

Casi clinici

Fibroelastoma papillare del lembo settale della valvola tricuspide.

Descrizione di un caso e revisione della letteratura

Lucio Targa, Jacopo Manfredi*, Andrea Tironi**, Edoardo Gaglione, Alessandra Bianchi, Federico Corbara, Claudio Muneretto*

U.O. Cardiovascolare, Ospedale Civile, Este (PD), *U.D.A. di Cardiochirurgia, **Anatomia Patologica II, Spedali Civili, Brescia

Key words:
Cardiac surgery;
Cardiac tumor;
Tricuspid valve.

Papillary fibroelastoma is a rare benign cardiac tumor typically attached to the cardiac valves. The tumor is recognized during life, more often in patients evaluated for embolic events of unclear pathology, but sometimes also in totally asymptomatic patients. There is a general agreement that left-sided fibroelastomas must be removed to avoid systemic complications. Right-sided localization is even rarer. We report a case of a young woman with a papillary fibroelastoma arising from the septal leaflet of the tricuspid valve. It was detected by two-dimensional transthoracic echocardiography and confirmed by transesophageal echocardiography. To our knowledge, this is the seventeenth reported case of a tricuspid valve papillary fibroelastoma, found by means of echocardiography. The tumor was successfully treated by complete surgical excision, without damage of the tricuspid valve. The best therapeutic strategy to be applied in asymptomatic cases is discussed.

(Ital Heart J Suppl 2003; 4 (10): 862-865)

© 2003 CEPI Srl

Ricevuto il 12 maggio 2003; nuova stesura il 25 luglio 2003; accettato il 29 luglio 2003.

Per la corrispondenza:

Dr. Lucio Targa

U.O. Cardiovascolare
Ospedale Civile
ASL 17
Via San Fermo
35042 Este (PD)
E-mail: luciotarga@
yahoo.it

Introduzione

Il fibroelastoma papillare (FEP) è un raro tumore primitivo del cuore. Prende origine dalle valvole cardiache, occasionalmente dall'endocardio ventricolare. L'aspetto macroscopico ricorda un anemone di mare, con numerose fronde papillari adese all'endocardio per lo più attraverso un corto peduncolo. La valvola aortica è quella più frequentemente coinvolta, secondariamente la valvola mitrale¹⁻⁶. Il FEP, anche se si tratta di un tumore benigno, può causare gravi complicanze come embolizzazioni sistemiche, a livello cerebrale, coronarico e oculare⁵⁻¹². Molto più rara è l'origine del FEP dalle valvole del cuore destro¹³⁻²⁹. Viene descritto il caso di una giovane donna, asintomatica, giunta alla nostra osservazione per la valutazione di un soffio rilevato occasionalmente durante una visita medica di routine. All'ecocardiogramma transtoracico e transesofageo è stata rilevata una masserella pedunculata di dimensioni 9 × 13 mm, adesa al lembo settale della valvola tricuspide. È stata eseguita un'escissione chirurgica, preservando la valvola tricuspide. L'esame istologico ha confermato la diagnosi di FEP.

Caso clinico

Una giovane donna di 41 anni è giunta alla nostra osservazione per il riscontro occasionale, ad una visita medica di routine, di soffio cardiaco. Nell'anamnesi si segnalava ipotiroidismo post-tiroidite in trattamento sostitutivo farmacologico (levotiroxina sodica 75 µg/die). All'esame clinico si confermava la presenza di un soffio sistolico 2/6, meglio udibile lungo il bordo sternale sinistro. All'ecocardiogramma era presente un lieve ritardo della conduzione ventricolare destra. All'ecocardiogramma transtoracico è stata rilevata una masserella ovale, mobile, adesa al lembo settale della valvola tricuspide (Fig. 1). Erano presenti lieve prolasso dei lembi mitralici ed insufficienza mitralica lieve. L'ecocardiogramma transesofageo ha confermato la presenza di tale neoformazione e meglio definito le caratteristiche: forma ovale, superficie frastagliata, piccolo peduncolo di circa 2 mm adeso sul versante atriale del lembo settale della valvola tricuspide, dimensioni massime di 9 × 14 mm (Fig. 2). Abbiamo escluso la presenza di forame ovale pervio e di shunt a livello interatriale. Sulla base



A



B

Figura 1. Ecocardiogramma transtoracico: fibroelastoma papillare (freccia) inserito sul lembo settale della valvola tricuspide (TV) (versante atriale) osservato in sezione 4 camere apicale (A) e in sezione precordiale trasversale (B). LV = ventricolo sinistro; RA = atrio destro; RV = ventricolo destro.

