

об острой инвагинации кишечника. Как можно более раннее проведение ультразвукового исследования органов брюшной полости сможет подтвердить диагноз ОИК.

#### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Диагноз острой инвагинации кишечника должен быть предположен у грудного ребенка, имеющего нарушения сознания, артериальную гипертонию, особенно, при наличии симптомов нарушения пищеварения. Таким образом, острая

инвагинация кишечника может быть включена в дифференциальный ряд причин транзиторного повышения артериального давления у детей, тем более, если оно сочетается с другими, более классическими, симптомами. Быстрая диагностика и неотложное лечение позволяют уменьшить вероятность осложнений. Эхография брюшной полости является в настоящее время исследованием первой очереди для диагностики ОИК.

#### HYPERTENSION AND INTUSSUSCEPTION

K. Pazhe, A.-M. Rossijol, Sh. Duran, Zh. Borda-Mishel

(The Department of Pediatrics, The Department of Radiology; Hospital and University Center, Grenoble, France)

*Background.* Hypertension may be associated with intussusception.

*Case report.* An 8 month-old infant presented with lethargy, vomiting and hypertension. Abdominal ultrasound suggested the diagnosis of intussusception, which was confirmed by barium enema. The hypertension resolved after the intussusception was reduced.

*Conclusion.* When the classic triad of colicky abdominal pain, rectal bleeding, and vomiting is present, the diagnosis of intussusception is easy. But atypical presentations of this disease are often described. The following is a report of one infant with intussusception presenting atypically with hypertension and lethargy. Intussusception should be considered a diagnostic possibility in infants who present with a history of vomiting and in whom lethargy and systemic hypertension are noted. This observation reaffirms the diagnostic utility of abdominal ultrasonography.

*Key words:* intussusception, sleep stages, hypertension.

© BOUVAIST H., ROSSIGNOL A.-M., JOUK P.-S., PEREZ I., ROCCA C. –  
УДК 616-006.325.03-053.2

### LOCALISATION INHABITUELLE D'UN MYXOME (MYXOME DU VENTRICULE GAUCHE CHEZ L'ENFANT): À PROPOS D'UNE OBSERVATION CHEZ UN ENFANT DE 11 ANS

H. Bouvaist<sup>1</sup>, A.-M. Rossignol<sup>1</sup>, P.-S. Jouk<sup>1</sup>, I. Perez<sup>2</sup>, C. Rocca<sup>1</sup>.

(<sup>1</sup>Cardiologie pédiatrique. Département de Médecine Infantile, <sup>2</sup>Service de chirurgie cardiaque. CHU Grenoble. BP 217 X, 38043 Grenoble Cedex France)

**Résumé.** Le myxome intracardiaque, fréquent chez l'adulte, reste exceptionnel chez l'enfant. Sa localisation intraauriculaire gauche est habituelle. Souvent latent et de découverte échographique, le myxome peut se révéler par des troubles du rythme, un tableau de rétrécissement mitral "intermittent" ou des complications emboliques. L'observation rapportée concerne un enfant de 11 ans sans antécédent, hospitalisé pour un tableau brutal d'hémiplégie droite, en rapport avec un accident vasculaire cérébral ischémique. La recherche d'un foyer emboligène intracardiaque permettra de faire le diagnostic d'une tumeur intraventriculaire gauche très volumineuse, insérée sur l'anneau mitral, prolabant dans la chambre de chasse du ventricule gauche, dont l'histologie confirmera la nature myxomateuse. Le myxome de l'enfant paraît de localisation beaucoup plus variable que chez l'adulte, notamment au niveau du cœur droit chez le nourrisson. Le traitement est toujours chirurgical. L'échographie cardiaque rapide devant l'apparition récente d'un souffle, d'un malaise, ou l'existence d'un syndrome inflammatoire inexplicable chez l'enfant paraît être le seul moyen d'éviter les complications emboliques gravissimes, de ces tumeurs pourtant bénignes.

**Mots clés:** myxome, enfant, tumeurs cardiaques.

Les tumeurs cardiaques chez l'enfant sont rares (2 à 3/10000 enfants). Ce sont le plus souvent des tumeurs bénignes, comme le rhabdomyome et le fibrome. Le myxome est surtout une pathologie de l'adulte, survenant dans la troisième ou la quatrième décennie, localisée généralement au niveau de l'oreillette gauche. Chez l'enfant, il s'agit d'un diagnostic d'exception, dont l'expression clinique est très variable: Cette observation concerne un enfant de 11 ans, présentant un accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique post embolique, révélant un myxome du ventricule gauche.

