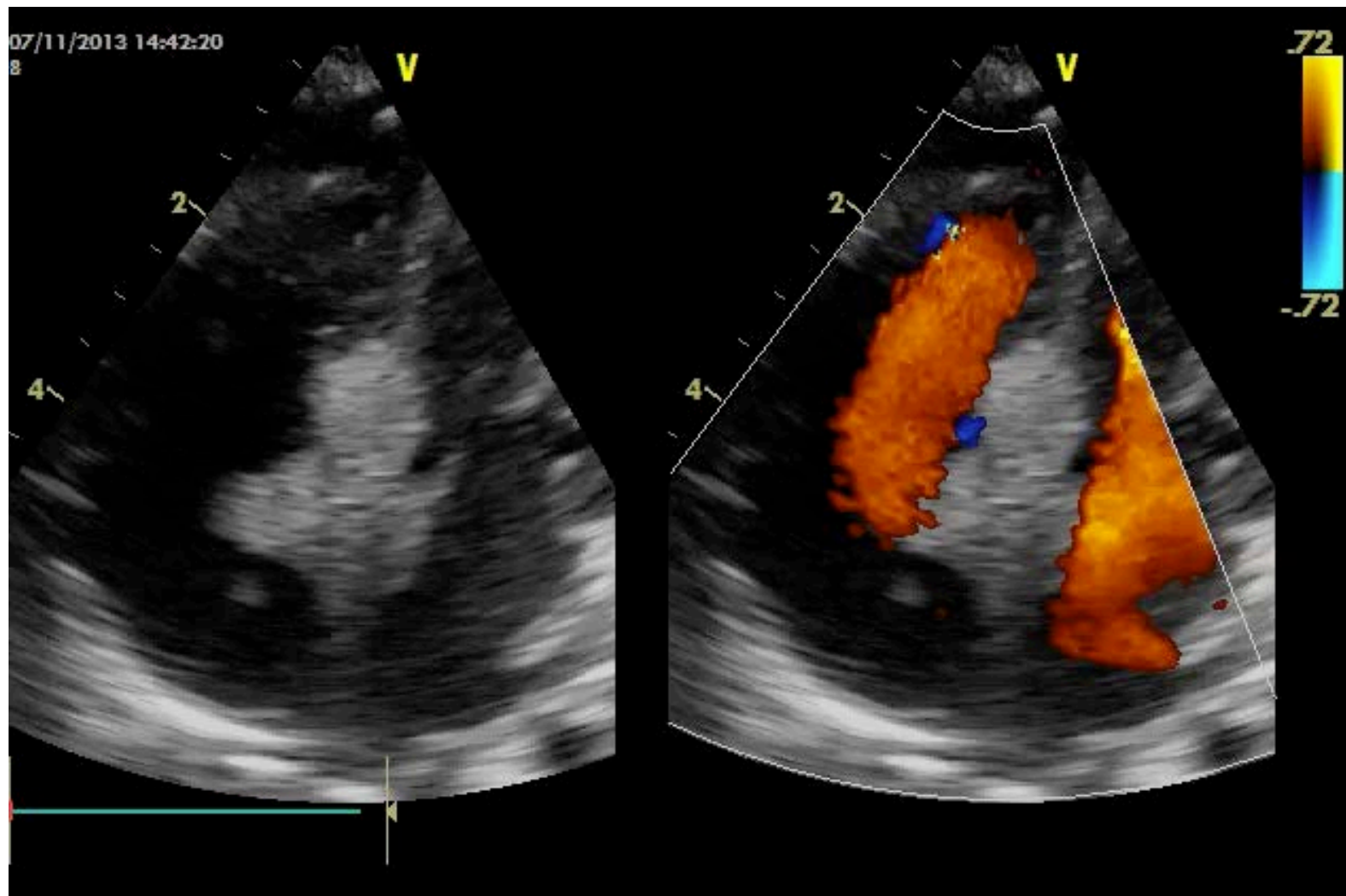
Quizz 2



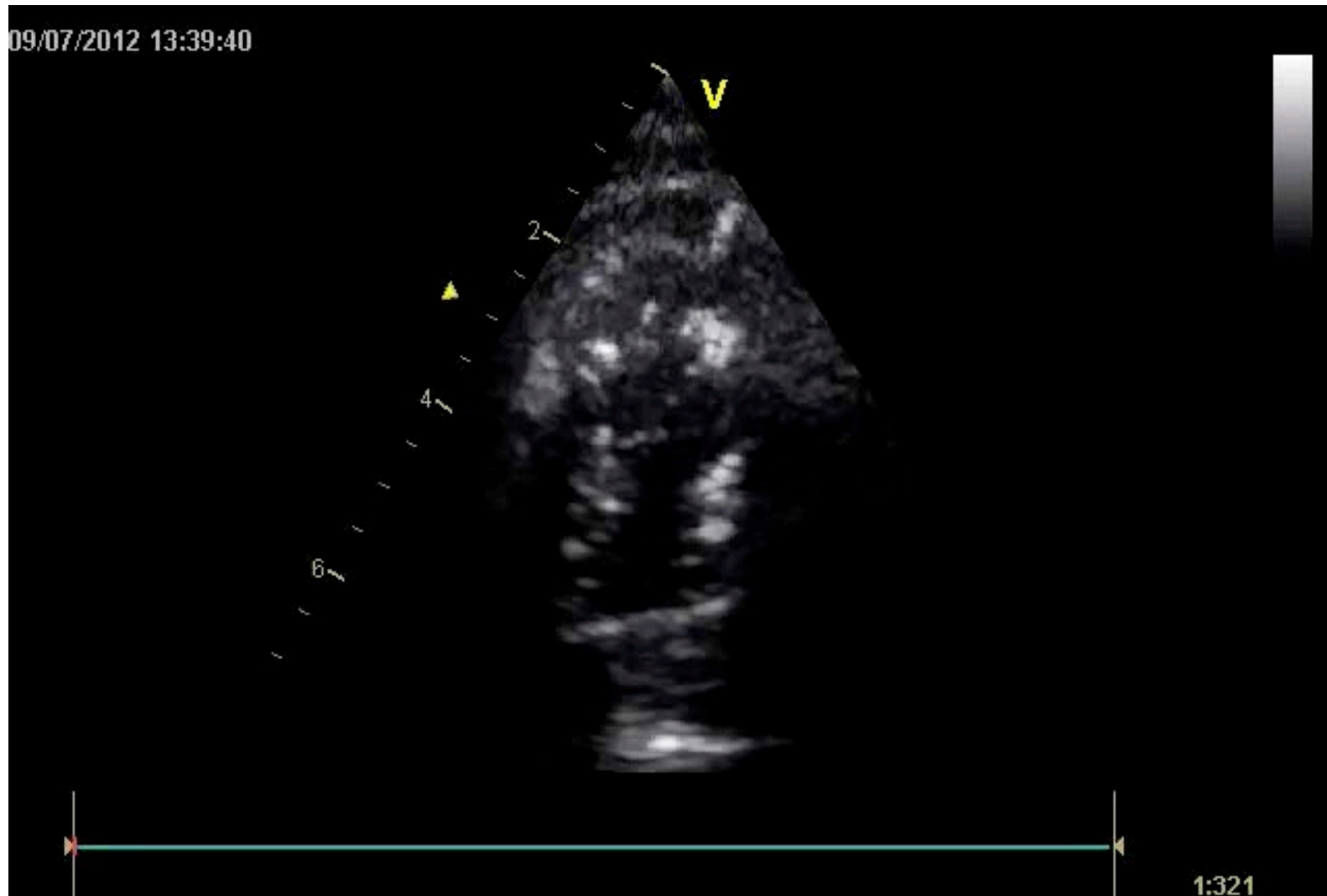
