

## Case report



# Tumeur métastatique inhabituelle au cœur : à propos d'un cas exceptionnel avec revue de littérature

Mustapha Azzakhmam, Ouadie Elmenaoui, Mohamed Allaoui, Hafsa Chahdi, Abderrahmane Albouzi, Mohamed Oukabli

**Corresponding author:** Mustapha Azzakhmam, Département d'Anatomie Pathologique, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Faculté de Médecine de Rabat, Rabat, Maroc mustapha\_azzak@hotmail.com

**Received:** 26 Mar 2020 - **Accepted:** 27 Jun 2020 - **Published:** 03 Dec 2020

**Keywords:** Métastase cardiaque, ostéosarcome, rare

**Copyright:** Mustapha Azzakhmam et al. PAMJ Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

**Cite this article:** Mustapha Azzakhmam et al. Tumeur métastatique inhabituelle au cœur : à propos d'un cas exceptionnel avec revue de littérature. PAMJ Clinical Medicine. 2020;4(122). 10.11604/pamj-cm.2020.4.122.22519

**Available online at:** <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com/content/article/4/122/full>

## Tumeur métastatique inhabituelle au cœur : à propos d'un cas exceptionnel avec revue de littérature

Unusual metastatic tumor in the heart: about an exceptional case with review of the literature

Mustapha Azzakhmam<sup>1,&</sup>, Ouadie Elmenaoui<sup>2</sup>, Mohamed Allaoui<sup>1</sup>, Hafsa Chahdi<sup>1</sup>, Abderrahmane Albouzi<sup>1</sup>, Mohamed Oukabli<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Département d'Anatomie-Pathologique, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Faculté de Médecine de Rabat, Rabat, Maroc, <sup>2</sup>Département de Radiologie, Hôpital Militaire d'Instruction

Mohamed V, Faculté de Médecine de Rabat, Rabat, Maroc

### **&Auteur correspondant**

Mustapha Azzakhmam, Département d'Anatomie-Pathologique, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Faculté de Médecine de Rabat, Rabat, Maroc

## Résumé

L'ostéosarcome est la tumeur osseuse maligne la plus fréquente. L'ostéosarcome métastatique au cœur exceptionnel ; uniquement 63 cas rapportés dans la littérature médicale en anglais jusqu'en 2017 durant les 123 années qui précédaient. En plus, l'incidence précise reste mal connue, estimée à <2% des ostéosarcomes métastatiques. Nous rapportons ici le cas rare d'un ostéosarcome humérale traité par chirurgie et chimiothérapie, avec métastase cardiaque métachrone étendue à la veine cave supérieure (VCS), l'oreillette droite (OD) et le ventricule droit (VD). La patiente a été opérée avec résection de la tumeur. L'étude anatomopathologique avait confirmé la même nature histologique que la tumeur primitive humérale, consolidée par la biologie moléculaire : métastase intracardiaque d'un ostéosarcome mixte ostéoblastique et chondroblastique. La patiente fut adressée en oncologie pour chimiothérapie et dont le suivi a détecté une récurrence de la lésion cardiaque récemment.

## English abstract

Osteosarcoma is the most common malignant bone tumor. Osteosarcoma metastatic with an exceptional heart; only 63 cases have been reported in the medical literature in English up to 2017 during the previous 123 years. In addition, the precise incidence remains poorly understood, estimated at <2% of metastatic osteosarcomas. We report here a rare case of humeral osteosarcoma treated with surgery and chemotherapy, with metachronous cardiac metastasis extending to the superior vena cava (SVC), right atrium (RA) and right ventricle (RV). The patient was operated on with resection of the tumor. The anatomic pathological study had confirmed the same histological nature as the primary humeral tumor, consolidated by molecular biology: intracardiac metastasis of a mixed osteoblastic and chondroblastic osteosarcoma. The patient was referred to oncology for chemotherapy

and whose follow-up detected a recurrence of the cardiac lesion recently.

