



Journal Homepage: - [www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

## INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/14425

DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/14425>



### RESEARCH ARTICLE

#### DIAGNOSTIC ANTÉNATAL D'UN RHABDOMYOME CARDIAQUE FŒTAL ASSOCIÉ À LA SCLÉROSETUBÉREUSE DE BOURNEVILLE : A PROPOS D'UN CAS.

**Dr. Chaymae Chemlal, Dr. Anas Mettahi, Pr. Hafsa Taheri, Pr. Hanane Saadi and Pr. Ahmed Mimouni**  
Service De Gynécologie Et Obstétrique, CHU Mohammed VI - Oujda, Faculté De Médecine Et De Pharmacie,  
Université Mohammed Premier, Oujda, Maroc.

#### Manuscript Info

##### Manuscript History

Received: 18 January 2022

Final Accepted: 20 February 2022

Published: March 2022

##### Key words:-

Rapport d'un Cas , Diagnostic Anténatal,  
Rhabdomyome Cardiaque ,  
Sclérosotubéreuse De Bourneville ,  
Échocardiographie, Macules  
Hypomelaniques

#### Abstract

Les tumeurs cardiaques fœtales sont rares, la plupart sont bénignes dont les rhabdomyomes sont les plus fréquents, il est souvent de bon pronostic mais ils peuvent entraîner des complications fœtales graves, notamment des arythmies, l'anasarque fœtal voir même la mort fœtal in utero. Les rhabdomyomes cardiaques peuvent être soit unique ou multiple, les rhabdomyomes cardiaques multiples sont souvent associés à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB). Nous rapportons un cas des rhabdomyomes cardiaques multiples découvert au cours de la grossesse chez une parturiente en début du travail, l'accouchement a eu lieu par voie basse donnant naissance à un nouveau-né sexe masculin dont le diagnostic des rhabdomyomes cardiaques multiples a été confirmé par une échocardiographie en post natal et l'examen physique a révélé de multiples macules hypomelaniques disséminées sur le tronc et la cuisse droite. selon les critères de consensus révisés de diagnostic clinique de STB de 2012 ; Le diagnostic de la STB a été retenu.

Copy Right, IJAR, 2022,. All rights reserved.

#### Introduction:-

Les tumeurs cardiaques fœtales sont rares, la plupart sont bénignes dont les rhabdomyomes sont les plus fréquents, il est souvent de bon pronostic mais ils peuvent entraîner des complications fœtales graves, notamment des arythmies, l'anasarque fœtal voir même la mort fœtal in utero.

Les rhabdomyomes cardiaques peuvent être soit unique ou multiple, les rhabdomyomes cardiaques multiples sont souvent associés à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB).

Nous rapportons un cas des rhabdomyomes cardiaques multiples découvert au cours de la grossesse chez une parturiente en début du travail.

#### Cas clinique :

Mme X, âgée de 28 ans, primigeste, sans notion de consanguinité ni de maladie héréditaire dans la famille, son groupe sanguin est O+, elle est suivie pour une épilepsie depuis l'enfance mise sous traitement antiépileptique pendant toute sa grossesse, avec une bonne observance thérapeutique, elle se dit à terme, mal suivie, la patiente n'avait bénéficié qu'une seule consultation prénatale en 1er trimestre, admise à notre formation pour l'accouchement avec une rupture précoce des membranes.

**Corresponding Author:- Dr. Chaymae Chemlal**

Address:- Service De Gynécologie Et Obstétrique, CHU Mohammed VI - Oujda, Faculté De Médecine Et De Pharmacie, Université Mohammed Premier, Oujda, Maroc.

L'échographie obstétricale a objectivé une grossesse évolutive , en présentation céphalique , placenta fundique , liquide de quantité diminué en rapport avec la rupture précoce des membranes .

La biométrie fœtale correspond à une grossesse à terme avec une estimation du poids fœtal à 3200g .

