



ORIGINAL ARTICLE

Primary cardiac Sarcomas: A clinic pathological Study of Seven Cases

Hanifa BENALIKHOUDJA¹, Sofiane GHEMRI^{2,3}, Nawel DJOUDI¹

ABSTRACT

Objectives: Primary cardiac sarcomas are extremely rare tumors associated with a dismal prognosis. This study aims to report our department's experience in the surgical management of these tumors and to analyze their short-term outcomes. **Methods:** We conducted a ten-year retrospective study at the Cardiac Surgery Department of EHS Dr. Maouche. Seven patients with primary cardiac sarcoma were included. All patients underwent preoperative evaluation by echocardiography and magnetic resonance imaging (MRI) prior to surgical resection under cardiopulmonary bypass (CPB). **Results:** The series comprised various histological subtypes: rhabdomyosarcoma (n=2), angiosarcoma (n=1), liposarcoma (n=1), synovial sarcoma (n=1), fibrosarcoma (n=1), and one rare case of mitral valve sarcoma in a pediatric patient. Tumors were predominantly located in the right and left cardiac chambers with extensive local involvement. Despite macroscopically complete resection in most cases, the postoperative course was marked by a 100% mortality rate within two months, attributable primarily to fulminant local recurrence or metastatic progression. **Conclusion:** Despite advances in imaging and surgical techniques, primary cardiac sarcomas remain formidable malignancies. Surgical intervention is largely palliative, and the short-term prognosis remains catastrophic, underscoring the urgent need for early multidisciplinary management.

Keywords: Primary cardiac sarcoma, cardiac surgery, histology, prognosis, Algeria.

1- Service de Chirurgie Cardiaque, EHS Dr Maouche Mohand Amokrane, Alger – Algérie. 2- Université des Sciences de la Santé « Moudjahid Dr Youcef El Khatib », Faculté de Médecine d'Alger – Algérie. 3- Service de Cardiologie, EHS Dr Maouche Mohand Amokrane, Alger – Algérie.

Received: 23 Feb 2026
Accepted: 23 Mar 2026

Correspondance to: Hanifa BENALIKHOUDJA
E-mail : h.benalikhoudja@univ-alger.dz

1. INTRODUCTION

Les tumeurs cardiaques primitives constituent une entité clinique d'une rareté exceptionnelle, avec une incidence rapportée dans les séries autopsiques allant de 0,001 % à 0,030 % [1]. Environ 25 % de ces tumeurs sont malignes. Les sarcomes représentent la quasi-totalité des formes histologiques (95 %), les 5 % restants sont des lymphomes [2]. Historiquement, avant l'introduction de la circulation extracorporelle (CEC) en 1950, les tumeurs cardiaques n'étaient pas accessibles à la chirurgie et leur diagnostic n'était posé que de manière post-mortem lors de l'autopsie [3]. Bien que les progrès de l'imagerie moderne, notamment l'échocardiographie et l'imagerie par résonance magnétique (IRM), permettent aujourd'hui un diagnostic ante-mortem plus précis, [4] la prise en charge de ces néoplasies reste un défi majeur et leur pronostic demeure très sombre [5]. Les sarcomes cardiaques se caractérisent par une croissance rapide, une invasion locale agressive et un potentiel métastatique précoce [6,7]. Le diagnostic de certitude repose sur l'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse ou de biopsies, permettant de distinguer les différentes variétés telles que le rhabdomyosarcome [8], l'angiosarcome [9], le fibrosarcome [10] et le synoviosarcome [11,12].

L'objectif de ce travail est de rapporter l'expérience du service de chirurgie cardiaque de l'EHS Dr Maoche Mohand Amokrane sur une période de dix ans à travers une analyse de sept cas cliniques de sarcomes primitifs du cœur. Nous discuterons les particularités histologiques, les difficultés de la prise en charge chirurgicale et l'évolution pronostique de ces tumeurs redoutables.

2. MATÉRIEL ET MÉTHODES

Type d'étude et critères d'inclusion

Nous avons réalisé une étude rétrospective, descriptive et monocentrique s'étendant sur dix ans. Les critères d'inclusion comprenaient tous les patients adressés par les différents services de cardiologie et opérés dans le service pour une tumeur cardiaque. L'examen anatomopathologique de la pièce a confirmé la nature sarcomateuse primitive. Les tumeurs secondaires ont été exclues de l'étude.

