

Fibroelastoma papillare cardiaco: due casi particolari in due mesi

Andrea Macchi (MD)*, Isabella Rosa (MD)*, Irene Franzoni (MD)*, Fabio Buzzetti (MD)*, Maria Cristina Pedrigi (MD)*, Graziana Famoso (MD)†, Alberto Margonato (MD)*

* Dipartimento Cardio-toraco-vascolare, Ospedale San Raffaele - Milano

† Dipartimento di Anatomia Patologica, Ospedale San Raffaele - Milano

Riassunto

Introduzione. Il fibroelastoma papillare è un tumore benigno raro, che costituisce circa il 10% di tutti i tumori cardiaci primitivi. Presentiamo due casi osservati nel nostro dipartimento nell'arco di due mesi.

Casi clinici. Il primo è il caso di una donna con una storia di due ictus, ischemia acuta dell'arto inferiore e infarto miocardico acuto con coronarie normali risultata poi affetta da fibroelastoma della valvola aortica. Il secondo è il caso di una donna più giovane con cardiomiopatia ipertrofica e ipertensione polmonare secondaria, con una storia di ictus ed ischemia acuta dell'arto superiore sinistro con riscontro di due fibroelastomi, uno dei quali sul setto interventricolare.

Conclusione. Nei casi presentati viene evidenziata l'importanza della ricerca delle fonti emboligene cardiache mediante eco transesofageo in casi di embolie periferiche o cerebrali. La diagnosi di questo raro tumore può essere estremamente difficile nei casi di localizzazioni atipiche. La scelta tra terapia medica o chirurgica andrebbe effettuata sulla base del rischio individuale di embolizzazione.

Summary

Introduction. Cardiac papillary fibroelastoma is a rare benign tumor, constituting about 10% of all primary cardiac tumors. It is well known that in medicine even uncommon pathologies come in cluster. We observed two cases of fibroelastoma in two months in our department.

Cases presentation. The first one is about a woman with previous two strokes, inferior limb ischaemia and myocardial infarction with normal coronary arteries that finally resulted affected by papillary fibroelastoma of the aortic valve. The second one is about a younger woman affected by hypertrophic cardiomyopathy with secondary pulmonary hypertension and a story of stroke, left superior limb acute thrombosis, who was found out to present multiple papillary fibroelastoma, one of these on the left ventricular septum.

Conclusion. In these cases the importance of investigate the causes of peripheral and cerebral embolization is stressed. Transesophageal echo is fundamental for patient with embolic stroke or peripheral embolism. Diagnosis can be very difficult in case of atypical localization of the lesion.

The choice between surgical or medical therapy should be made on the base of the patient personal risk of peripheral embolism.

Parole chiave: Fibroelastoma papillare cardiaco

Key words: Cardiac papillary fibroelastoma

Introduzione

Il fibroelastoma papillare (CPF), raro tumore benigno a lenta crescita, rappresenta circa il 10% di tutti i tumori primitivi cardiaci, al secondo posto dopo mixomi e lipomi. Risulta inoltre il tumore delle valvole cardiache più frequentemente diagnosticato. Questa neoplasia è responsabile di eventi embolici che possono manifestarsi come eventi neurologici, attacchi ischemici transitori o ictus, infarto miocardico, embolizzazione periferica o embolia

polmonare, persino morte improvvisa. La diagnosi precoce è perciò fondamentale e può derivare dall'esecuzione di un ecocardiogramma transesofageo e attraverso la Risonanza Magnetica^{1,2}. Riportiamo due casi osservati nel nostro dipartimento nell'arco di due mesi.

Caso 1

Una donna caucasica di 72 anni veniva ricoverata per infarto miocardico acuto, con sopralivellamento del tratto ST. Non presentava fattori di rischio car-

diovascolari. Sei mesi prima la paziente era stata ricoverata a seguito di due ictus, il primo senza reliquati, il secondo, dopo soli due mesi, con conseguenze permanenti quali emiparesi, afasia e aprassia ideomotoria. Nello stesso anno aveva inoltre presentato un'ostruzione dell'arteria poplitea sinistra, trattata con successo con eparina. Aveva già eseguito un completo screening della coagulazione risultato normale. L'ecoDoppler dei tronchi sovraortici e degli arti inferiori risultava nella norma.

Nel nostro dipartimento la paziente veniva immediatamente sottoposta a studio coronarografico che mostrava coronarie esenti da lesioni stenosanti.