Une découverte fortuite sur une coupe axiale du cœur fœtal de trois Images arrondies hyperéchogènes , homogènes , arrondies , bien limitées , dont la plus grande faisant 18mm enchâssée dans le septum interventriculaire dans sa partie apicale , et deux autres tumeurs similaires , moins volumineuses , situées dans la paroi ventriculaire droite évoquant des tumeurs cardiaques [Figure 1,2].

Aucune autre anomalie cardiaque n'a pu être détectée , et l'échographie du crâne fœtal était sans anomalie .

L'aspect échographique du cœur fœtal évoque en 1<sup>er</sup> lieu des rhabdomyomes cardiaques multiples .

L'évolution du travail était harmonieuse , l'accouchement a eu lieu par voie basse donnant naissance à un nouveau né de sexe masculin , Apgar 10/ 10 ème à la 1<sup>ere</sup> et à la 5<sup>eme</sup> minutes , rose tonique et réactif , poids de naissance 3000g .

Une échocardiographie en postnatal a été réalisée confirmant le diagnostic des rhabdomyomes cardiaques multiples [Figure 3,4] .

L'examen cutanéomuqueux à J15 de vie a objectivé la présence des macules hypopigmentées en plaques et d'autres en trainée au niveau de l'hypochondre droit et plusieurs macules hypochromiques en confettis dont la plus grande située au niveau de la racine de la cuisse droite [Figure 5,6].

### **Discussion:-**

Les tumeurs cardiaques fœtales (FCT) sont rares, leur incidence varie de 0,08 % à 0,27 % , divisées en deux groupes: tumeurs bénignes dont les rhabdomyomes, tératomes, fibromes et myxomes et tumeurs malignes.

L'étiologie est encore inconnue, mais il existe des données indiquant que les hormones maternelles sont impliquées [1].

Les rhabdomyomes peuvent être localisés à n'importe quelle partie des ventricules gauche et droit et le septum interventriculaire, moins fréquemment dans l'oreillette ou dans la région sous-épicardique du cœur .

Ils se développent souvent à l'intérieur des cavités cardiaques, en intramurale ou extracardiaque. [2]

La suspicion de rhabdomyome cardiaque se fait généralement après la 20<sup>ème</sup> semaine d'aménorrhée, le diagnostic repose sur l'échocardiographie ou l'imagerie par résonance magnétique cardiaque, dans ce cas rapporté, le diagnostic a été retenu à la fin de la grossesse , la patiente n'ayant aucune échographie obstétricale antérieure .

L'échocardiographie peut révéler des masses rondes, homogènes et hyperéchogènes avec des limites nettes , et ils apparaissent parfois sous forme de foyers multiples dans les ventricules et la paroi septale [3].

Le site, le nombre et l'obstruction des voies d'éjection ventriculaire des rhabdomyomes cardiaques fœtaux peuvent être observés sur une coupe axiale du thorax passant par les quatre cavités cardiaques.

Le rhabdomyome cardiaque augmente de taille jusqu'à la 32<sup>ème</sup> semaine d'aménorrhée suivi d'une régression spontanée progressive [4].

Dans l'étude des rhabdomyomes, le Doppler couleur à ultrasons est recommandé devant la suspicion d'obstruction des valves cardiaques , afin d'évaluer l'étendue et la perméabilité valvulaire , dans notre cas , les tumeurs cardiaques étaient à distance des valves cardiaques.

La présence des rhabdomyomes cardiaques multiples a été rapporté comme étant un puissant facteur prédictif de la TSB [5], c'est une des manifestations précoces et peuvent être la seule découverte avant l'apparition d'autres manifestations cliniques , raison pour laquelle , le diagnostic de la STB doit être envisagé.

Gamzu et al. ont décrit que 39 % des rhabdomyomes cardiaques fœtales avaient une STB, de même, les nourrissons atteints d'un rhabdomyome cardiaque ayant bénéficié d'une imagerie par résonance magnétique à l'âge de 1 an ou 2 ans, l'un d'eux ayant diagnostiqué la maladie de la STB [6].

Les lésions cutanées type des macules hypopigmentées sont présentes chez 90 % des patients atteints de la STB, ils sont généralement retrouvés dès la naissance permettant de poser le diagnostic à un âge précoce [7].