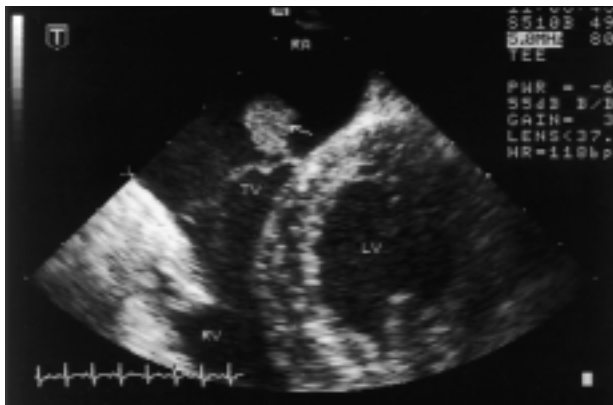


Figura 2. Ecocardiogramma transesofageo: massa pedunculata (freccia), a superficie frastagliata, con corto peduncolo, inserita sul lembo settale della valvola tricuspide (TV). LV = ventricolo sinistro; RA = atrio destro; RV = ventricolo destro.

dei dati ecocardiografici è stata posta presunta diagnosi di FEP. I principali dati di laboratorio, la radiografia del torace e le prove respiratorie erano nella norma. All'indagine emodinamica, eseguita preintervento, l'albero coronarico, la cinetica globale e segmentaria del ventricolo sinistro apparivano normali.

L'intervento è stato eseguito per via mini-invasiva e con supporto videoendoscopico, ed è consistito nell'asportazione della massa pedunculata in atrio destro e della sua base di impianto. In particolare, dopo monitoraggio standard della paziente (pressione arteriosa radiale, pressione venosa centrale, ecocardiogramma), intubazione oro-tracheale selettiva bronchiale e posizionamento di catetere vescicale, sono state isolate arteria e vena femorali sinistre. Contemporaneamente è stata eseguita minitoracotomia (di circa 5 cm) anterolaterale destra al quinto spazio intercostale: dopo apertura del cavo pleurico destro, con l'assistenza di fibroscopio è stata eseguita pericardiotomia laterale destra. È stato preparato un patch di tessuto pericardico autologo fissato in glutaraldeide, per eventuale plastica del-

la valvola tricuspide. Dopo eparinizzazione sistemica, sono state incannulate l'arteria femorale per la linea arteriosa della circolazione extracorporea, la vena cava superiore e la vena femorale per la linea venosa. Le vene cave sono state circondate e successivamente serrate ed è stata avviata la circolazione extracorporea (flusso 2.4 l/min/m²) in normotermia. A cuore battente, sotto guida endoscopica, è stata eseguita atriotomia destra: evidenziata la massa pedunculata di dimensioni di 10 × 15 mm adesa al lembo settale della valvola tricuspide, è stata asportata compresa di base di impianto; il lembo valvolare appariva ridondante per cui è stata conservata la funzionalità della valvola per mezzo di alcuni punti di sutura staccati in prolene 7/0. Il tessuto asportato è stato inviato al laboratorio per gli esami istologici. Sutturata l'atriotomia destra, si è facilmente sospesa l'assistenza della circolazione in condizioni di buona stabilità emodinamica senza alcun supporto inotropo; infine, si è proceduto a decannulazione venosa ed arteriosa ed alla neutralizzazione dell'eparina con somministrazione di solfato di protamina. Posizionati gli elettrodi epicardici ventricolari destri, il drenaggio pleurico destro, ed eseguita l'emostasi, è stata richiusa la parete a strati come di norma. Il decorso intraoperatorio e postoperatorio è risultato privo di complicanze. La paziente è stata trasferita per riabilitazione dopo 4 giorni di degenza in buone condizioni generali.