Quizz 3a



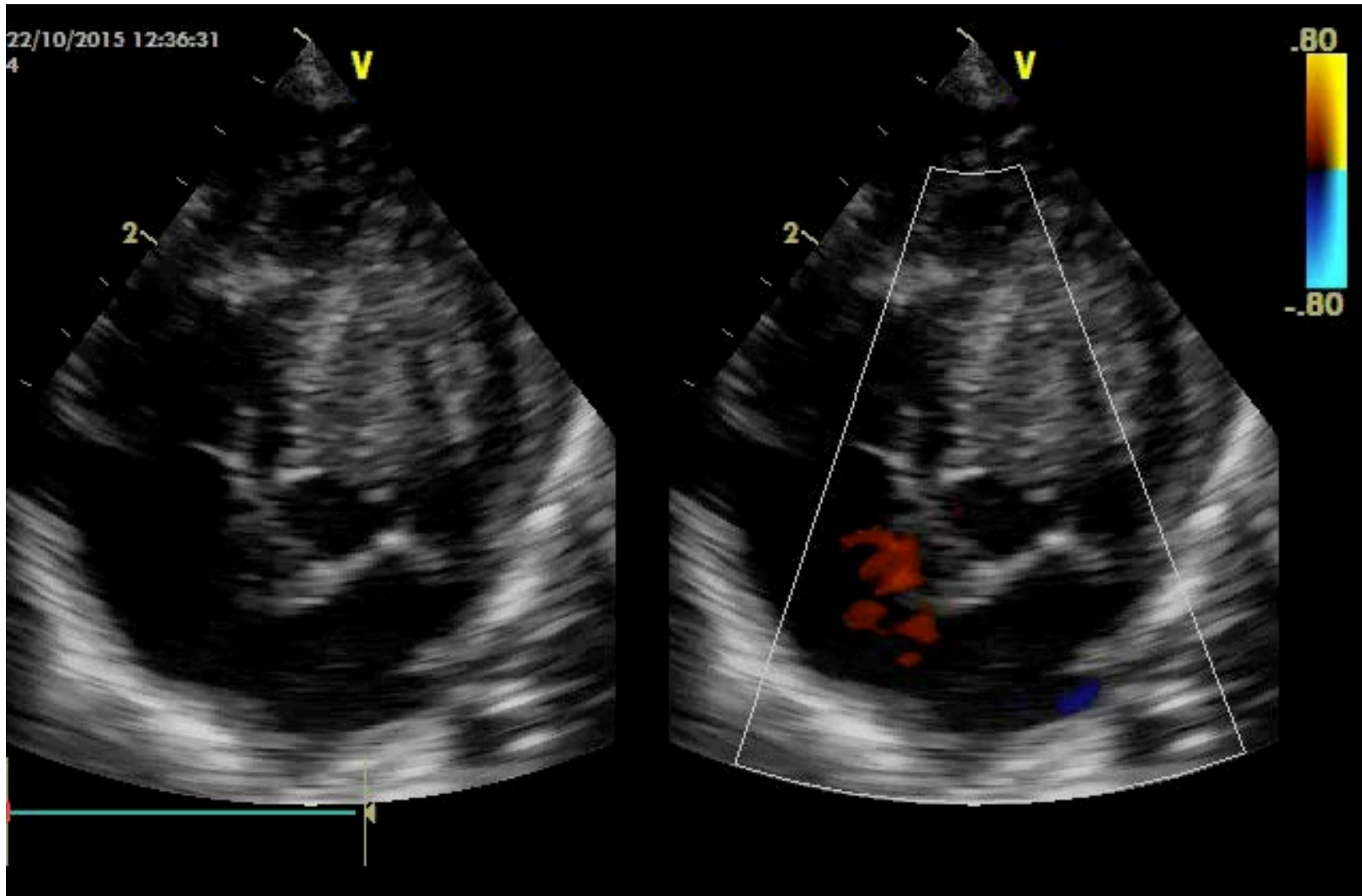