#### OBSERVATION

Un garçon de 11 ans, sans antécédent hormis une cure de hernie inguinale à l'âge de 2 ans, droitier, normalement scolarisé, est hospitalisé le 27. 08. 95 pour apparition brutale, alors qu'il gonflait un ballon de baudruche, de céphalées intenses suivies immédiatement d'une chute sans perte de connaissance et d'une obnubilation.

L'examen clinique retrouve, une paralysie faciale droite, une hémiplégie droite avec signe de Babinski unilatéral droit, une anisocorie réactive, et une aphasie complète. À l'auscultation cardiaque on retrouve un souffle systolique 2/6 maximum au foyer aortique, jamais noté auparavant, sans signe d'insuffisance cardiaque. Il n'existe

pas de contexte infectieux. L'ECG et la radiographie thoracique sont normaux. La TDM cérébrale, puis l'IRM montrent un ramollissement sylvien gauche étendu, d'origine embolique. Le syndrome inflammatoire est très modéré (leucocytes  $7500/\text{mm}^3$ , CRP  $<5 \text{ mg/l}$ , élévation modérée des zones alpha 1 et 2, fibrinogène à  $6 \text{ g/l}$ ). L'échocardiographie transthoracique est réalisée à la recherche d'un foyer emboligène. Elle montre une volumineuse masse hyperéchogène intraventriculaire gauche constituée de 2 lobes: l'un ovoïde, adhérent à la paroi postérieure ( $2\text{cm} \times 1,3$ ), localisé entre les 2 piliers de la valve mitrale, et envahissant les cordages. Le mouvement de la valve mitrale paraît libre; l'autre, de même densité, arrondi ( $2\text{cm} \times 2$ ), pédiculé à la grande valve mitrale, prolaband dans la chambre de chasse du ventricule gauche. Les deux lobes sont reliés par une bande étroite, de même aspect. Il n'existe pas de prolongement auriculaire. Il n'existe pas de masse intramyocardique, ni d'image intrapéricardique. La fonction ventriculaire gauche est normale par la méthode de Teicholz. En mode Doppler à codage couleur, on ne retrouve pas d'insuffisance mitrale. Il existe une discrète accélération de flux dans la chambre de chasse du ventricule gauche (vitesse maximale enregistrée au doppler continu à  $1,6 \text{ m/s}$ ).

L'excérèse tumorale ne pourra être réalisée qu'après stabilisation de l'état neurologique, le 21/09/95, soit 3 semaines après l'AVC, en raison du risque hémorragique secondaire. Après sternotomie médiane, sous circulation extracorporelle (CEC), une excérèse tumorale complète, avec reconstruction de la valve mitrale est réalisée. La tumeur est friable, d'aspect myxoïde, l'insertion se situe au niveau de l'anneau mitral sur le versant ventriculaire, à 7 heures, avec envahissement des piliers et des cordages de la grande et de la petite valve, la partie supérieure moule la chambre de chasse. La valve aortique, l'oreillette gauche et la valve mitrale sur le versant auriculaire sont intactes. Le pilier antérieur doit être sectionné, et la mitrale désinsérée pour permettre l'excérèse tumorale. La réimplantation du pilier est faite par 3 points en U appuyés sur des "pledgets". L'épreuve d'étanchéité est correcte. L'échographie transoesophagienne, réalisée après arrêt de la CEC, montre une petite fuite mitrale commissurale. L'examen anatomopathologique confirmera le diagnostic de myxome. Les suites opératoires sont ensuite simples sur le plan hémodynamique, mais l'enfant garde une aphasia complète et une hémiparésie droite prédominant au membre supérieur. Après un recul d'un an, il n'existe pas de récurrence tumorale, l'insuffisance mitrale persiste sans signe d'aggravation clinique ou échographique, la fonction ventriculaire gauche est normale.

## COMMENTAIRES

### Les tumeurs cardiaques chez l'enfant:

Le rhabdomyome est la tumeur la plus fréquente (environ 60%), elle est bénigne, souvent multiple, intramyocardique surtout, parfois intracavitaire. Le diagnostic est généralement fait précocement (80% avant l'âge de 1 an). Le mode de révélation est fonction du nombre et de la taille des nodules; ils peuvent être totalement asymptomatiques, occasionner des troubles rythmiques, par infiltration du système de conduction, ou encore donner des signes de défaillance cardiaque par obstruction valvulaire. Le rhabdomyome est associé dans la moitié des cas à une sclérose tubéreuse de Bourneville, dont le pronostic péjoratif est essentiellement, après la période néonatale (risque important d'asystolie), en rapport avec

l'atteinte neurologique, les tumeurs intracardiaques régressant le plus souvent spontanément.