Una buona correlazione è stata registrata tra le misure derivate dall'ecocardiogramma transesofageo ed i dati del patologo, come già riportato in letteratura⁶. All'analisi istologica si confermava la diagnosi di FEP. Il tumore era caratterizzato da una struttura ad architettura papillare con grossolane papille sostenute interamente da stroma connettivale acellulato, con mucopolisaccaridi ed occasionali fibre elastiche e rivestite da un singolo monostrato di cellule piatte (Fig. 3). L'ecocardiogramma transtoracico postdimissione ha confermato la completa rimozione del FEP, con valvola tricuspide continente ed assenza di versamento pericardico.

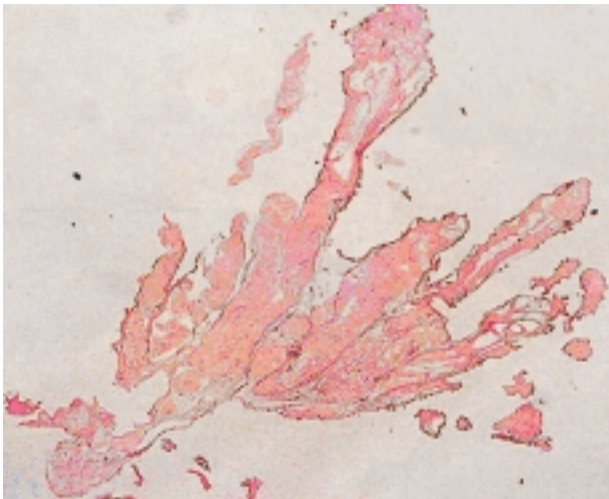


Figura 3. Esame istologico: fibroelastoma papillare con tipica componente connettivale, rivestita da cellule piatte monostratificate (ematossilina-eosina $\times 10$).

Discussione

Il FEP cardiaco, detto anche papilloma o fibroma papillare è un raro tumore primitivo del cuore e rappresenta circa l'1.1% di tutte le neoplasie cardiache¹⁻⁶. Viene più comunemente riscontrato in pazienti > 50 anni. In passato il tumore era riconosciuto casualmente nel corso di un esame autoptico o di un intervento cardiocirurgico. Negli ultimi anni, sono stati descritti un sempre maggior numero di casi di FEP dopo esame ecocardiografico transtoracico e/o transesofageo. Il FEP origina principalmente dalle valvole cardiache, più raramente dall'endocardio ventricolare e in alcuni casi può essere multiplo¹⁻⁶. L'aorta è la valvola maggiormente colpita. Il tumore si riscontra indifferentemente su entrambi i versanti aortico e ventricolare, e predilige la porzione media delle cuspidi. Per quanto riguarda la valvola mitrale, il fibroelastoma si presenta più frequentemente sul versante atriale della valvola mitrale. Sporadico è il coinvolgimento di corde tendinee e muscoli papillari¹⁻³. Rara è l'origine da valvole cardiache del lato destro. Nella principale casistica di pazienti con diagnosi clinica ed ecocardiografica di FEP non viene riportato nessun paziente con interessamento della valvola tricuspide⁶, mentre, a nostra conoscenza, sono stati descritti, sporadicamente, solo 16 casi di FEP della tricuspide¹³⁻²⁸. Raro è anche l'interessamento della valvola polmonare^{6,29}.

Morfologicamente, il FEP si presenta come una masserella isolata, generalmente di dimensioni < 1 cm, frastagliata con numerose escrescenze papillari che macroscopicamente ricordano un anemone di mare^{5,6}. Anche se si tratta di un tumore benigno, il FEP, data la sua fragilità e mobilità, può embolizzare ed essere responsabile di gravi complicanze principalmente a livello coronarico (angina, infarto del miocardio, morte improvvisa), cerebrale (attacco ischemico transitorio,

stroke) ed oculare⁵⁻¹². Il rischio embolico è elevato, come appare da uno studio prospettico recentemente pubblicato. L'88% di un gruppo di 26 pazienti non operati, seguiti per un periodo di follow-up di 11 ± 22 mesi, e con diagnosi successiva, istologicamente confermata di FEP, hanno evidenziato sintomi correlabili ad embolizzazione di vari distretti⁶. Dato l'elevato potenziale rischio emboligeno, nel FEP delle valvole del cuore sinistro, specie se peduncolato e mobile, seppure di piccole dimensioni, viene normalmente raccomandata la rimozione chirurgica^{3,4,7-12}. Non esistono dati circa l'efficacia di una terapia anticoagulante o antiaggregante nei pazienti con FEP, anche se viene prospettata la possibilità che la deposizione di materiale trombotico sul tumore possa aumentare il rischio embolico⁶.