Quizz 3b



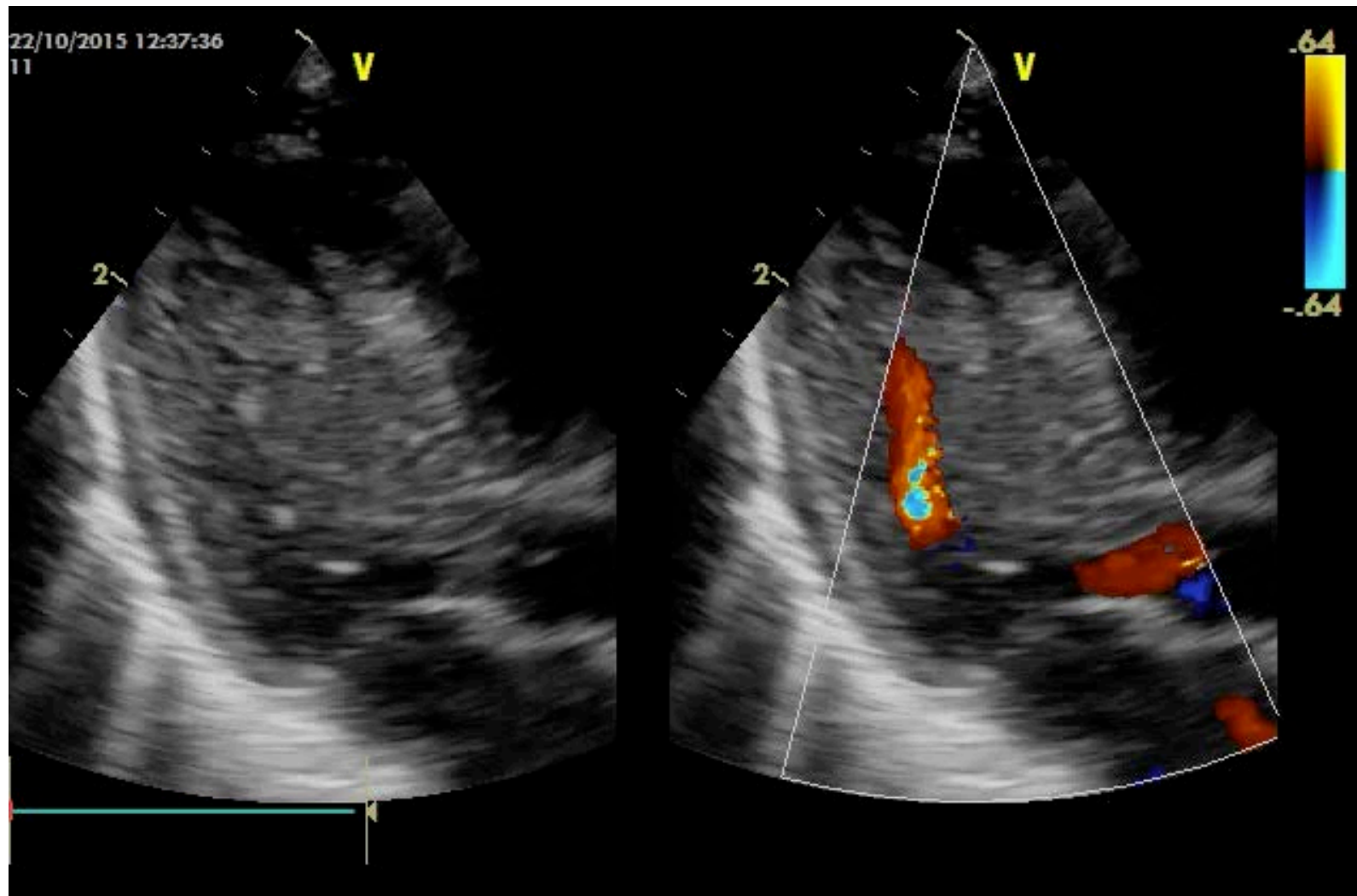
Quizz 4