**Key words:** Cardiac metastasis, osteosarcoma, rare

## Introduction

Les tumeurs métastatiques au cœur sont parmi les moins connues et parmi les plus débattues en oncologie, peu d'études systématiques ont été consacrées à ce thème. Les tumeurs cardiaques primitives sont extrêmement rares. La plupart de ces lésions sont des métastases, elles sont 20 à 40 fois plus fréquentes comparées aux tumeurs primitives. Les études publiées avaient rapporté un taux allant de 1,5% à 20,6% (6% en moyenne) avec une augmentation progressive dans les études les plus récentes, incidence des métastases cardiaques et leur localisation par le type du néoplasme primitif d'origine [1, 2]. Les métastases peuvent atteindre le cœur par quatre voies de dissémination : 1) par extension directe ; 2) par voie hématogène ; 3) par voie lymphatique ; 4) par diffusion intracavitaire à travers la veine cave ou les veines pulmonaires. Le côté droit du cœur est le plus touché par rapport au côté gauche [3]. Les tumeurs pulmonaires primitives sont la première source de métastases cardiaques avec 36%-39%, et atteignent le cœur souvent par voie lymphatique [4]. La deuxième source la plus fréquente de métastases cardiaques est représentée par les hémopathies malignes [5]. Les sarcomes des tissus mous et des os sont des sources moins fréquentes de métastases cardiaques et atteignent le cœur par voie hématogène [4]. L'ostéosarcome osseux est le plus prévalent de ces tumeurs. Nous rapportons ici le cas d'une métastase cardiaque métachrone d'un ostéosarcome humérale chez une patiente réséquée de son épaule et sous chimiothérapie adjuvante. Nous présentons également une revue de la littérature de ce cas rare.

## Patient et observation

Il s'agit d'une patiente de 45 ans qui a été diagnostiquée porteuse d'une tumeur de l'extrémité supérieure de l'humérus. Les biopsies a visé diagnostique avaient conclu sur le plan histologique à un ostéosarcome mixte ostéoblastique et chondroblastique de haut grade. Une chimiothérapie néoadjuvante à base du protocole API-AI (Adriamycine, Platine, Ifosfamide) puis prise en charge chirurgicale par scapulectomie gauche avec résection extra articulaire gléno-humérale. Durant le suivi, la patiente présentait une dyspnée d'aggravation progressive. L'auscultation cardiaque avait détecté un « PLOP » ou bruit S3 très suspect. L'échographie Doppler cardiaque faite pour explorer l'état du cœur a montré une thrombose de la veine cave supérieure (VCS) avec extension à l'oreillette droite. Pour étayer plus la nature de cette thrombose et écarter une éventuelle embolie pulmonaire, l'angioscanner a été fait et a montré ce même thrombus de la VCS étendu vers l'oreillette droite responsable d'une occlusion partielle de la VCS, sans développement de circulation collatérale et sans signe d'embolie pulmonaire. La nature très suspecte de ce thrombus a poussé à réaliser une imagerie par résonance magnétique (IRM) Cardiaque qui avait objective une masse intra-auriculaire prenant naissance au niveau de la VCS et se prolabant dans le ventricule droit évoquant fortement une tumeur.

Devant ces éléments rassemblés, la patiente a été opérée 48 heures après son admission et subi une sterno-pericardotomie totale avec installation d'une circulation extracorporelle, ouverture longitudinale de la face antérieure de la VCS étendue à l'OD et ablation en monobloc de la masse tumorale adressée par la suite à l'étude anatomopathologique. Macroscopiquement (Figure 1A), la masse était flottante en per opératoire, rattachée au confluent veineux et comblait toute la lumière de la VCS et une grande partie de l'OD. À la réception au laboratoire, la masse était blanchâtre, à surface bosselée en