Quale sia la migliore strategia terapeutica nel caso di masse delle camere cardiache destre, data la rarità e il rischio minore di conseguenze gravi derivanti dall'embolizzazione, è ancora oggetto di discussione^{6,20,21,24,28}. In letteratura sono descritti 2 casi di embolia polmonare da FEP della valvola tricuspide^{15,16}. Nel nostro caso, nonostante la paziente fosse completamente asintomatica, le dimensioni del tumore (> 1 cm), la presenza di peduncolo, l'ampia mobilità, il basso rischio operatorio, la scelta di un approccio mini-invasivo e la possibilità di preservare la valvola nativa, ci hanno indotto all'escissione chirurgica. Nella scelta chirurgica, sicuramente utile appare la ricerca di forame ovale pervio e di shunt destro-sinistro, meglio valutabile con ecocardiogramma transesofageo, per il rischio di embolizzazione paradossa. La rimozione chirurgica del FEP è senza dubbio risolutiva; inoltre, a favore di questo approccio terapeutico, vi è il fatto che è possibile un intervento non demolitivo, che preserva l'integrità della valvola. A questo proposito, si ritiene opportuno sottolineare che per quanto concerne gli elementi diagnostici predittivi riguardo alle opzioni chirurgiche, una volta deciso l'intervento, è stato il riscontro intraoperatorio a guidare nella scelta terapeutica. Non ci sono evidenze certe di recidive e/o di degenerazione maligna della neoplasia. In letteratura viene descritto un solo caso di FEP recidivo della valvola mitrale, a distanza di 9 anni dalla resezione di un primo tumore originante dalla valvola tricuspide²⁶. Nella casistica di Sun et al.⁶ non sono state riportate recidive in un gruppo di 64 pazienti operati, seguiti con un follow-up ecocardiografico di 630 giorni.

Riassunto

Il fibroelastoma papillare (FEP) è un raro tumore benigno primitivo delle valvole cardiache. Il tumore è diagnosticato in vita, per lo più dopo esame ecocardiografico, eseguito in pazienti con eventi embolici, ma anche, occasionalmente, in soggetti completamente asintomatici. Nel caso di impegno delle valvole cardiache del cuore sinistro, vi è accordo unanime sulla ri-

mozione del FEP, per evitare complicanze sistemiche. Molto rara è l'origine del FEP dalle valvole del cuore destro. Viene descritto il caso di una giovane donna, asintomatica, con diagnosi sospetta di FEP del lembo settale della valvola tricuspide, dopo ecocardiogramma transtoracico e transesofageo. È stata eseguita un'escissione chirurgica, preservando la valvola tricuspide. Viene discussa la migliore strategia terapeutica.

Parole chiave: Cardiochirurgia; Tumore cardiaco; Valvola tricuspide.

