

# LE CAS CLINIQUE DU MOIS

## Sarcome primitif de l'artère pulmonaire

S. PESTIEAU (1), O. DETRY (1), J.L. CANIVET (2), T. GRENADE (3), R. LIMET (4)

**RÉSUMÉ :** Nous rapportons un cas rare de sarcome de l'artère pulmonaire, diagnostiqué chez un patient décompensé cardiaque. L'échographie cardiaque transoesophagienne et la tomодensitométrie thoracique ont permis un diagnostic précis de masse dans l'artère pulmonaire. Le traitement instauré fut une résection chirurgicale, sous couvert d'une circulation extra-corporelle et d'un arrêt cardiaque en hypothermie. L'analyse anatomopathologique de la pièce réséquée a décrit la présence d'un sarcome peu différencié de l'artère pulmonaire. Au vu des données de la littérature, un traitement postopératoire complémentaire par chimiothérapie a été entrepris; le pronostic vital reste cependant sombre à moyen terme.

### INTRODUCTION

Les sarcomes primitifs de l'artère pulmonaire sont des tumeurs malignes rares et peu de cas sont rapportés dans la littérature (1, 2). Les symptômes en sont peu spécifiques, mais les nouvelles techniques, telle l'échographie cardiaque transoesophagienne, permettent actuellement un diagnostic plus précoce (2). Toutefois, malgré un traitement agressif fait de résection chirurgicale et de traitement adjuvant postopératoire, le pronostic de ces tumeurs reste sombre (2).

Nous rapportons le cas d'un patient présentant une décompensation cardiaque secondaire à un sarcome primitif de l'artère pulmonaire, provoquant un épanchement péricardique compressif.

### HISTOIRE CLINIQUE

M. P, âgé de 69 ans et sans antécédents médico-chirurgicaux particuliers, s'est présenté à l'hôpital pour une dyspnée d'effort accompagnée de douleurs précordiales, ayant débuté deux semaines auparavant. L'examen clinique à l'admission décrivait un patient dyspnéique au repos, présentant un oedème malléolaire bilatéral. L'auscultation cardiaque et pulmonaire, ainsi que le reste de l'examen clinique général, restaient dans les limites normales. Une échographie cardiaque transthoracique découvrait un épanchement péricardique significatif; une échographie transoesophagienne confirmait l'épanchement comprimant les cavités cardiaques droites et découvrait une masse charnue

située au niveau de l'infundibulum du ventricule droit et de l'origine de l'artère pulmonaire (fig. 1). Une tomодensitométrie thoracique définissait les contours de cette masse (fig. 2), et révélait un épanchement pleural bilatéral de faible volume, ainsi que des nodules pulmonaires, développés dans les deux poumons et compatibles avec des métastases (fig. 3). Le jour même, un drainage péricardique sous-xyphoïdien était réalisé en urgence. L'analyse cytologique du liquide péricardique ne retrouvait pas de cellules tumorales. Quatre jours plus tard, la résection chirurgicale de cette masse était réalisée. Après sternotomie médiane classique, le péricarde était ouvert et des adhérences péricardiques étaient découvertes. Après dissection, l'analyse anatomopathologique extemporanée de ces adhérences décrivait un envahissement

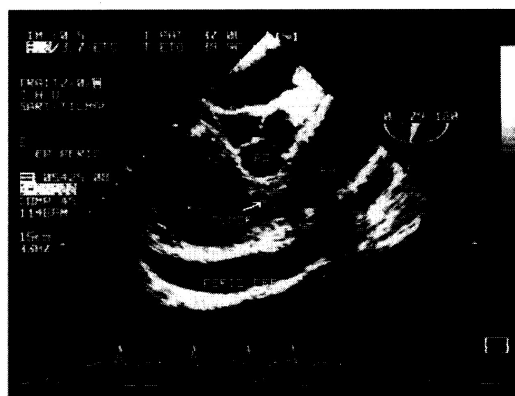


Fig. 1. Echographie cardiaque transoesophagienne. Ao : Aorte; PA : Artère pulmonaire; Peric : Péricarde; RV : Ventricule droit; Tumor : tumeur.



