



Una donna di 48 anni con noduli polmonari multipli e una massa ventricolare destra*

Kelsey Gray, MD, MS; Edward D. Chan, MD; Julia Alvarado, MD

(CHEST Edizione Italiana 2006; 4:64-67)

Una donna di 48 anni si è presentata in ospedale riferendo da 3 settimane dispnea, dolore toracico, tosse produttiva e febbre intermittente. Negava perdita di peso, sudorazione notturna o emottisi. Ha ammesso il recente uso endovenoso di eroina e cocaina e una storia di fumo di sigaretta di 12 pacchetti-anno. Il suo unico fattore di rischio per tubercolosi era un periodo di detenzione in carcere 6 anni addietro.

Esame obiettivo

Il suo esame obiettivo evidenziava: temperatura 38,4°C, frequenza cardiaca 118 battiti/min, PA 184/90 mm Hg, frequenza respiratoria 20 atti/min e saturazione d'ossigeno in aria ambiente del 98%. Era cachettica. All'esame cardiovascolare, si presentava tachicardica con una forte componente polmonare del secondo tono cardiaco. L'esame del torace era negativo all'auscultazione bilateralmente. Non vi era evidenza di linfadenopatia. Le sue estremità non presentavano ippocratismo, cianosi o edema. Tutti gli altri aspetti dell'esame fisico non erano degni di rilievo.

*Dal Department of Internal Medicine (Drs. Gray e Alvarado), Denver Health Medical Center; e Department of Medicine (Dr. Chan), National Jewish Medical and Research Center, Denver, CO.

Gli autori hanno dichiarato all'ACCP la non sussistenza di significativi conflitti di interesse con nessuna azienda/istituzione i cui prodotti o servizi possano essere discussi in questo articolo.

Manoscritto ricevuto il 6 novembre 2005; revisione accettata il 19 marzo 2006.

La riproduzione di questo articolo è vietata in assenza di autorizzazione scritta dell'American College of Chest Physicians (www.chestjournal.org/misc/reprints.shtml).

Corrispondenza: Julia Alvarado, MD, Department of Internal Medicine, Denver Health Medical Center, 660 Bannock St, M.C. 4000, Denver, CO 80204; e-mail: Julia.Alvarado@dhha.org

(CHEST 2006; 130:1248-1251)

Dati di laboratorio

I dati di laboratorio indicavano una conta leucocitaria di 28900/ μ L con l'89% di neutrofili, il 6% di monociti, il 4% di linfociti e l'1% di eosinofili. Emoglobina, conta piastrinica, elettroliti serici e lattato deidrogenasi erano tutti nei limiti della norma. Gli esami colturali di sangue, urine ed espettorato erano negativi. La ricerca diretta di bacilli acido-alcol resistenti e gli esami colturali erano anch'essi negativi. Gli esami di laboratorio per HIV, Legionella, *Coccidioides* e *Mycoplasma* erano negativi.

Diagnostica per immagini

Sono state eseguite una radiografia del torace (Figura 1) e una TC del torace (Figura 2).



FIGURA 1. Radiografia del torace.



FIGURA 2. TC del torace.

A questo punto quale esame diagnostico dovrebbe essere eseguito? Qual è la probabile diagnosi?

Diagnosi: Fibroelastoma papillare della valvola tricuspidale confermato dall'ecocardiografia transesofagea

Le masse cardiache sono da 100 a 1000 volte di origine più probabilmente metastatica piuttosto che tumori cardiaci primitivi. I tumori cardiaci primitivi sono rari, con una prevalenza stimata dello 0,02% della popolazione, e il mioma è il tipo più comune. Il 75% dei tumori cardiaci primitivi sono benigni, e i fibroelastomi papillari sono il secondo istotipo più comune. Si pensa che questi tumori abbiano un'uguale distribuzione fra i sessi, e più spesso si osservino negli adulti. Circa il 90% dei tumori sono valvolari, interessando la valvola aortica (45%), la mitrale (35%), la tricuspidale (15%) e la valvola polmonare (15%). La loro eziologia non è nota. Ancora, è stato osservato che spesso si verificano in aree di irritazione endocardica, come valvole cardiache ispessite o stenotiche e possono, di conseguenza, rappresentare un processo degenerativo.

Grossolanamente, i fibroelastomi papillari rassomigliano all'anemone di mare quando è immerso in acqua, dato che sono composti da fronde allungate e papille ramificate che si congiungono ad uno stretto gambo. La maggior parte dei tumori misura < 1,5 cm di diametro ed è solitario. Istologicamente, questi tumori non sono vascolarizzati ed hanno un nucleo di tessuto connettivo composto da collagene, fibrina e fibre di elastina con una matrice di mucopolisaccaridi acidi. L'intera struttura è rivestita di cellule endocardiche.