Notre cas rapporté, le nouveau né présente deux critères majeurs suivantes : les rhabdomyomes cardiaques multiples et les macules hypopigmentées, selon les critères de consensus révisés de diagnostic clinique de la STB de 2012 [8], le diagnostic de la STB est prouvé.

Le nouveau-né est toujours en cours d'évaluation clinique et échographique en série pendant sa 1ère année de vie, une IRM cérébrale est prévue à 6 mois de vie à la recherche des anomalies cérébrales en faveur de la STB.

### Conclusion:-

Avec progrès des méthodes de diagnostic non invasives, telles que l'échocardiographie et l'imagerie par résonance magnétique au dernier décennie, le diagnostic des tumeurs cardiaques fœtales est devenu plus facile ;

Le diagnostic prénatal précoce du rhabdomyome cardiaque est important pour un suivi périnatal et approche multidisciplinaire du traitement.

### Figures:



**Figure 1:-** Coupe axiale du cœur montrant deux images ovalaires hyperechogènes au niveau du septum interventriculaire dont la plus grande est apical évoquant des Rhabdomyomes cardiaques multiples.



**Figure 2:-** Coupe axiale du thorax passant par les 4 cavités objectivant des rhabdomyomes cardiaques multiples .enchassées dans le septum interventriculaire et dans le myocarde du ventricule droit (VD).  
VG : ventricule gauche ; OD : oreillette droite ; OG : oreillette gauche



**Figure 3:-** Image échocardiographique en coupe apicale quatre cavités mettant en évidence une masse hyperéchogène, ovoïde, appendue au septum interventriculaire évoquant un rhabdomyome cardiaque



**Figure 4:-** Même coupe que la précédente avec une légère inclinaison de la sonde échographique en postérieure : deux images ovalaires enchâssées dans le septum interventriculaire et dans la paroi ventriculaire gauche évoquant des rhabdomyomes cardiaques multiples .



**Figure 5:-** Des macules hypopigmentés en plaques et d'autres en trainée au niveau de l'hypochondre droit .



**Figure 6:-** Plusieurs macules hypochromiques en confettis dont la plus grande situé au niveau de la racine de la cuisse droite .

### Références:-

1. H. Isaacs Jr. Fetal and neonatal cardiac tumors *Pediatr. Cardiol.*, 25 (3) (2004), pp. 252-273
2. Shi-Min Yuan, Fetal Primary Cardiac Tumors During Perinatal Period, *Pediatrics & Neonatology*, Volume 58, Issue 3, 2017, Pages 205-210.
3. AS Chao, A. Issue d'un rhabdomyome cardiaque diagnostiqué avant la naissance : série de cas et méta-analyse. *Échographie en obstétrique et gynécologie* Tome 31, Numéro 3p. 289-295.
4. HY Yang , L. Bao , JX Lu , HG Cai Rhabdomyomes cardiaques multiples chez un fœtus de 39 semaines de gestation : rapport d'autopsie et revue de la littérature *Chin J BirthHealthHered* , 16 ( 2008 ) 97 128
5. Jozwiak S, Domanska-Pakiela D, Kwiatkowski DJ, Kotulska K. Multiple cardiac rhabdomyomas as a sole symptom of tuberous sclerosis complex: case report with molecular confirmation. *J Child Neurol* 2005; 20: 988–989.
6. R. Gamzu , R. Achiron , J. Hegesh , E. Weiner , R. Tepper , A. Nir , et al. Évaluation du risque de sclérose tubéreuse en cas de diagnostic prénatal de rhabdomyome cardiaque *PrénatDiagn* , 22 ( 2002 ) , pp. 1044 – 1047.
7. Jozwiak S, Schwartz RA, Janniger CK, Michałczowicz R, Chmielik J. Skin lesions in children with tuberous sclerosis complex: their prevalence, natural course, and diagnostic significance. *Int J Dermatol* 1998;37:911-7.
8. Krueger DA, et al. Tuberous sclerosis complex surveillance and management: recommendations of the 2012 international tuberous sclerosis complex consensus conference. *PediatrNeurol* 2013;49:255-65.