

# Rhabdomyome

Découverte précoce, souvent anténatale.

Tumeur cardiaque la plus fréquente de l'enfant.

Association à une sclérose tubéreuse de Bourneville dans 50 à 80 % des cas.

- Transmission autosomique dominante
- 2/3 des cas mutation sporadique spontanée
- Mutations identifiées intéressent 2 gènes suppresseurs de tumeurs
  - TSC-1 localisé en 9q34 et codant pour l'hamartine
  - TSC-2 localisé en 16p13.3 et codant pour la tubérine

## *Clinique*

- Asymptomatique
- Souffle (obstruction valvulaire)
- Arythmie
- Insuffisance cardiaque

## *Diagnostic : Échocardiographie*

- Typiquement : plusieurs tumeurs rondes, hyperéchogènes, bien circonscrites et lisses, enchâssées dans le muscle et pouvant faire protusion dans la cavité ventriculaire

## *Évolution biphasique*

- Rhabdomyomes croissent chez le fœtus jusqu'à 32 semaines de gestation
- Puis tendent à régresser progressivement au cours de la première année de vie

## *Traitement*

- Exérèse chirurgicale si obstacle hémodynamique important
- Troubles du rythme : traitement antiarythmique, si échec résection chirurgicale

## *Pronostic*

- Cardiologique : le plus souvent bon