Per approfondire la ricerca di fonti emboligene la paziente veniva sottoposta ad ecocardiogramma transesofageo che mostrava una massa estrememen-

cedenza si osservava un difetto di perfusione subsegmentale, compatibile con una pregressa embolia polmonare. Inoltre in anamnesi un pregresso ictus e una trombosi arteriosa dell'arto superiore sinistro. Mediante ecocardiogrammi eseguiti in precedenza veniva descritta una massa di origine sconosciuta (1,5 cm) localizzata sul setto interventricolare. Durante il ricovero la paziente veniva sottoposta ad ecocardiogramma transtoracico e transesofageo che mostrava normale funzione sistolica globale (FE 50%), marcata ipertrofia asimmetrica del setto interventricolare basale, eco-contrasto severo e dilatazione dell'atrio con trombosi auricolare, ipertensione polmonare moderato-severa (65 mmHg). Inoltre venivano osservate due masse, la prima posizionata sul setto interventricolare basale, la seconda con un

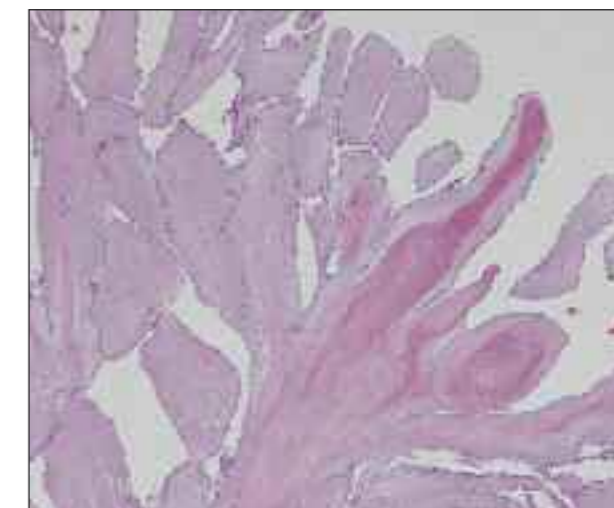
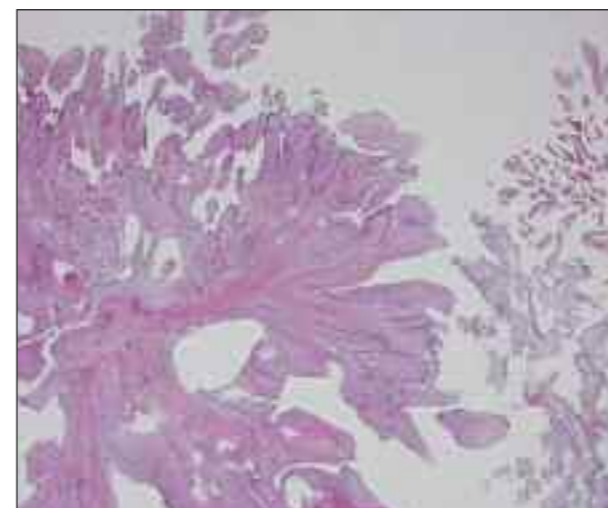


Fig. 1, 2 - Esame istologico della massa che mostra un singolo strato di cellule endoteliali iperplastiche e tessuto connettivo fibroso.

te mobile sulla valvola aortica, con l'aspetto iperplastico tipico del fibroelastoma, un peduncolo sottile che rendeva la massa ad alto rischio embolico. Veniva trasferita pertanto in reparto di Cardiocirurgia e sottoposta ad intervento chirurgico di rimozione del tumore. L'esame istologico confermava la diagnosi di fibroelastoma (Fig. 1, 2).

Caso 2

Una donna caucasica di 56 anni veniva ricoverata presso il nostro reparto per dispnea ingravescente. La paziente risultava affetta da fibrillazione atriale cronica, cardiomiopatia ipertrofica non ostruttiva, ipertensione polmonare moderato-severa. Ad una scintigrafia ventilazione-perfusione eseguita in pre-

peduncolo molto fine sulla valvola aortica, ad altissimo rischio di embolizzazione (Fig. 3, 4). Le immagini erano suggestive per la presenza di due fibroelastomi, considerato inoltre che la paziente non aveva febbre né metastasi in altre sedi. A causa dell'ipertensione polmonare, la paziente veniva sottoposta a cateterismo cardiaco destro, che confermava l'aumento delle pressioni polmonari, risultato tuttavia responsivo alle prostaglandine. Dopo tre mesi di terapia medica, veniva eseguito lo studio coronarografico che mostrava un albero coronarico indenne e successivamente l'intervento chirurgico di asportazione delle due masse e miomectomia del setto interventricolare. L'esame istologico confermava la diagnosi di fibroelastoma papillare.