Éthique et consentement

Cette étude a été menée conformément aux principes de la Déclaration d'Helsinki. L'anonymat des patients a été rigoureusement préservé. Un consentement a été obtenu auprès des patients ou des représentants légaux (pour le cas pédiatrique) concernant l'utilisation des données cliniques et iconographiques.

Protocole diagnostique et chirurgical

Le bilan préopératoire a systématiquement inclus une échocardiographie transthoracique, une IRM cardiaque et un bilan biologique préopératoire standard. Tous les patients ont bénéficié d'une exérèse chirurgicale sous circulation extracorporelle par sternotomie médiane. En effet, nous avons eu à prendre en charge deux cas de rhabdomyosarcome, l'un chez un homme de 38 ans localisé au niveau de l'oreillette gauche et l'autre chez une dame de 42 ans localisé au niveau du ventricule gauche. La taille moyenne était de 10 cm. L'aspect microscopique met en évidence des rhabdomyoblastes contenant du glycogène et de la myoglobine.

3. RÉSULTATS

L'âge des patients variait de 10 à 63 ans. La symptomatologie était non spécifique, incluant dyspnée, altération de l'état général ou syndrome cave supérieur, insuffisance cardiaque droite. Les données de chaque cas sont résumées dans le tableau 1. Évolution : malgré l'acte chirurgical, le pronostic a été uniformément sombre. La mortalité a atteint 100 % dans un délai de deux mois postopératoires, le plus souvent par récurrence locale ou défaillance cardiaque terminale.

Tableau 1. Caractéristiques clinico-pathologiques de la série (n=7).

Cas	Âge/Sexe	Localisation	Histologie	Particularités
1	38/M	OG	Rhabdomyosarcome	Infiltration locale
2	42/F	VG	Rhabdomyosarcome	Infiltration locale
3	40/M	VD	Angiosarcome	Très hémorragique
4	50/F	VD	Liposarcome	Aspect bosselé (10 cm)
5	10/F	Valve Mitrale	Sarcome	Appendue à la commissure p
6	63/M	OD	Synoviosarcome	Envahissement VCS/Thymus
7	45/M	VD	Fibrosarcome	Type rare

Le troisième cas était un angiosarcome chez un malade de 40 ans localisé au niveau du ventricule droit, très hémorragique, dont l'exérèse était très laborieuse. C'est la plus fréquente des tumeurs malignes du cœur (figure 1).

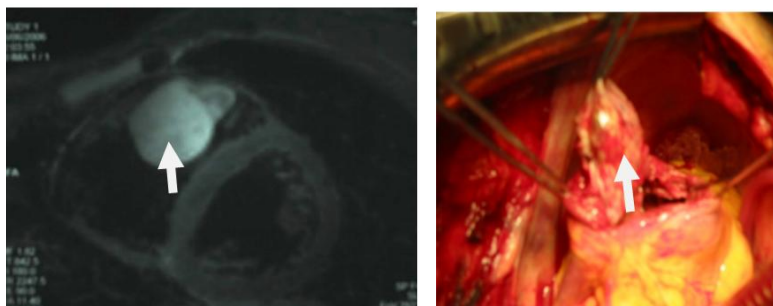


Figure 1. à gauche : TDM : image hypodense ; à droite : vue opératoire : angiosarcome au niveau du VD avec large base d'implantation.

Le cas du quadrirème est un liposarcome localisé au niveau du ventricule droit chez une dame de 50 ans avec une image opératoire montrant un aspect bosselé. Les liposarcomes représentent moins de 1 % des sarcomes, 75% sont pédiculés, 25 % sessiles (figure 2).

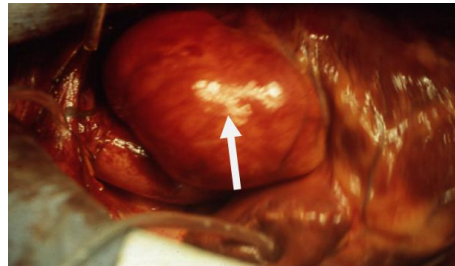


Figure 2. image opératoire d'un liposarcome volumineux d'aspect bosselé.