Fig. 2. Tomodensitométrie thoracique (fenêtre médiastinale). Flèche : Tumeur développée dans l'artère pulmonaire.

(1) Spécialiste-adjoint des Hôpitaux, (3) Spécialiste des Hôpitaux, (4) Professeur, Université de Liège, Service de Chirurgie cardiovasculaire.

(2) Spécialiste-adjoint des Hôpitaux, Université de Liège, Service d'Anesthésiologie.

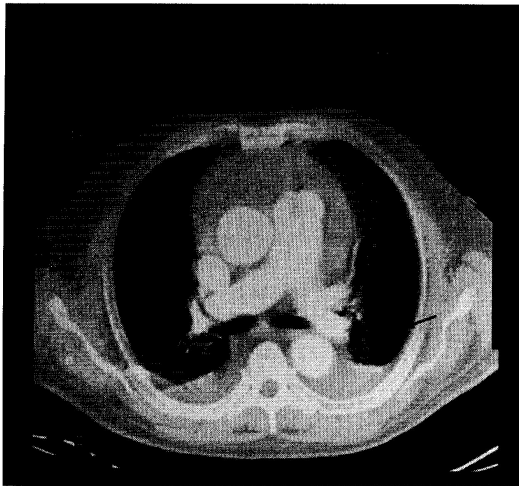


Fig. 3. Tomodensitométrie thoracique (fenêtre pulmonaire).  
Flèche : Métastases pulmonaires.

par des cellules néoplasiques, compatible avec des métastases d'un sarcome peu différencié. Une circulation extra-corporelle avec canulation sélective des veines caves et réinjection artérielle par l'artère fémorale gauche était installée. Aidé par un arrêt cardiaque de 26 minutes en hypothermie, une tumeur bourgeonnante intra- et extraluminale de 5 cm de grand axe était réséquée au niveau de l'infundibulum et de l'origine de l'artère pulmonaire. La résection tumorale complète nécessitait la résection de 3 cm d'infundibulum, de la valvule pulmonaire et des 4 premiers centimètres de l'artère pulmonaire. L'artériotomie était refermée par une pièce prothétique en dacron, et la valvule pulmonaire n'était pas reconstruite. Les paramètres hémodynamiques postopératoires étaient stables, et le patient quittait les soins intensifs au troisième jour opératoire. L'analyse anatomopathologique définitive de la pièce de résection décrivait un sarcome peu différencié, de type angiosarcome ou rhabdomyosarcome. Le patient rentra à domicile au douzième jour postopératoire, et un traitement adjuvant par chimiothérapie systémique était programmé. Le patient est en vie treize mois après l'opération.

## DISCUSSION

Les tumeurs artérielles représentent moins de 20 % de toutes les tumeurs vasculaires. Les artères les plus fréquemment atteintes sont l'aorte, l'artère pulmonaire, et les artères iliaques, fémorales, splénique, mammaires internes et mésentérique inférieure (1, 3). La plupart de ces tumeurs sont des sarcomes,

tumeurs malignes des tissus mésenchymateux. Le premier cas de sarcome de l'artère pulmonaire fut décrit par Mandelstamm en 1923 (cité dans 1, 2). Depuis, moins de 150 cas ont été rapportés dans la littérature. La faible fréquence de ces tumeurs est, en partie, due à un diagnostic difficile; la possibilité d'embolie pulmonaire, d'infection pulmonaire, de sténose d'artère pulmonaire, d'artérite pulmonaire, de médiastinite fibrosante ou de tumeur pulmonaire ou médiastinale est parfois erronément évoquée (1, 2, 4). La présentation clinique de ces tumeurs est extrêmement peu spécifique, et rend le diagnostic souvent tardif. Le symptôme le plus courant est une dyspnée progressivement invalidante, souvent associée à des douleurs précordiales et à de la toux (1, 2). La majorité des sarcomes pulmonaires se développent à partir de la valvule pulmonaire ou de l'origine de l'artère pulmonaire (1). A cause de cette localisation, le flux de l'artère pulmonaire peut être compromis, et entraîner une décompensation cardiaque droite ou une mort subite. De nos jours, l'échographie cardiaque transoesophagienne permet un diagnostic plus précoce et plus précis quant à la possibilité d'une résection chirurgicale (2).