grappe de raisin, faisant 15x6 x2,5 cm de ses grands axes. À la coupe, la masse était de consistance cartilagineuse avec formations de cloisons bordant des cavités remplies d'un matériel mucoïde brunâtre (Figure 1B). Histologiquement, cette masse correspondait à une prolifération tumorale à différenciation cartilagineuse largement nécrosée, faite de lobules tumoraux de tailles et de formes irréguliers plus au moins confluent. La densité cellulaire étant modérée à élevée. Les cellules tumorales de grande taille pourvues de noyaux hyperchromatiques avec peu de figures de mitoses (Figure 2). L'examen minutieux n'a pas objective de composante ostéoïde ; il ne persistait que la composante chondro-sarcomateuse de cette tumeur soumise à des cures de chimiothérapie. Un testing moléculaire avait été fait (Tableau 1) et avait confirmé la nature ostéosarcomateuse de cette prolifération tumorale. Le diagnostic définitif retenu a donc été : métastase intracardiaque de l'ostéosarcome chondroblastique et ostéoblastique connue chez la patiente. Elle a été adressée en oncologie pour éventuelle chimiothérapie complémentaire, et au cours de laquelle une récurrence fut découverte récemment au niveau du même site cardiaque lors d'une échographie Doppler de contrôle.

## Discussion

Les tumeurs métastatiques au cœur sont peu connues et peu documentées dans la littérature. La fréquence des tumeurs cardiaques secondaires a été rapportée entre 0,7% et 3,5% sur les autopsies de la population générale [5, 6] et 10 à 15,4% sur les autopsies ou un néoplasme malin était diagnostique [1]. Dans l'étude post mortem menée par l'Université de Trieste en Italie entre 1994-2003, il y'avait sur 7289 cas, un néoplasme cardiaque malin identifié (ou plus), correspondant à une incidence de 9,1% de toutes les tumeurs malignes (Tableau 2) [2]. L'incidence actuelle des ostéosarcomes est mal connue mais, on se basant sur les revues publiées dans la littérature, ceci serait un constat assez rare. Dans une étude publiée par Yedururi *et al.* en 2016 [6], l'atteinte

cardiaque secondaire par un ostéosarcome a été identifiée dans 20 patients parmi 480 durant les six années précédentes dans une seule institution, mais seulement trois patients parmi ces 20 (0,6% de 480), avaient une atteinte cardiaque directe, alors que dans les autres cas, l'atteinte concernait les gros vaisseaux cardiaques centraux ou les vaisseaux affluents des sites tumoraux primitifs [6, 7]. Notre observation correspondrait au deuxième groupe des patients. Dans notre cas l'extension s'est faite à partir de la veine sous claviers gauche et s'est étendue vers la VCS avant de mouler l'OD et se prolaber dans le VD, on n'a pas objective une atteinte directe des tuniques cardiaques. Dans une étude précoce publiée en 1975 par Jeffrey *et al.* [1], l'atteinte cardiaque a été identifiée sur 9 autopsies parmi 43 (21%). Une autre étude d'autopsies faite par Siebert *et al.* [1], publiée en 1982 avait rapporté une atteinte cardiaque par l'ostéosarcome chez 4 patients parmi 20 (20%).

Sur le plan clinique, les manifestations peuvent être très variables, dans le cas d'une dissémination intraveineuse, le long de la VCS comme notre cas ou bien la VCI par exemple, l'atteinte de l'oreillette droite conduit occasionnellement à son obstruction ; ceci est observé typiquement dans les carcinomes hépatocellulaires. Ces métastases peuvent obstruer totalement la cavité auriculaire droite et bloquer le mouvement de la valve tricuspide, donnant un tableau comparable à une tamponnade par constriction péricardique ou celui d'une myocardiopathie restrictive. De plus, la masse tumorale peut s'ulcérer et larguer des microembolies néoplasiques dans la circulation sanguine artérielle pulmonaire [1, 2]. Un autre risque, est que le thrombus tumoral se produit au niveau du muscle pectine de l'oreillette droite ou dans le trabéculaire du VD (cette dernière situation est asymptomatique). Chez notre patiente, les signes cliniques étaient plutôt discrets, réduits à une dyspnée d'aggravation progressive et surtout masquée par les cures de chimiothérapie, le diagnostic était plus au moins fortuit lors du contrôle échographique. L'intérêt primordial de l'imagerie, une fois le diagnostic de masse posé, est de préciser s'il s'agit d'un thrombus ou d'une

