

Due rari casi di tumori cardiaci in sede ventricolare sinistra: mixoma ventricolare e fibroelastoma papillare

Francesco Saverio Leonardi Cattolica, Alessandro Minati, Nicola Testa, Paolo Sordini, Alberto Costantino, Carlo Gentili, Alberto Alois, Rocco Gallo, Pasquale Madaro, Antonio Auriti*, Cinzia Bernardi**, Mario Staibano

*Divisione di Cardiocirurgia, *Divisione di Cardiologia, **Divisione di Anatomia Patologica, A.C.O. San Filippo Neri, Roma*

Key words:
Cardiac tumor;
Myxoma; Surgery.

We report 2 clinical cases of cardiac tumors, myxoma and papillary fibroelastoma, with unusual ventricular location. The clinical manifestations of these entities are not well described. Usually the patients are asymptomatic even if they have a high risk for cardiac and systemic embolic events so that these neoplasms are recognized during life more often in patients evaluated for embolic events of unclear pathology. The routine use of echocardiography has increased the detection of these tumors in living patients. In the surgical treatment, the approach should allow minimal manipulation of the tumors, inspection of all four cardiac chambers to overlook if tumors are multifocal and provide adequate exposure for complete resection. In our experience, we used two surgical approaches, via the left ventricle and via the aortic valve.

(Ital Heart J Suppl 2004; 5 (7): 544-547)

© 2004 CEPI Srl

Ricevuto l'11 maggio 2004; nuova stesura il 30 giugno 2004; accettato l'1 luglio 2004.

Per la corrispondenza:

Dr. Francesco Saverio Leonardi Cattolica

*Divisione di Cardiocirurgia
A.C.O. San Filippo Neri
Piazza S. Maria della Pietà, 5
00135 Roma
E-mail: s.leonardi@sanfilippo.roma.it*

Introduzione

I tumori cardiaci primitivi restano un'entità clinica rara con frequenza < 0.3% di tutte le cardiopatie¹. Il mixoma cardiaco risulta il più comune tra questi, con una prevalenza dello 0.5 per milione di abitanti. L'80% dei mixomi è a localizzazione atriale sinistra; il 7-20% nell'atrio destro; infine la localizzazione ventricolare è molto rara rappresentando solo il 2.5-4%¹⁻³.

Il fibroelastoma papillare (FEP) è il terzo tumore cardiaco per frequenza (1.1% di tutti i tumori cardiaci) con origine prevalentemente dall'endocardio valvolare mitro-aortico. La localizzazione ventricolare è quanto mai rara⁴⁻⁶.

Riportiamo di seguito 2 rari casi di tumori cardiaci, un mixoma ed un FEP, entrambi a peculiare origine ventricolare sinistra, ma con differente base di impianto tale da richiedere due diversi approcci chirurgici.

Descrizione dei casi

Caso 1. Donna di 35 anni giungeva alla nostra osservazione nel novembre 1999 con segni di astenia, lieve febbre ed edema agli arti inferiori. Per tale motivo la pazien-

te eseguiva diversi esami clinico-strumentali (esami di laboratorio di routine, prove di funzionalità respiratoria, Rx torace, tomografia computerizzata del torace) che risultavano nei limiti della norma. Per un migliore approfondimento diagnostico la paziente eseguiva un ecocardiogramma trans-toracico, che evidenziava la presenza in sede para-apicale inferiore del ventricolo sinistro di una massa rotondeggiante apparentemente pedunculata (dimensioni 2.1 × 1.6 cm) a margini netti, in prima ipotesi riconducibile ad una neoformazione (Fig. 1), confermata poi anche dal successivo ecocardiogramma transesofageo. Veniva posta pertanto indicazione all'intervento di asportazione della neoformazione. L'intervento era eseguito per via sternotomica in circolazione extracorporea normotermica con cardioplegia ematica secondo Calafiore et al.⁷. L'ecocardiogramma transesofageo intraoperatorio confermava che la base di impianto della neoformazione era localizzata in sede para-apicale del ventricolo sinistro, sull'endocardio della parete compreso tra i due muscoli papillari, per cui si riteneva più opportuno eseguire un'aortotomia traversa e procedere all'asportazione della neoformazione attraverso la valvola aortica. Si asportava una massa di circa 1.5 cm che veniva sottoposta ad esame istopatologico.



Figura 1. Proiezione apicale 4 camere. Presenza di massa rotondeggiante a superficie lievemente regolare, discretamente mobile in posizione para-apicale.