Prima dell'ampia diffusione dell'ecocardiografia, la maggior parte dei fibroelastomi papillari veniva scoperta durante le autopsie. La sensibilità dell'ecocardiografia transtoracica nel rilevare i fibroelastomi papillari più piccoli di 0,2 cm è di circa l'88,9%. Le loro caratteristiche ecocardiografiche peculiari sono le piccole dimensioni, la congiunzione all'endocardio attraverso un gambo o peduncolo che è molto mobile, con aspetto rifrangente ed aree di ecolucenza all'interno dello stesso tumore. L'ecocardiografia transesofagea con la sua maggiore risoluzione, fornisce una valutazione più completa ed accurata dell'estensione del tumore, delle dimensioni e della sua congiunzione anatomica.

Questi tumori possono essere occasionalmente visualizzati alla TC. La RM, tuttavia, è superiore alla TC perché questa modalità permette la rappresentazione su piani multipli ed una migliore caratterizzazione dei tessuti molli. L'RM non è mai stata confrontata direttamente con l'ecocardiografia transesofagea nell'imaging dei fibroelastomi papillari cardiaci. Difatti, l'RM potrebbe essere superiore per l'imaging dei tumori cardiaci, dato che suggerisce più frequentemente un'eziologia, caratterizza la relazione del tumore con le strutture adiacenti ed identifica le lesioni extracardiache associate.

I fibroelastomi papillari sono molto spesso reperti accidentali quando un paziente si sottopone ad ecocardiografia, cateterismo cardiaco, cardiocirurgia o durante l'esame post-mortem. Sebbene la maggior parte di essi siano clinicamente silenti, hanno il potenziale di causare morbidità e mortalità significative a causa dell'effetto massa o quando pezzi delle fronde papillari o dei trombi attaccati embolizzano. I fibroelastomi papillari che originano da entrambi i lati del cuore possono causare insufficienza cardiaca destra o sinistra secondaria ad anomalie di conduzione, come lesione che occupa una camera o per l'ostruzione del tratto di efflusso. Inoltre, il tumore stesso può avere profonde conseguenze cliniche attraverso meccanismi ostruttivi; per l'occlusione completa di entrambi gli orifizi della valvola mitralica e tricuspidale si sono verificate sincope e morte improvvisa.

I predittori di embolizzazione dei fibroelastomi papillari sono la mobilità del tumore e la localizzazione sulla valvola aortica. È stato riportato che i fibroelastomi papillari del cuore sinistro causano accidenti cerebro-vascolari attraverso l'embolizzazione. Queste lesioni possono anche comportare l'occlusione dell'ostio coronarico sinistro o destro o l'embolizzazione delle arterie coronariche, causando angina pectoris, infarto miocardico acuto e morte improvvisa. Gli emboli sinistri possono causare anche ischemia o infarto mesenterico, renale o agli arti. Come nel caso qui descritto, i fibroelastomi papillari che interessano il cuore destro possono determinare embolia polmonare o ipertensione polmonare attraverso l'embolizzazione del circolo polmonare.

Non è stato effettuato nessun trial randomizzato controllato o studio di outcome (esito) definitivo al fine di valutare gli outcome terapeutici. Si pensa generalmente che i fibroelastomi cardiaci papillari che sono > 1 cm, mobili e hanno causato eventi embolici o siano ad alto rischio di causare eventi embolici siano meglio trattati attraverso l'escissione chirurgica. Fortunatamente, la chirurgia sembra curativa dato che non sono state riscontrate recidive di questi tumori. È stato proposto che i pazienti asintomatici con tumori non mobili vengano trattati con un attento follow-up finché non diventino sintomatici o il tumore diventi mobile così come è possibile osservare all'ecocardiografia. Tuttavia, questo approccio terapeutico può associarsi ad un'aumentata incidenza di eventi embolici rispetto all'escissione chirurgica.

Nei candidati non chirurgici e in coloro che sono in attesa dell'intervento, è stata impiegata una terapia a lungo termine con anticoagulanti ed antiaggreganti. Questo approccio terapeutico potrebbe prevenire la formazione di trombi aderenti che possono embolizzare ma non potrebbe in teoria limitare l'embolizzazione degli stessi frammenti di tumore. Non esiste nessuno studio che ha valutato l'efficacia dei farmaci anticoagulanti ed antiaggreganti nel trattamento dei fibroelastomi papillari.

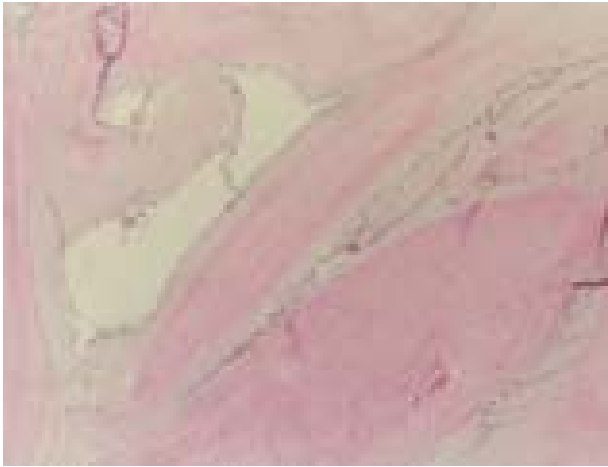


FIGURA 3. Campione patologico.