Conclusioni

Il fibroelastoma papillare è un raro tumore benigno cardiaco e rappresenta circa il 7-10% delle neoplasie cardiache. La sua frequenza è massima nella popolazione adulta, soprattutto tra la 4^a e l'8^a decade di vita. Colpisce prevalentemente il sesso maschile e l'età media alla diagnosi è di circa 60 anni. L'eziologia è sconosciuta^{1,2}.

I tumori cardiaci possono essere diagnosticati grazie all'ausilio dell'ecocardiografia transtoracica e transesofagea, che in alcuni casi risulta utile nella diagnosi differenziale con altre masse come il mixoma, i trombi endocavitari e le vegetazioni endocarditiche.

Il mixoma è generalmente più grande e più eterogeneo di aspetto rispetto al fibroelastoma, inoltre



Fig. 3 - LA atrio sinistro; LV ventricolo sinistro; AO aorta; CPF fibroelastoma sulla valvola aortica.

si localizza più frequentemente nell'atrio sinistro. La vegetazione ha, di solito, una forma più irregolare e una discreta ecogenicità, con movimenti ad alta frequenza, indipendenti dalle altre strutture intrinseche^{3,4}.

I trombi endocavitari sono, infine, caratterizzati da un ecoriflettenza centrale dovuta alla lisi del coagulo, bordi irregolari e assenza di peduncolo. La loro più frequente localizzazione è l'auricola sinistra.

La Risonanza Magnetica (RM) può essere utile nella diagnosi di fibroelastoma, poichè permette uno studio ad alta definizione del tumore, grazie alla creazione di immagini multipiano^{5,6}.

La maggior parte dei fibroelastomi sono asintomatici. La presentazione clinica può essere molto variabile, a seconda della sede della neoplasia, nel cuore

sinistro o destro. I fibroelastomi del cuore destro sono raramente sintomatici ma possono causare embolia polmonare. Le lesioni site nel cuore di sinistra invece possono essere causa di infarti acuti del miocardio, di morte improvvisa, di attacchi ischemici transitori o, più raramente, ictus cerebrali. L'embolizzazione periferica è un evento estremamente infrequente^{7,8}.

Il trattamento del fibroelastoma è rappresentato dall'asportazione tramite intervento chirurgico. Anche se asintomatico, l'intervento andrebbe considerato a casua dell'elevato rischio embolico di queste lesioni, specialmente se la lesione si presenta pedunculata, con un'elevata motilità e/o con un diametro > 10 mm^{2,8,9}.

Questo tipo di tumore è localizzato, nella maggior parte dei casi, sulla superficie delle valvole cardia-



Fig. 4 - LA atrio sinistro; LV ventricolo sinistro; AO aorta; CPF fibroelastoma sul setto interventricolare.

che, soprattutto sulla mitralica e sull'aortica. Questo causa frequentemente la necessità di convertire l'intervento di asportazione del tumore in uno di sostituzione o riparazione valvolare. Pazienti in cui non è possibile l'intervento chirurgico andrebbero trattati con terapia anticoagulante orale a tempo indefinito^{2,10}.

Nel primo caso viene messa in evidenza l'importanza di ricercare le cause di embolizzazione periferica o cerebrale: la paziente aveva già avuto molteplici episodi di embolizzazione per i quali non era mai stata adeguatamente approfondita la ricerca di fonti emboliche cardiache. L'ecocardiogramma transesofageo è stato eseguito per la prima volta quando la paziente aveva già avuto due ictus ed un'ischemia acuta dell'arto superiore sinistro. **L'ecocardiogram-**

ma transesofageo è fondamentale per i pazienti con ictus o ischemie periferiche per escludere la presenza di fonti emboliche cardiache, quali vegetazioni, trombi endocavitari o tumori cardiaci come lo stesso fibroelastoma, anche se sono presenti altre possibili cause emboliche extracardiache concomitanti^{8,11,12}.