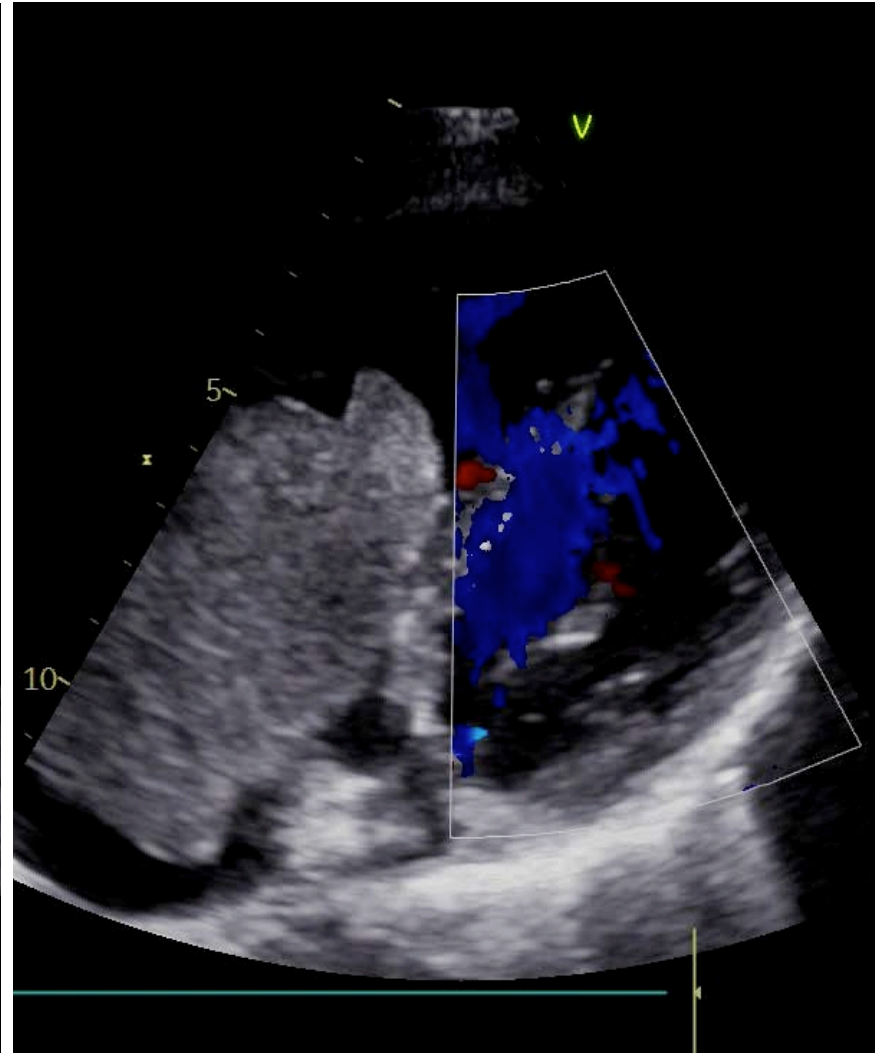
Quizz 5a



Quizz 5b



Quizz 6



Cas cliniques