tumeur. Le diagnostic de tumeur étant retenu, l'imagerie doit ensuite orienter vers une étiologie : tumeur primitive ou secondaire. Cette approche de caractérisation doit également permettre de faire la distinction entre la nature bénigne ou maligne de la tumeur, et surtout d'en faire le bilan topographique et d'extension pour orienter une stratégie thérapeutique appropriée une fois la confirmation histologique obtenue. L'échocardiographie est l'examen de base pour la détection de ces tumeurs cardiaques. Dans certains cas elle peut évoquer le diagnostic mais le recours à une autre technique d'imagerie en coupes tomographiques (TDM) ou IRM est habituelle. L'IRM est une technique pertinente pour étudier une masse cardiaque du fait de sa résolution en signal élevé. Elle permet notamment de rechercher des composants spécifiques dans la lésion (graisse par exemple), d'étudier sa mobilité avec des séquences ciné-MR et d'analyser son rehaussement dynamique et tardif. Le scanner offre un moins bon contraste tissulaire mais du fait de sa résolution spatiale élevée permet de mieux préciser les rapports anatomiques d'une lésion (coronaires, péricarde). Ces 2 examens peuvent donc s'avérer complémentaires. Dans notre cas, l'IRM s'est avéré la plus pertinente en matière de caractérisation de la lésion et surtout du diagnostic de présomption de sa malignité. L'ostéosarcome est une tumeur très agressive et qui possède un potentiel métastatique précoce durant son évolution et a souvent des métastases microscopiques au moment du diagnostic [8, 9].

L'histoire de l'ostéosarcome est marquée par la récurrence. Une étude avait revue des patients traités par la résection chirurgicale seule de la tumeur ; seuls 11% des patients sont restés sans récurrence [10]. Le site métastatique le plus fréquent est dominé par les poumons [2]. Les métastases pulmonaires surviennent dans plus de 90% des cas d'autopsies chez les patients décédés par maladie métastatique. Les métastases extra-pulmonaires sont retrouvées cliniquement dans 33% des cas et dans 83% des patients sur autopsies [2, 8, 9]. La plupart des métastases extra pulmonaires atteignent souvent les autres sites osseux, comme

les vertèbres et le pelvis. Vingt pourcent des patients avec OS vont avoir des métastases pulmonaires détectables cliniquement au moment du diagnostic sur scanner thoracique et qui a une meilleure sensibilité par rapport à la radiographie standard [9]. Dans les deux études, clinique et des autopsies, la voie de dissémination veineuse était la voie principale de métastases. Les métastases cardiaques d'OS ont survécu uniquement chez neuf patients parmi 154 cas d'OS. Deux d'entre elles semblaient être des métastases tertiaires provenant des poumons, pour les sept autres cas la voie de dissémination au cœur n'était pas claire [9]. Bien que dans notre cas la lésion métastatique moulait l'oreillette droite, il est bien plus fréquent de voir des métastases cardiaques intéressant le péricarde et l'épicarde [2]. La voie veineuse de drainage dans notre cas, se poursuivant depuis l'extrémité supérieure de l'humérus, puis la veine brachio-céphalique et comblant l'oreillette droite puis se proléant dans le ventricule droit, est une voie inhabituelle de métastases d'un OS.

## Conclusion

Ces facteurs, aussi bien que la progression volumétrique rapide de la tumeur présentée, sont inhabituels vu qu'une large masse intracardiaque reste exceptionnelle. La résection chirurgicale avec chimiothérapie post opératoire a été la conduite à tenir entreprise, malheureusement la patiente a présenté récemment une récurrence de sa lésion intracardiaque détectée lors d'un contrôle échocardiographie de routine.

## Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

## Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont participé à ce travail. Ils ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

## Remerciements

Nos remerciements vont à l'endroit de Pr Youssef El Fakir, Radiologue, au Pr Nawal Doghmi, cardiologue et au Centre d'Imagerie Médicale et de Radiologie Interventionnelle NAKHIL, 6 Place Talha, 10 000 Agdal, Rabat, Maroc.

## Tableaux et figures

**Tableau 1:** résultats du testing moléculaire effectué sur la tumeur révélant de nombreuses mutations et amplifications génétiques en faveur de sa nature ostéosarcomateuse

**Tableau 2:** incidence des métastases cardiaques et leur localisation par le type du néoplasme primitif d'origine

**Figure 1:** aspect macroscopique de la lésion intracardiaque : A) surface bosselée en grappe de raisin ; B) consistance cartilagineuse et aspect cloisonné à la coupe avec présence d'un matériel colloïde brunâtre

**Figure 2:** aspect microscopique : A) faible grossissement (HEx10) ; prolifération tumorale d'architecture lobulée ; B) grossissement modéré (HEx20); aspect d'un tissu cartilagineux malin avec absence d'ostéoïde évident témoignant de la persistance de la composante chondrosarcomateuse uniquement ; C) fort grossissement (HEx40) ; chondrocytes malins aux atypies cytonucléaires prononcées, sans évidence d'un ostéoïde

## Références

1. Shima Mousavi, Neda Zarrin-Khameh. An unusual metastatic tumor to the heart. *Human Pathology: Case Reports*. 2017;9: 30-32. [Google Scholar](#)
2. Bussani R, De-Giorgio F, Abbate A, Silvestri F. Cardiac metastases. *J Clin Pathol*. 2007 Jan;60(1): 27-34. [Google Scholar](#)



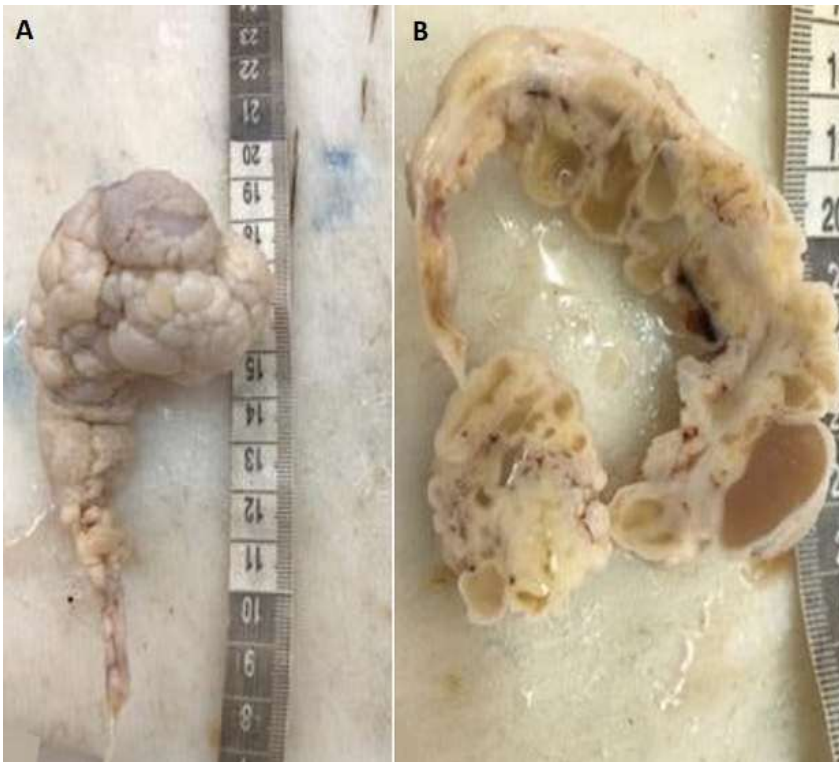
3. Ruba Murad, Rimaa Bakkar, Rehab Sukkar, Fadi Mahmoud, Alwaleed Al-Dairy M. A case of Ewing sarcoma presenting with cardiac metastasis. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*. 2019;10(5): 632-634. **PubMed** | **Google Scholar**
4. Reynen K, Köckeritz U, Strasser RH. Metastases to the heart. *Ann Oncol*. 2004;15(3): 375-381. **PubMed**
5. Robert Hartemayer, Christopher Kuo, Paul Kent. Osteosarcoma metastases with direct cardiac invasion: a case report and review of the pediatric literature. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2017 Apr;39(3): 188-193. **PubMed** | **Google Scholar**
6. Yedururi S, Morani AC, Gladish GW, Vallabhaneni S, Anderson MP, Hughes D *et al*. Cardiovascular involvement by osteosarcoma: an analysis of 20 patients. *Pediatr Radiol*. 2016;46: 21-33. **PubMed** | **Google Scholar**
7. Aaron Goldberg D, Blankstein R, Padera FR. Tumors metastatic to the heart. *Circulation*. 2013 Oct 15;128(16): 1790-4. **PubMed** | **Google Scholar**
8. Pinder M, Eddine CA, Parnell SA, Bardino JD, Knudson DJ. Osteosarcoma with cardiac metastasis in a 22-year-old man: a case report and review of cardiac tumors. *Congenit Heart Dis*. Sep-Oct 2014;9(5): E147-52. **PubMed** | **Google Scholar**
9. Ragland MM, Tak T. The role of echocardiography in diagnosing space-occupying lesions of the heart. *Clin Med Res*. 2006 Mar;4(1): 22-32. **PubMed** | **Google Scholar**
10. Osati E, Kaijage A, Muta R, Muhoka P, Mango M, Kisenge P *et al*. Osteosarcoma of the lower limb metastasized to the septum and right side of the heart: a case report. *Journal of Medical Case Reports*. 2017 Jun 13;11(1): 156. **PubMed** | **Google Scholar**