Le cinquième patient était un sarcome de la valve mitrale, appendu à la commissure postérieure chez une fillette de 10 ans (figure 3).



Figure 3 : Sarcome de la valve mitrale : vue opératoire.

Le sixième malade était un fibrosarcome chez un monsieur de 45 ans. Il s'agit d'un sarcome de type rare des tissus mous. Il arrive que le fibrosarcome prenne naissance dans du tissu qui a été traité par radiothérapie [10]. Enfin le dernier cas était un synoviosarcome de l'oreillette droite chez un monsieur de 63 ans, hospitalisé en urgence dans le service dans un état d'insuffisance cardiaque droite avec un syndrome cave supérieur (figure 4). L'exploration opératoire a retrouvé une tumeur de l'oreillette droite envahissant le thymus, le confluent jugulo-sous-clavier, la veine cave supérieure et le tronc veineux innominé. L'exérèse de la tumeur a emporté une partie du thymus et du tronc innominé, la reconstruction vasculaire a été réalisée par une prothèse en Gore-Tex.

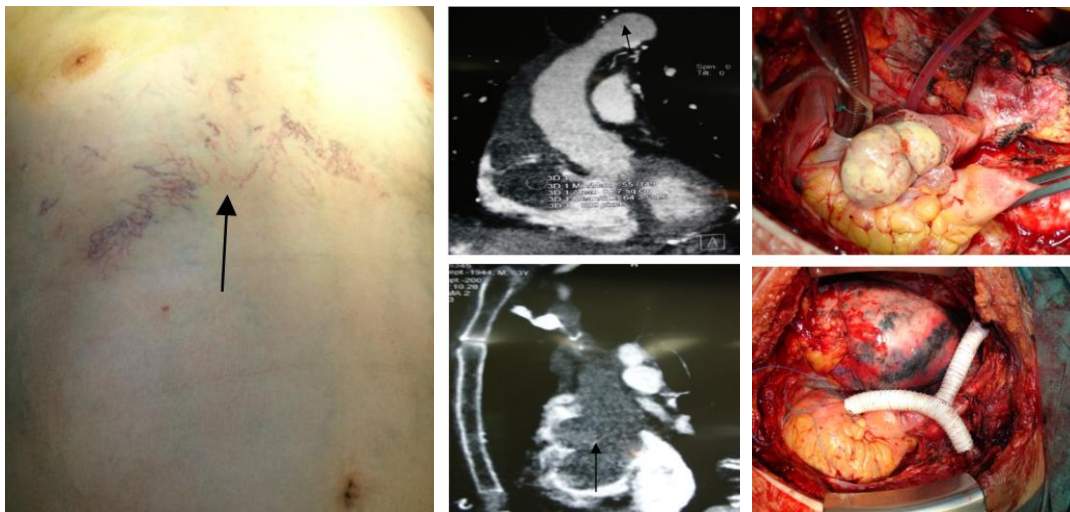


Figure 4. à gauche, circulation collatérale basithoracique. Au milieu, scanner thoracique, masse médiastinale postérieure volumineuse. Rapports étroits avec l'aorte. A droite, tumeur polylobée intra VCI et OD, exérèse et reconstruction veineuse par une prothèse en goretex.

4. DISCUSSION

Nos résultats corroborent les données de la littérature mondiale soulignant l'agressivité des sarcomes cardiaques. Il s'agit de tumeurs rares [1] avec une majorité de sarcomes. Nous n'avons eu aucun cas de lymphome, ce qui est retrouvé dans la littérature [2]. Les rhabdomyosarcomes sont des tumeurs très rares, pouvant siéger sur toutes les cavités cardiaques. Dans notre travail, nous avons eu une localisation dans l'oreillette gauche et une dans le ventricule gauche [8]. Leur symptomatologie n'est pas spécifique [4]. La taille moyenne était de 10 cm. L'aspect microscopique met en évidence des rhabdomyoblastes contenant du glycogène et de la myoglobine. L'angiosarcome est la tumeur maligne primitive du cœur la plus fréquente (40 %), localisée dans la plupart des cas dans l'oreillette droite. Dans notre série, nous avons eu un cas localisé au niveau du ventricule droit [9].