Il decorso intraoperatorio e l'immediato decorso postoperatorio in terapia intensiva nonché la successiva degenza in reparto sono stati regolari. La paziente veniva dimessa dopo 7 giorni in buone condizioni generali. L'esame istopatologico descriveva la neoformazione come ricca di abbondante sostanza fondamentale e mucopolisaccaridi e con scarsa componente cellulare, quest'ultima organizzata in aggregati intorno ai vasi capillari, riconducibile pertanto a mixoma cardiaco (Fig. 2). Un ecocardiogramma di controllo a 26 mesi di distanza non ha evidenziato segni di recidiva del mixoma.

Caso 2. Donna di 66 anni asintomatica giungeva alla nostra osservazione nel novembre 2003 poiché durante una visita cardiologica di routine eseguiva un ecocardiogramma transtoracico che evidenziava nella cavità ventricolare sinistra la presenza di massa rotondeggiante

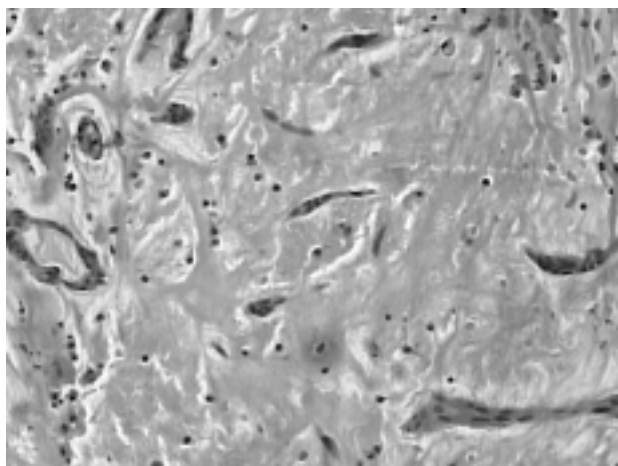


Figura 2. Cellule del mixoma aggregate in piccoli cordoni inclusi in una matrice mixoide (ematossilina eosina 10×).

te (dimensioni 1.5×1.5 cm) in sede para-apicale, adesa alla parete inferiore, discretamente mobile e ad ecostruttura disomogenea (Fig. 3).

Successivamente la paziente veniva sottoposta a valutazione mediante ecocardiogramma transesofageo che confermava la diagnosi di una massa para-apicale pedunculata con base di impianto sulla parete inferiore del setto interventricolare.

Tutte le indagini preoperatorie del caso risultavano nei limiti della norma.

Veniva posta, quindi, indicazione alla rimozione chirurgica della massa. L'intervento era eseguito per via sternotomica, in circolazione extracorporea normotermica con cardioplegia ematica secondo Calafiore et al.⁷. L'ecocardiogramma transesofageo intraoperatorio confermava che la base di impianto della massa era in sede para-apicale sulla parete inferiore del setto interventricolare (Fig. 4). Pertanto si è ritenuto opportuno eseguire una ventricolotomia apicale sinistra di circa 3-4 cm, attraverso la quale è stata asportata una neofor-



Figura 3. Proiezione apicale 2 camere. Presenza di massa rotondeggiante, in posizione para-apicale, scarsamente mobile, con impianto sull'endocardio dell'apice inferiore. LV = ventricolo sinistro.

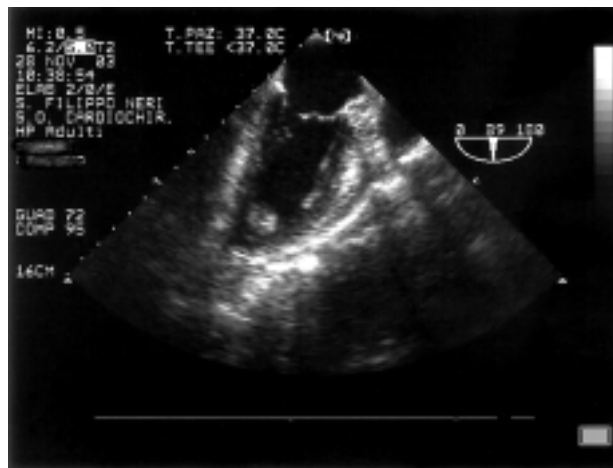


Figura 4. Ecocardiogramma intraoperatorio.

mazione rotondeggiante di circa 2 cm. La chiusura della ventricolotomia è stata eseguita mediante un patch ovalare in Dacron secondo la tecnica di Dor.

Il decorso intraoperatorio e l'immediato decorso postoperatorio in terapia intensiva nonché la successiva degenza in reparto sono stati regolari. La paziente veniva dimessa dopo 5 giorni in buone condizioni generali. L'esame istopatologico descriveva la neoformazione ricoperta da endotelio con al di sotto del tessuto mixoide, ricco di matrice mucopolisaccaridica e di fibre elastiche, riconducibile pertanto a FEP del ventricolo sinistro (Fig. 5). Un controllo ecocardiografico a 5 mesi, anche se precoce, non evidenziava segni di recidiva del FEP.