**Tableau 1** : résultats du testing moléculaire effectué sur la tumeur révélant de nombreuses mutations et amplifications génétiques en faveur de sa nature ostéosarcomateuse

Bio marqueur	Méthode	Analyse	Résultat
<b>Autres résultats (regarder en bas pour autres)</b>			
ATRX	Seq	ADN-tumoral	Exon9/p.Q883* Pathogène mute
SETD2	Seq	ADN-tumoal	Exon20/p.K2506* Pathogène mute
TP53	Seq	ADN-tumoral	Exon5/p.H168R pathogène mute
AKT2	CAN-Seq	ADN-tumoral	Amplifie
CCNE1	CAN-Seq	ADN-tumoral	Amplifie

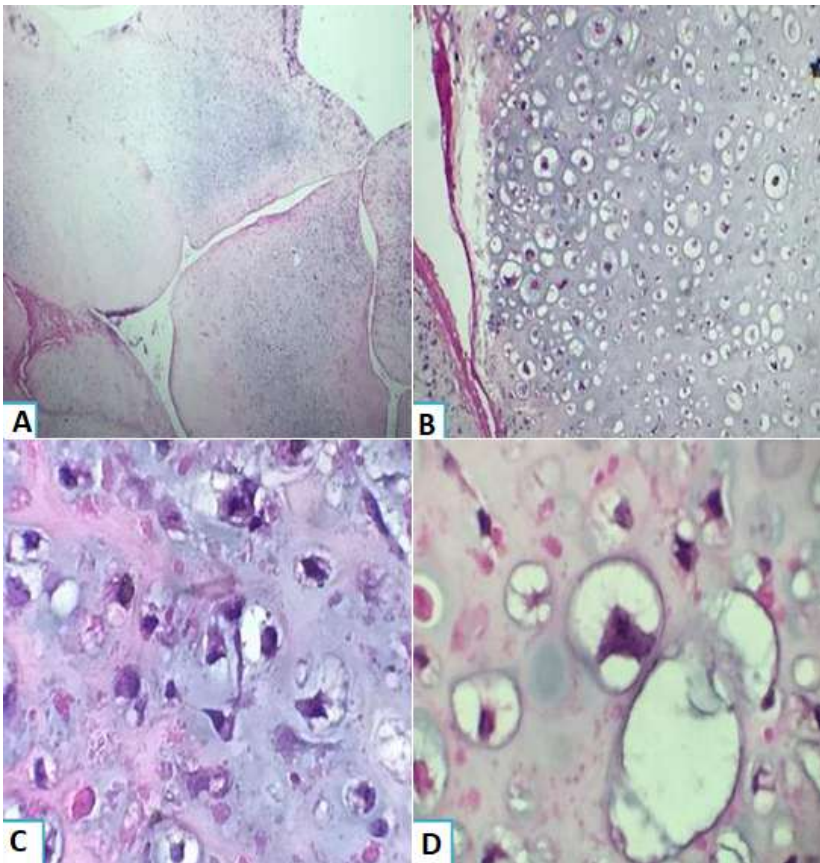
**Tableau 2 :** incidence des métastases cardiaques et leur localisation par le type du néoplasme primitif d'origine