Le fibrome est la deuxième tumeur la plus fréquente, chez l'enfant. Elle est l'apanage du grand enfant. Il s'agit d'une tumeur bénigne, unique, plutôt ventriculaire, hétérogène (calcifications), dont les complications mécaniques ou rythmiques peuvent justifier une excérèse chirurgicale (2). Les myxomes font partie des tumeurs bénignes exceptionnellement vues chez l'enfant (15% des tumeurs cardiaques), au même titre que les lipomes, les hémangiomes ou les tératomes. Les tumeurs malignes sont exceptionnelles (sarcomes primitifs).

### Les myxomes chez l'enfant:

Le myxome est une lésion tumorale bénigne, d'origine sous endothéliale pour la plupart des auteurs, développée à partir des cellules embryonnaires, multipotentes, descendant du blastème cardiaque primitif dont la fosse ovale est normalement le site de séquestration électif.

Les premiers myxomes pédiatriques ont été initialement décrits chez le grand enfant; les modes de révélation sont proches de ceux de l'adulte (souffle, hypertension artérielle pulmonaire par obstruction mitrale, embolie systémique, syndrome inflammatoire). On a longtemps considéré que cette tumeur n'existait pas chez le nourrisson, les observations publiées récemment vont à l'encontre de cette idée: en effet, plusieurs cas de mort subite du nourrisson ont été rapportés, après autopsie, à un myxome, notamment du cœur droit (3), prolaband dans l'orifice valvulaire pulmonaire ou tricuspide. L'insuffisance cardiaque, les accès de cyanose, le collapsus ou l'apparition d'un souffle sont les autres signes ayant permis le diagnostic de myxome chez des nourrissons (4-6). Décrite chez le nouveau-né, ce type de tumeurs doit donc faire partie des étiologies des tumeurs cardiaques fœtales, appréhendées par le diagnostic anténatal. Des formes familiales ont été identifiées, elles sont exceptionnelles (9 observations ont été publiées entre 1971 et 1985). Certains ont discuté une transmission génétique autosomique dominante. En pratique il convient de soumettre les parents et les frères et sœurs, de l'enfant porteur du myxome, à une échographie cardiaque. Dans la littérature, les associations aux cardiopathies congénitales sont rares (7 communications interauriculaires, 1 communication interventriculaire, 1 ventricule droit à double issue). Le complexe de Carney comporte l'association d'un myxome cardiaque avec, par ordre de fréquence: une lentiginose cutanéomuqueuse surtout faciale, des myxomes cutanés ou muqueux, des lésions micronodulaires pigmentées ou surrénaliennes bilatérales, une atteinte testiculaire chez l'homme, un adénofibrome mammaire chez la femme, un adénome hypophysaire avec sécrétion de GH. Ce type de myxome n'a pas de différence histologique avec le myxome isolé. Le syndrome inflammatoire marqué, est retrouvé dans 90% des myxomes de l'oreillette gauche, et seulement dans 20% des myxomes de l'oreillette droite. Sa fréquence n'est actuellement pas

connue pour le myxome du ventricule gauche. Le diagnostic est éminemment échographique: plus que le mode TM qui parfois précise l'atteinte valvulaire ou le prolapsus tumoral à travers un orifice valvulaire, c'est l'échographie bidimensionnelle qui permet l'étude de la localisation, du point d'insertion et de la taille de la tumeur, mais aussi des rapports avec les valves et les cordages. Le doppler peut montrer le caractère obstructif de la tumeur ou une dysfonction valvulaire associée.

Chez le nourrisson, les observations publiées, sont majoritairement des myxomes du cœur droit, alors que chez le grand enfant la localisation dans l'oreillette gauche reste la règle, les myxomes valvulaires sont exceptionnels, un cas de myxome de la valve mitrale, versant auriculaire, a été décrit (7) devant l'apparition d'un souffle d'insuffisance mitrale, ainsi qu'un myxome de la valve aortique se présentant comme un rétrécissement aortique, les myxomes du ventricule gauche s'implantent volontiers au niveau du septum (2). Ils représentent 2,5 à 4% des myxomes tous âges confondus, selon les séries (8), mais restent exceptionnels chez l'enfant. Les embolies systémiques sont fréquentes (70-75%), en particulier au niveau cérébral (48%), et souvent multiples (9). Il peut s'agir d'embolies fibrino-cruoriques ou myxomateuses. Ces dernières peuvent réaliser des métastases tumorales disséminées. Ont également été décrits des anévrismes des artères cérébrales, d'allure mycotique, habituellement multiples et distaux, avec

ples et distaux, avec rupture pariétale et dissémination cérébrale, l'évolution se faisant alors localement sur le mode tumoral.