Discussione

Il mixoma ventricolare sinistro è un'entità nosologica quanto mai rara. Infatti una revisione completa della letteratura del mixoma cardiaco mostra pochi studi seriatim a fronte di numerosi casi clinici isolati. Da uno studio di Scrofani et al.⁸, realizzato con lo scopo di rivedere la loro esperienza clinica circa i mixomi cardiaci nell'arco di 15 anni, si evince che su una casistica di 38 pazienti, sottoposti a resezione chirurgica della neoplasia, non risulta mai interessato il ventricolo sinistro.

La neoplasia può originare in diverse sedi (Fig. 6)³ come il setto interventricolare, la parete libera ed il muscolo papillare. La sede ventricolare è peculiare e, rispetto agli altri mixomi cardiaci, è più frequente nei giovani. In genere il mixoma ventricolare è asintomatico, ma c'è il rischio che possa dare embolizzazione sistemica.

Nel trattamento chirurgico del mixoma atriale l'approccio dovrebbe garantire una minima manipolazione del tumore, un'adeguata esposizione per una completa asportazione ed un'ispezione di tutte le camere cardia-

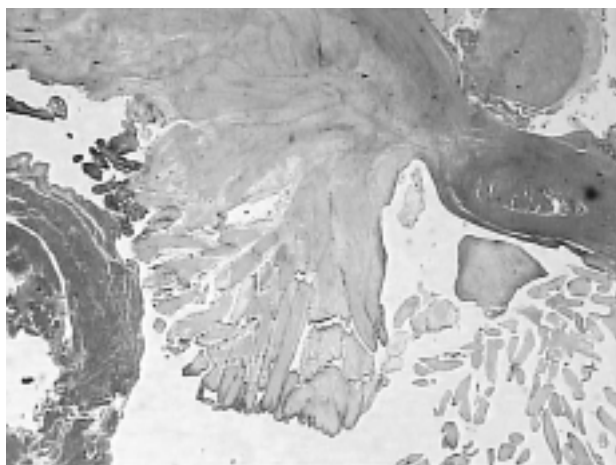


Figura 5. Fibroelastoma papillare. Crescita di papille costituite da uno stroma centrale ipocellulare ialinizzato rivestito da cellule endocardiali (ematossilina eosina 2X).

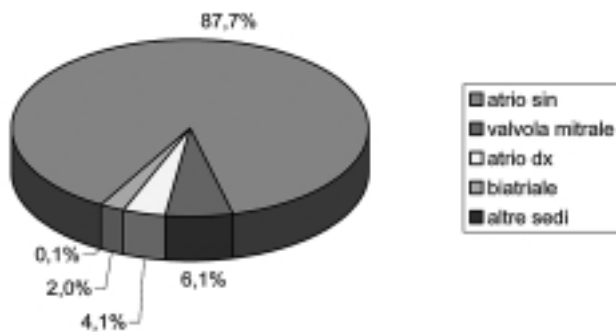


Figura 6. Localizzazioni cardiache del mixoma secondo Keeling et al.³.

che. Questi principi vanno applicati maggiormente al trattamento chirurgico del mixoma ventricolare sinistro.

In letteratura le tre vie di accesso chirurgiche utilizzate per il mixoma ventricolare sinistro sono: la via ventricolare sinistra, la via atriale sinistra e la via transvalvolare². Nel nostro caso clinico abbiamo preferito utilizzare quest'ultimo approccio chirurgico, perché la neoformazione era localizzata in sede para-apicale del ventricolo sinistro sull'endocardio della parete compresa tra i due muscoli papillari, quindi più aggredibile dalla via transvalvolare evitando i rischi di una ventricolotomia sinistra.

Un fattore prognostico negativo a distanza è la resezione incompleta della neoplasia, pena l'alta percentuale di recidiva. Li et al.⁹ hanno evidenziato dalla loro esperienza un'alta percentuale di recidiva dopo inadeguata resezione del tumore. Nel caso di mixoma originante dal setto interventricolare la non completa resezione ha determinato la recidiva della massa nella stessa sede a 2 anni dall'intervento.

Il FEP è il terzo tumore benigno più frequente dopo il mixoma e il lipoma. La sua localizzazione tipica è l'endocardio valvolare mitro-aortico (Fig. 7)¹⁰. È quasi sempre asintomatico ma con rischio alquanto elevato di tromboembolismo coronarico e sistemico. Il FEP fu per la prima volta descritto come una gigantesca escrescenza di Lambl. Recentemente è stato suggerito che la struttura della lesione consiste di depositi di fibrina su piccola area di endotelio danneggiato con conseguente organizzazione di un trombo murale. Tipicamente il

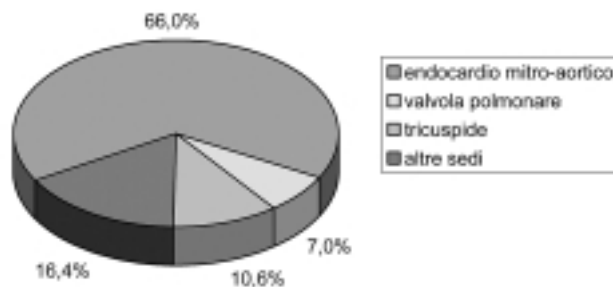


Figura 7. Localizzazioni cardiache del fibroelastoma secondo Gowda et al.¹⁰.