prénataux

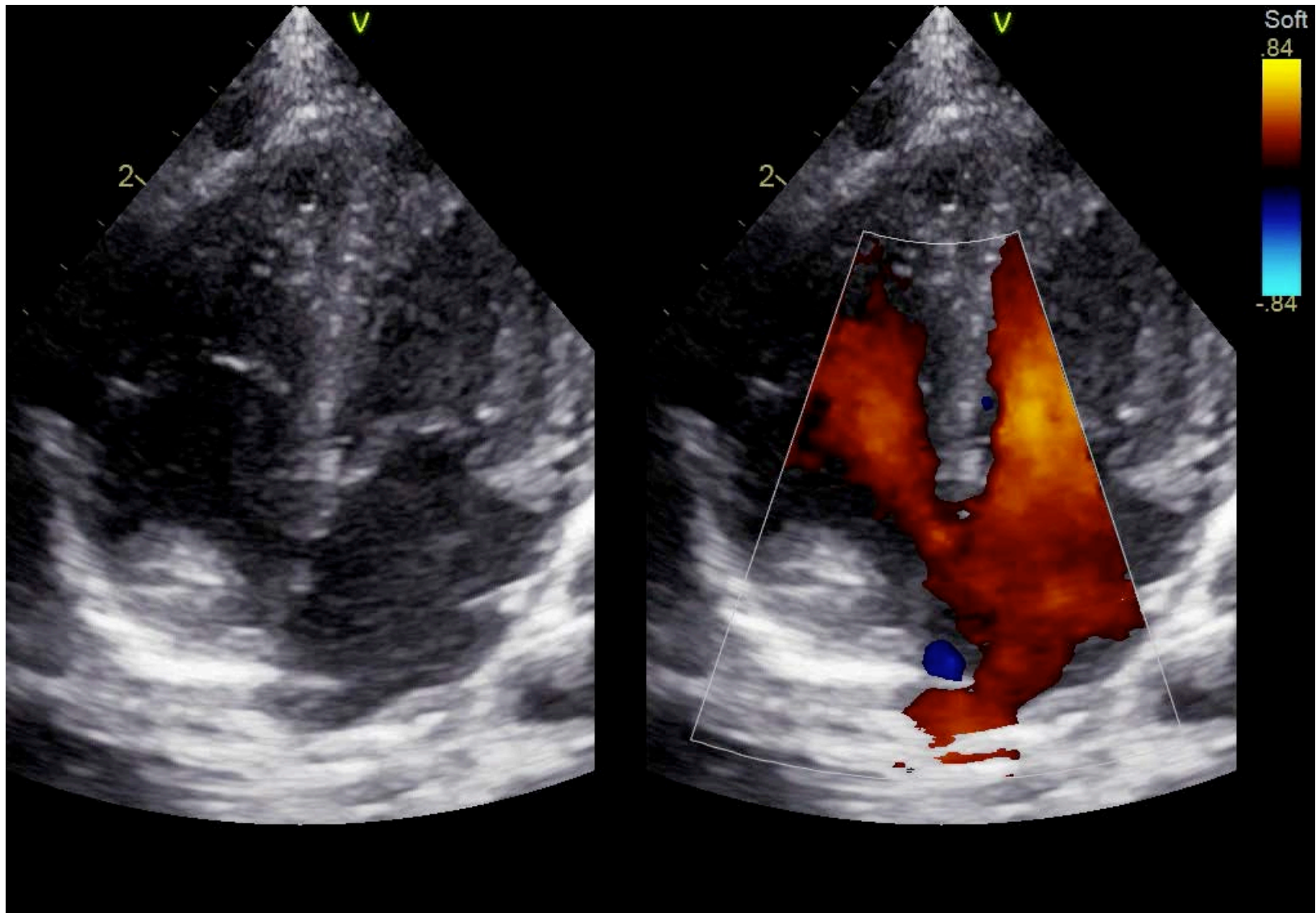
Quizz 7