Les liposarcomes sont des tumeurs rares d'aspect bosselé. Ceci a été retrouvé chez la quatrième patiente que nous avons opérée (figure 2). Elles siègent à la surface du cœur, pouvant atteindre 10 cm de diamètre. L'histologie est identique aux liposarcomes extracardiaques. Un cas de fibrosarcome du ventricule droit a été retrouvé, c'est un type rare de sarcome des tissus mous. Ceci a été décrit dans la littérature [10]. Le synoviosarcome a été retrouvé chez un seul patient, localisé à l'oreillette droite, envahissant le thymus et la VCS. Ceci a été décrit dans la littérature [11,12].

La chirurgie se heurte souvent à l'impossibilité d'une exérèse carcinologique complète car les tumeurs infiltrant précocement le myocarde adjacent. Le cas exceptionnel du sarcome de la valve mitrale chez un enfant de 10 ans rappelle que ces pathologies, bien que rares, peuvent toucher toutes les tranches d'âge.

5. CONCLUSION

Les sarcomes cardiaques primitifs demeurent des tumeurs redoutables. Malgré l'optimisation des techniques de CEC et de diagnostic, la chirurgie reste le plus souvent palliative. L'issue fatale observée dans notre série (100% de décès à deux mois) souligne l'urgence d'un diagnostic et d'une prise en charge précoce.

Competing interests: The authors declare that they have no competing interest.

Funding: This research received no external funding.

REFERENCES

1. Paraf F. Pathologie des tumeurs primitives du cœur. *Ann Pathol.* 1999;19(3):212-22.
2. Anghel G, Zoli V, Petti N, Remotti D, Feccia M, Pino P, et al. Primary cardiac lymphoma: report of two cases occurring in immunocompetent subjects. *Leuk Lymphoma.* 2004;45(4):781-8. doi: 10.1080/10428190310001617259
3. Travis WD, Brambilla E, Muller-Hermelink HK, Harris CC, editors. WHO classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of the lung, pleura, thymus and heart. 3rd ed. Lyon: IARC Press; 2004.
4. Shapiro LM. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Heart.* 2001;85(2):218-22. doi: 10.1136/heart.85.2.218
5. Centofanti P, Di Rosa E, Deorsola L, Dato GM, Patanè F, La Torre M, et al. Primary cardiac neoplasms: early and late results of surgical treatment in 91 patients. *Ann Thorac Surg.* 1999;68(4):1236-41. doi: 10.1016/s0003-4975(99)00700-6
6. Sarjeant JM, Butany J, Cusimano RJ. Cancer of the heart: epidemiology and management of primary neoplasms and metastases. *Am J Cardiovasc Drugs.* 2003;3(6):407-21. doi: 10.2165/00129784-200303060-00004
7. Harting MT, Messner GN, Gregoric ID, Frazier OH. Sarcoma metastatic to the right ventricle: surgical intervention followed by prolonged survival. *Tex Heart Inst J.* 2004;31(1):93-5.
8. Grandmougin D, Fayad G, Decoene C, Pol A, Warembourg H. Total orthotopic heart transplantation for primary cardiac rhabdomyosarcoma: factors influencing long-term survival. *Ann Thorac Surg.* 2001;71(5):1438-41. doi: 10.1016/s0003-4975(01)02480-8
9. Best AK, Dobson RL, Ahmad AR. Best cases from the AFIP: cardiac angiosarcoma. *Radiographics.* 2003;23 Spec No:S141-5. doi: 10.1148/rg.23si035140
10. Vacher D, Lussion JR, Kantelip B, Cassagnes J, Doly M, Boire JY, et al. Fibrosarcome du ventricule droit : à propos d'un cas. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1989;82(3):174-8.
11. Riquet M, Carnot F, Lepimpe C, Dujon A, Debessé B. Une tumeur rare de la paroi thoracique : le synoviosarcome. *Rev Mal Respir.* 1994;11(4):424-7.
12. Mbatchou Ngahane BH, Baudrand H, Traverse-Glehen A, Freymond N, Guibert B, Pacheco Y, et al. Évaluation des facteurs pronostiques du synoviosarcome thoracique. *Rev Mal Respir.* 2010;27(1):93-7. doi: 10.1016/j.rmr.2009.11.006