Type de Néoplasme	n	Métastases cardiaques n%	Prévalence/ Tous les néoplasmes (%)	Prévalence/ néoplasmes métastatiques (%)	% toutes les métastases cardiaques	Métastases Epicardiaques (%)	Métastases Myocardiques (%)	Métastases endocardiaque (%)
Adénocarcinome du pancréas	359	23(6.4)	7.9	3.5	47.6	17.6	41.2	5.8
Adénocarcinome du poumon	460	97(21.0)	26.1	14.6	82.2	34.3	24.6	0
Carcinome du sein	427	66(15.5)	20.6	10.0	79.6	30.6	16.3	6.2
Carcinome Bronchalveolaire	61	6(9.8)	17.4	0.9	75.0	50.0	25.0	0
Carcinome du Colon	1066	13(1.2)	1.9	20	60.0	40.0	40.0	0
Carcinome Hépatocellulaire	574	7(1.2)	24	1.0	40.0	40.0	20.0	20.0
Leucémie/lymphome	711	67(9.4)	17.3	10.1	38.0	44.0	64.0	8.0
Mélanome	79	22(27.8)	34.1	3.3	62.5	43.7	68.7	12.5
Mésothéliome	128	62(48.4)	54.2	9.4	89.2	28.3	28.3	4.3
Carcinome cavité orale	75	4(5.3)	8.6	0.6	33.3	0	33.3	33.3
Carcinome ovaire	106	10(10.3)	11.6	1.5	87.5	12.5	0	0
Carcinome pulmonaire peu différencié	420	82(19.5)	21.2	12.4	67.2	37.7	31.1	1.6
Carcinome de la prostate	779	8(1.0)	26	1.2	83.3	50.0	0	0
Carcinome rénal	287	21(7.3)	16.3	3.2	53.3	20.0	33.3	26.7
Carcinome épidermoïde pulmonaire	428	78(18.3)	23.4	11.8	72.4	41.4	29.3	1.7
Carcinome gastrique	360	29(8.0)	9.8	4.4	91.5	19.5	19.0	4.7
Carcinome urothélial	307	12(3.9)	6.4	1.8	44.4	44.4	44.4	0
Autres	662	55		8.3				
Total	7289	662(9.1)	14.2	100	69.4	34.2	31.8	5.0



**Figure 1** : aspect macroscopique de la lésion intracardiaque : A) surface bosselée en grappe de raisin ; B) consistance cartilagineuse et aspect cloisonné à la coupe avec présence d'un matériel colloïde brunâtre





**Figure 2** : aspect microscopique : A) faible grossissement (HEx10) ; prolifération tumorale d'architecture lobulée ; B) grossissement modéré (HEx20); aspect d'un tissu cartilagineux malin avec absence d'ostéoïde évident témoignant de la persistance de la composante chondro-sarcomateuse uniquement ; C) fort grossissement (HEx40) ; D) chondrocytes malins aux atypies cytonucléaires prononcées, sans évidence d'un ostéoïde