Decorso clinico

La radiografia del torace ha rilevato un'opacità irregolare patologica al lobo inferiore sinistro (Figura 1). La TC del torace ha mostrato un'importante adenopatia ilare, noduli polmonari multipli, con margini irregolari, ed una massa nel ventricolo destro (Figura 2). Basandosi sui riscontri radiologici, è stata effettuata un'ecocardiografia transesofagea che ha confermato una massa di 2,6 x 2,9 cm nella cavità ventricolare destra che sembrava aderente al setto. Sfortunatamente, non è stato rilevato ecocardiograficamente un rigurgito tricuspidalico e, di conseguenza, non è stato possibile stimare le pressioni dell'arteria polmonare.

La paziente è stata trattata per polmonite acquisita in comunità, e dopo aver completato un ciclo antibiotico è stata condotta in sala operatoria per l'escissione della massa ventricolare destra. Il fibroelastoma papillare misurava circa 2,5 x 4,0 cm e cresceva da un muscolo papillare attaccato al foglietto posteriore della valvola tricuspide. Questo è uno dei più grandi fibroelastomi papillari riportati in letteratura. Si pensa che i noduli polmonari visualizzati alla TC del torace fossero emboli originanti dal trombo aderente e/o da frammenti di tumore. Può essere presunto che l'adenopatia ilare rilevata alla TC fosse probabilmente un processo reattivo secondario alla polmonite. Il riscontro anatomopatologico del fibroelastoma papillare resecato è mostrato in Figura 3.

La paziente è stata valutata 1 mese dopo l'intervento chirurgico e ha riportato la risoluzione completa della propria sintomatologia. In seguito, non è stata più disponibile per il follow-up. Di conseguenza, non abbiamo a disposizione ulteriori immagini per valutare la possibile regressione dei noduli polmonari o la recidiva del fibroelastoma polmonare.

PERLE CLINICHE

1. I tumori cardiaci primitivi sono rari, il 75% di essi è benigno. Il fibroelastoma papillare rappresenta il più comune tumore cardiaco primitivo dopo i mixomi e dev'essere tenuto in considerazione nella diagnosi differenziale delle masse endocardiache.

2. La maggior parte dei fibroelastomi papillari sono clinicamente silenti e si riscontrano accidentalmente. Essi possono causare grave morbilità e mortalità attraverso l'embolizzazione sistemica o polmonare da parte di frammenti di tumore o trombi e/o l'ostruzione cardiaca.

3. L'ecocardiografia transesofagea è la più comune metodica di indagine per la sua elevata risoluzione. L'RM viene sempre più utilizzata per definire le masse endocardiache, specialmente nei pazienti con scarse finestre acustiche e controindicazioni all'ecocardiografia transesofagea.

4. La decisione di affrontare l'escissione chirurgica dovrebbe valutare la probabilità di embolizzazione o ostruzione nei confronti del rischio chirurgico del singolo paziente e le sue scelte personali. La chirurgia è considerata curativa, dato che non sono state documentate recidive dopo la resezione.

LETTURE SUGGERITE

- Burke A, Virmani R. Tumors of the heart and great vessels. In: Atlas of tumor pathology. Third Series. Fascicle 16. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1996; 47-53
- Chiles C, Woodard PK, Gutierrez FR, et al. Metastatic involvement of the heart and pericardium: CT and MR imaging. *Radiographics* 2001; 21:439-449
- Colucci V, Alberti A, Bonacina, et al. Papillary fibroelastoma of the mitral valve: a rare cause of embolic events. *Tex Heart Inst J* 1995; 22:327-331
- Gowda RM, Khan IA, Nair CK, et al. Cardiac papillary fibroelastoma: a comprehensive analysis of 725 cases. *Am Heart J* 2003; 146:404-410
- Gulati G, Sharma S, Kothari SS, et al. Comparison of echo and MRI in the imaging evaluation of intracardiac masses. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2004; 27:459-469
- Kasarskis EJ, O'Connor W, Earle G. Embolic stroke from cardiac papillary fibroelastomas. *Stroke* 1988; 19:1171-1173
- Klarich KW, Enriquez-Sarano M, Gura GM, et al. Papillary fibroelastoma: echocardiographic characteristics for diagnosis and pathologic correlation. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:784-790
- McAllister HA Jr, Fenoglio JJ Jr. Tumors of the cardiovascular system. In: Atlas of tumor pathology. Second Series. Fascicle 15. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1978; 20-25
- Neerukonda SK, Jantz RD, Vijay NK, et al. Pulmonary embolization of papillary fibroelastoma arising from the tricuspid valve. *Tex Heart Inst J* 1991; 18:132-135
- Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart [letter]. *Am J Cardiol* 1996; 77:107
- 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; 103:2687-2693
- Takada A, Saito K, Ro A, et al. Papillary fibroelastoma of the aortic valve: a sudden death case of coronary embolism with myocardial infarction. *Forensic Sci Int* 2000; 113:209-214
- Waltenberger J, Thelin S. Images in cardiovascular medicine: papillary fibroelastoma as an unusual source of repeated pulmonary embolism [abstract]. *Circulation* 1994; 89:2433