De très rares complications rythmiques peuvent également mettre en jeu le pronostic vital (10).

Comme chez l'adulte, la prise en charge est toujours chirurgicale, l'urgence se justifiant par la crainte d'une embolie ou de la mort subite, par enclavement valvulaire. La mortalité et la morbidité per et post opératoire sont inversement proportionnelles à l'âge, compte tenu de la nécessité d'une circulation extracorporelle. S'il s'agit d'une localisation valvulaire, la résection large de la zone d'implantation est de règle chez l'adulte, souvent au prix d'un remplacement valvulaire. Chez le jeune enfant, on optera plutôt pour une résection moins large, afin de préserver la valve native fonctionnelle, ou de permettre une plastie, comme chez cet enfant. Le suivi devra être donc plus rapproché, pour dépister précocement une récurrence locale. Cette attitude permet d'éviter les contraintes des prothèses valvulaires chez le jeune enfant.

### CONCLUSION

Le myxome est une tumeur rare chez l'enfant. Sa localisation est très variable, contrairement à l'adulte. Il s'agit d'une pathologie bénigne, d'excellent pronostic à long terme après cure chirurgicale, mais dont les complications initiales permettant le diagnostic sont souvent gravissimes.

### Références

1. Dupuis C, Kachaner J, Freedom RM, Payot M, Davignon A. Tumeurs du cœur. In *Cardiologie Pédiatrique*, Flammarion éd, Paris, 1991, 661.
2. Rey C, Bourgin JH, Bozio A et al. Apport de l'échocardiographie au diagnostic des tumeurs intracardiaques chez le nourrisson et l'enfant. *Arch Mal Cœur* 1982; 5, 472-82.
3. Emile JF, Rambaud C, Canioni D et al. Myxome de l'infundibulum pulmonaire à l'origine d'une mort subite chez un enfant de 18 mois. *Arch Fr Pédiatr* 1993; 50: 323-5.
4. Pasaoglu I, Demircin M, Ozkutlu S et al. Right atrial myxoma in an infant. *Jpn Heart J* 1991; 32, 263-6.
5. Sharratt GP, Lacson AG, Cornel G et al. Echography of intracardiac filling defects in infants and children. *Pediatr Cardiol* 1986; 7, 189-94.
6. Daubenton JD, Human DG, Hassoulas et al. Left atrial myxoma in a 13-month-old infant. *S Afr Med J* 1985; 68, 261-2.
7. Almange C, Revillon L, Michardière A et al. Myxome de la valve mitrale chez l'enfant. *Arch Mal Cœur* 1980; 5, 554-9.
8. Denis B, Avezou FC, Marty F et al. Les myxomes du ventricule gauche. *Arch Mal Cœur* 1975; 68: 543-6.
9. Labauge P, Messner-Pellenc P, Btard JM et al. Complications neurologiques des myxomes cardiaques. *Presse Méd.*, 1993; 22, 1317-21.
10. Lucet V, Do Ngoc D, Fermont L, Batisse A. Tachycardie ventriculaire et tumeurs du cœur de l'enfant. *Mises à jour cardiologiques* 1990; 9, 228-36.

© БУВЭСТ А., РОССИНЬОЛЬ А.-М., ЖУК П.-С., ПЕРЕС И., РОККА К. –  
УДК 616-006.325.03-053.2

## НЕОБЫЧНАЯ ЛОКАЛИЗАЦИЯ МИКСОМЫ (МИКСОМА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА У РЕБЕНКА): ПО ПОВОДУ НАБЛЮДЕНИЯ ПАЦИЕНТА В ВОЗРАСТЕ 11 ЛЕТ

А. Бувэст<sup>1</sup>, А.-М. Россиньоль<sup>1</sup>, П.С. Жук<sup>1</sup>, И. Перес<sup>2</sup>, К. Рокка<sup>2</sup>.

(<sup>1</sup>Отделение педиатрической кардиологии, Отдел медицины детей, <sup>2</sup>Отделение кардиохирургии. Госпитально-университетский центр Гренобля ВР 217 Х, 38043 Гренобль Cedex Франция)

**Резюме.** Внутрисердечная миксома – частая у взрослых, является редкой патологией у детей. Ее обычная локализация – левое предсердие. Часто протекающая латентно и обнаруживаемая лишь при эхографии, миксома может проявляться нарушениями ритма, картиной интермиттирующего митрального стеноза или эмболическими осложнениями. Предлагаемое наблюдение представляет ребенка 11 лет, без предшествующего анамнеза, госпитализированного с