Bien que certains auteurs aient décrit un traitement chirurgical de ces tumeurs par thoracotomie, la sternotomie médiane classique avec circulation extracorporelle et arrêt cardiaque permet une résection plus aisée et plus complète des tissus tumoraux, aidée par un champ opératoire non contaminé par du sang (5, 6). La résection complète de la tumeur en tissu non envahi nécessite souvent la résection et la reconstruction d'une partie de l'infundibulum, de l'artère pulmonaire et/ou de la valvule pulmonaire, quoique celle-ci n'est pas nécessaire. Certains ont même proposé un traitement par transplantation cardiaque ou transplantation du bloc coeur-poumon, permettant la résection de la tumeur et des fréquentes métastases pulmonaires (7, 9). Cependant, les récurrences après transplantation sont courantes, facilitées par le traitement immunosuppresseur, et il n'y a actuellement plus d'indication de transplantation dans ce type de tumeur (7). Macroscopiquement, ces tumeurs se présentent sous forme de masse intra- et/ou extraluminale, développée à partir de l'artère pulmonaire. Microscopiquement, la plupart sont des sarcomes peu différenciés, le reste étant le plus souvent des angiosarcomes ou des rhabdomyosarcomes. Ni le degré de différenciation cellulaire ni le grade histologique ne constituent des facteurs pronostiques (1, 3).

Le diagnostic souvent difficile et tardif explique la fréquence élevée de métastases au

moment du traitement chirurgical; les poumons sont naturellement le site préférentiel de ces métastases. L'envahissement péricardique est également fréquent (1). La durée moyenne de survie à partir du diagnostic est de 1 1/2 mois, et est prolongée à 10 mois par le traitement chirurgical. Le traitement postopératoire complémentaire, qu'il soit de type chimiothérapie ou radiothérapie, n'a jamais prouvé son efficacité réelle. Il semble prolonger la durée de la survie, mais de longues survies ou des guérisons sont exceptionnelles (2).

Le cas que nous rapportons ici illustre bien le diagnostic tardif des tumeurs malignes de l'artère pulmonaire, souvent découvertes à un stade avancé avec des métastases pulmonaires et péricardiques, ainsi que l'intérêt du traitement chirurgical de résection tumorale, qui, quoique souvent purement palliatif, donne à ces malades quelques mois de survie supplémentaires, avec un confort de vie réel.

#### BIBLIOGRAPHIE

1. Bleisch VR, Kraus FT.— Polypoid sarcoma of the pulmonary trunk: analysis of the literature and report of a case with leptometric organelles and ultrastructural features of rhabdomyosarcoma. *Cancer*, 1980, **46**, 314-324.
2. Anderson MB, Kriett JM, Kapelanski DP, et al.— Primary pulmonary artery sarcoma: a report of six cases. *Ann Thorac Surg*, 1995, **59**, 1487-1490.
3. Burke AP, Virmani R.— Sarcomas of the great vessels. A clinicopathologic study. *Cancer*, 1993, **71**, 1761-1773.
4. Delany SG, Doyle TC, Bunton RW, et al.— Pulmonary artery sarcoma mimicking pulmonary embolism. *Chest*, 1993, **103**, 1631-1633.
5. Head HD, Flam MS, John MJ, et al.— Long-term palliation of pulmonary artery sarcoma by radical excision and adjuvant therapy. *Ann Thorac Surg*, 1992, **53**, 332-334.
6. Eng J, Murday AJ.— Leiomyosarcoma of the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg*, 1992, **53**, 905-906.
7. Crespo MG, Pulpon LA, Pradas G, et al.— Heart transplantation for cardiac angiosarcoma: should the indication be questioned? *J Heart Lung Transplant*, 1993, **12**, 527-530.
8. Stevens CW, Sears-Rogan P, Bitterman P, Torrisi J.— Treatment of malignant fibrous histiocytoma of the heart. *Cancer*, 1992, **69**, 956-961.
9. Dieti CA, Torres AR, Favaloro RG.— Ventricular tumors: surgical options. *Cardiovasc Surg*, 1993, **6**, 632-637.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. R. Limet, Service de Chirurgie cardiovasculaire, CHU Sart Tilman B35, 4000 Liège.