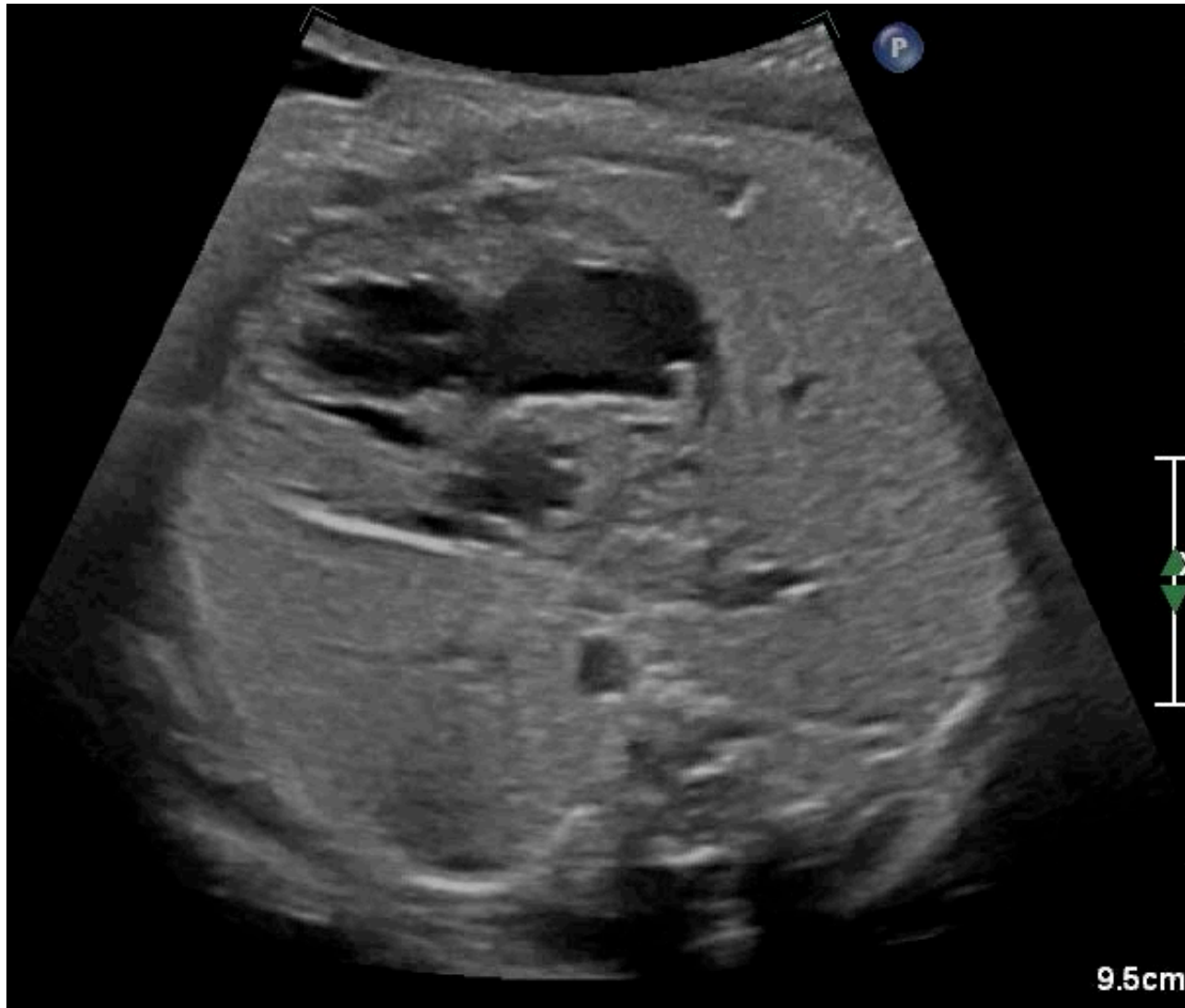
Quizz 8



Quizz 8b



Quizz 9



Quizz 9b