Bibliografia

1. McAllister HA Jr, Fenoglio JJ Jr. Papillary fibroelastoma. In: Atlas of tumor pathology. 2nd series. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1978; 15: 20-5.
2. Edwards FH, Hale D, Cohen A, Thompson L, Pezzella AT, Virmani R. Primary cardiac valve tumors. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 1127-31.
3. Ryan PE Jr, Obeid AI, Parker FB Jr. Primary cardiac valve tumors. *J Heart Valve Dis* 1995; 4: 222-6.
4. Shahian DM, Labib SB, Chang G. Cardiac papillary fibroelastoma. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 538-41.
5. Loire R, Donsbeck AV, Nighoghossian N, Perinetti M, Le Gall P. Papillary fibroelastoma of the heart. A review of 20 cases. *Arch Anat Cytol Pathol* 1999; 47: 19-25.
6. Sun JP, Asher CR, Yang XS, et al. Clinical and echocardiographic characteristics of papillary fibroelastomas: a retrospective and prospective study in 162 patients. *Circulation* 2001; 103: 2687-93.
7. Mazzucco A, Bortolotti U, Thiene G, et al. Left ventricular papillary fibroelastoma with coronary embolization. *Eur J Cardiothorac Surg* 1989; 3: 471-3.
8. Minatoya K, Okabayashi H, Yokota T, Hoover EL. Cardiac papillary fibroelastomas: rationale for excision. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 1519-21.
9. Fiorilli R, Tomasco B, De Sanctis D, Tesler UF. Aortic valve fibroelastoma: transesophageal echocardiographic diagnosis and surgical excision. *G Ital Cardiol* 1998; 28: 153-7.
10. Fiorani B, Caputo M, Dell'Antonio G, Alfieri O. Cardiac papillary fibroelastoma: report of two cases. *G Ital Cardiol* 1999; 29: 1027-9.
11. Bottio T, Basso C, Rizzoli G, Casarotto D, Thiene G. Fibroelastoma of the papillary muscle of the mitral valve: diagnostic implications and review of the literature. *J Heart Valve Dis* 2002; 11: 288-91.
12. Grinda JM, Latremouille C, Berrebi A, et al. Cardiac fibroelastoma. Six operated cases and review of the literature. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2000; 93: 727-32.
13. Frumin H, O'Donnell L, Kerin NZ, Levine F, Nathan LE Jr, Klein SP. Two-dimensional echocardiographic detection and diagnostic features of tricuspid papillary fibroelastoma. *J Am Coll Cardiol* 1983; 2: 1016-8.
14. Wolfe JT III, Finck SJ, Safford RE, Persellin ST. Tricuspid valve papillary fibroelastoma: echocardiographic characterization. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 116-8.
15. Neerukonda SK, Jantz RD, Vijay NK, Narrod JA, Schoonmaker FW. Pulmonary embolization of papillary fibroelastoma arising from the tricuspid valve. *Tex Heart Inst J* 1991; 18: 132-5.
16. Waltenberger J, Thelin S. Papillary fibroelastoma as an unusual source of repeated pulmonary embolism. *Circulation* 1994; 89: 2433.
17. Lee CC, Celik C, Lajos TZ. Excision of papillary fibroelastoma arising from the septal leaflet of the tricuspid valve. *J Card Surg* 1995; 10: 589-91.
18. Ganjoo AK, Johnson WD, Gordon RT, Jain DP, Lang GE, Shankar VS. Tricuspid papillary fibroelastoma causing synchopal episodes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112: 551-3.
19. Watanabe T, Hosoda Y, Kikuchi N, Kawai S. Papillary fibroelastoma of the tricuspid valve in association with an atrial septal defect: report of a case. *Surg Today* 1996; 26: 831-3.
20. Lund GK, Schroder S, Koschyk DH, Nienaber CA. Echocardiographic diagnosis of papillary fibroelastoma of the mitral and tricuspid valve apparatus. *Clin Cardiol* 1997; 20: 175-7.
21. Scalia D, Basso C, Rizzoli G, et al. Should right-sided fibroelastomas be operated upon? *J Heart Valve Dis* 1997; 6: 647-50.
22. Bentley MJ, Mullen JC. Papillary fibroelastoma of the tricuspid valve. *Can J Cardiol* 1997; 13: 773-4.
23. Nishimura Y, Naito Y, Fujiwara K, Komai H, Noguchi Y. Surgical treatment of a cardiac papillary fibroelastoma developing from the chordae of the tricuspid valve: report of a case. *Surg Today* 1998; 28: 420-2.
24. Paelinck B, Vermeersch P, Kockx M. Calcified papillary fibroelastoma of the tricuspid valve. *Acta Cardiol* 1998; 53: 165-7.
25. Horton C Jr, Wanat FE, Nekkanti R, Nanda NC. Tricuspid valve fibroelastoma in an elderly patient: transesophageal echocardiographic diagnosis and differentiation from a myxoma. *Am J Geriatr Cardiol* 2001; 10: 55-8.
26. Hynes MS, Veinot JP, Chan KL. Occurrence of a second primary papillary fibroelastoma. *Can J Cardiol* 2002; 18: 753-6.
27. Fabricius AM, Heidrich L, Gutz U, Mohr FW. Papillary fibroelastoma of the tricuspid valve chordae with a review of the literature. *Cardiovasc J S Afr* 2002; 13: 122-4.
28. Georghiou GP, Erez E, Vidne BA, Aravot D. Tricuspid valve papillary fibroelastoma: an unusual cause of intermittent dyspnea. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 23: 429-31.
29. Cecconi M, Cacitti V, Manfrin M, Perna GP, Di Eusanio G. Papillary fibroelastoma on the pulmonary valve. *Ital Heart J* 2002; 3: 540-1.