FEP assomiglia ad un anemone di mare con multiple escrescenze papillari attaccate all'endocardio mediante un piccolo peduncolo¹. Lee et al.¹¹ hanno descritto una presentazione atipica di FEP che mimava multiple vegetazioni in un paziente con sospetta endocardite batterica subacuta.

Nel nostro caso l'approccio chirurgico è stato quello ventricolare sinistro, poiché la neoformazione era localizzata sulla parete inferiore del setto interventricolare, in sede para-apicale. Nonostante, in letteratura, siano descritti casi di danno alla funzione ventricolare sinistra e la creazione di foci di aritmie ventricolari², tale approccio ci è sembrato il più idoneo, poiché, attraverso un'ottima esposizione, in questo caso ha garantito la necessaria radicalità dell'escissione.

In conclusione, nonostante tali neoplasie siano rare e peculiari, essendo alto il rischio di tromboembolismo, non esistendo dati circa l'efficacia della terapia medica nel prevenire tale fenomeno, la terapia chirurgica risulta di sicuro risolutiva, a fronte di una completa resezione del tumore, pena l'alta percentuale di recidiva. Nel nostro caso di mixoma ventricolare, la valutazione ecocardiografica a distanza di 26 mesi non mostrava alcuna recidiva della massa tumorale; anche nel FEP, seppur a distanza di 5 mesi, un ecocardiogramma transtoracico di controllo non evidenziava alcuna recidiva.

Riassunto

Presentiamo 2 peculiari casi clinici di tumori cardiaci primitivi, un mixoma ed un fibroelastoma papillare, entrambi a localizzazione ventricolare. Essi sono neoformazioni in genere asintomatiche però con alto rischio di tromboembolie coronariche e sistemiche, che tendono a colpire soprattutto soggetti giovani. Nei nostri 2 casi clinici, la loro differente base di impianto

è stata tale da giustificare due diversi approcci chirurgici.

Parole chiave: Chirurgia; Mixoma; Tumori cardiaci.

Bibliografia

1. Minatoya K, Okabayashi H, Yokota T, Hoover EL. Cardiac papillary fibroelastomas: rationale for excision. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 1519-21.
2. Yoshikai M, Kamohara K, Fumoto H, Kawasaki H. Left ventricular myxoma originating from the papillary muscle. *J Heart Valve Dis* 2003; 12: 177-9.
3. Keeling IM, Oberwalder P, Anelli-Monti M, et al. Cardiac myxomas: 24 years of experience in 49 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22: 971-7.
4. Targa L, Manfredi J, Tironi A, et al. Papillary fibroelastoma of the septal leaflet of the tricuspid valve. Report of a case and review of the literature. *Ital Heart J Suppl* 2003; 4: 862-5.
5. Schoondyke JW, Burrell JW, Shabaneh B, et al. Papillary fibroelastoma involving the left ventricular wall. *Rev Cardiovasc Med* 2003; 4: 184-7.
6. Jobic Y, Etienne Y, Quintin-Roue I, et al. Left ventricular papillary fibroelastoma: two-dimensional echocardiographic detection and surgical resection. *J Am Soc Echocardiogr* 1995; 8 (Part 1): 756-8.
7. Calafiore AM, Teodori G, Di Giammarco G, et al. Intermittent antegrade cardioplegia: warm blood vs cold crystalloid. A clinical study. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1994; 35 (Suppl 1): 179-84.
8. Scrofani R, Carro C, Villa L, Botta M, Antona C. Cardiac myxoma: surgical results and 15-years clinical follow-up. *Ital Heart J Suppl* 2002; 3: 753-8.
9. Li JY, Lin FY, Hsu RB, Chu SH. Video-assisted cardioscopic resection of recurrent left ventricular myxoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112: 1673-4.
10. Gowda RM, Khan IA, Nair CK, Mehta NJ, Vasavada BC, Sacchi TJ. Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases. *Am Heart J* 2003; 146: 404-10.
11. Lee KS, Topol EJ, Stewart WJ. Atypical presentation of papillary fibroelastoma mimicking multiple vegetations in suspected subacute bacterial endocarditis. *Am Heart J* 1993; 125 (Part 1): 1443-5.