Il secondo caso evidenzia come possa dimostrarsi complesso l'approccio terapeutico a questo tipo di pazienti. La nostra paziente, infatti, presentava due fibroelastomi, uno dei quali ad alto rischio embolico data la sua notevole mobilità e il sottile peduncolo, ma era affetta da ipertensione polmonare moderato-severa, controindicazione relativa all'intervento chirurgico. Inoltre era già in terapia anticoagulante orale per la fibrillazione atriale cronica. Nei pazienti in cui l'intervento chirurgico è controindicato, le linee guida suggeriscono la terapia anticoagulante orale. Tuttavia dal nostro punto di vista, i pazienti andrebbero valutati in base al rischio individuale di embolizzazione, che in questo caso era

molto elevato. Pertanto la paziente veniva sottoposta a cateterismo cardiaco destro con la dimostrazione della reversibilità dell'ipertensione polmonare, dopo somministrazione di prostaglandine. Altra peculiarità di questo caso sta nella localizzazione atipica del fibroelastoma, che può rendere la diagnosi veramente difficoltosa. La paziente era affetta da cardiomiopatia ipertrofica e la natura della massa posizionata sul setto interventricolare non era mai stata chiarita nel corso degli anni. Quando la paziente è arrivata alla nostra attenzione aveva sviluppato una seconda massa sulla valvola aortica di aspetto più tipico per fibroelastoma, rendendo la diagnosi più agevole^{13,14}.

L'incidenza di fibroelastoma multiplo è meno del 10% dei casi descritti. In questo caso è di notevole interesse l'associazione tra fibroelastomi multipli con la cardiomiopatia ipertrofica, raramente descritta in letterature, che potrebbe essere spiegata da un'anomala tendenza alla proliferazione delle cellule miocardiche ed endocardiche¹⁵.

Bibliografia

1. Edwards FH, Hale D, Cohen A, et al. Primary cardiac valve tumors. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 1127-31.
2. Ramesh M, Gowda, Ijaz A, Khan, Chandra K, Nair. Cardiac papillary fibroelastoma: A comprehensive analysis of 725 cases. *Am Heart J* 2003; 146: 404-410.
3. Sun JP, Asher CR, Yang XS, Cheng GG. Clinical and echocardiographic characteristics of papillary fibroelastoma: a retrospective and prospective study in 162 patients. *Circulation* 2001; 103: 2678-2693.
4. Singh A, Miller AP, Nanda NC, et al. Papillary fibroelastoma of the pulmonary valve: assessment by live /real time three-dimensional transthoracic echocardiography. *Ecocardiography* 2006; 23: 880-883.
5. Araoz PA, Eklund HE, Welch TJ, et al. CT and MR imaging of primary cardiac malignancies. *Radiographics* 1999; 19: 1421-1434.
6. Grebenc MI, Rosado de Christenson ML, Burke A, et al. Primary cardiac and pericardial neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2000; 20: 1073-1103.
7. Gegouskov V, Kadner A, Engelbeger L. Papillary fibroelastoma of the heart. *Heart Surgery Forum* 2008; 11(6): E333-9.
8. Sun JP, Asher CR, Young XS, et al. Clinical and echocardiographic characteristics of papillary fibroelastoma, review of literature. *Cardiovasc Pathol* 2003; 12: 170-173.
9. Fox E, Brunson C, Campbell W, Aru G. Cardiac papillary fibroelastoma presents as an acute embolic stroke in a 35-year-old African American male. *Am J Med Sci* 2006; 331: 91-94.
10. Maestroni A, Zecca B, Triggiani M. Cardiac papillary fibroelastoma presenting with acute coronary syndrome and syncope. *Acta Cardiol* 2006; 61(3): 363-5.
11. Kuwashiro T, Toyoda K, Otsubo R. Cardiac papillary fibroelastoma as a cause of embolic stroke: ultrasound and histopathological characteristics. *Int Med* 2008; 48: 77-80.
12. Kumbala D, Sharp T, Kamalash M. "Perilous pearl"-Papillary fibroelastoma of the aortic valve: a case report and literature review. *Angiology* 2008; 59: 625-8.
13. Kurian KC, Edwards Fred H, Jacob Binu. Papillary fibroelastoma presenting as Left ventricular mass. *Texas Heart Inst J* 2006; 33: 63-5.
14. Sakaguchi H, Sekii H. Surgical resection of cardiac papillary fibroelastoma in the left ventricular outflow tract. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 14: 393-395.
15. Kobayashi Y, Saito S, Yamazaki K, Kurosawa H. Multiple papillary fibroelastoma in the left ventricle associated with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surg* 2009; 9: 921-923.



INVITO ALLA COLLABORAZIONE DEI SOCI

Tutti i Soci possono inviare per la pubblicazione articoli scientifici originali, descrizione di casi clinici redatti secondo le regole indicate nelle "Norme redazionali per gli Autori. I lavori verranno preliminarmente vagliati dal Comitato di Redazione ed inviati agli specifici referee per la valutazione di pubblicabilità.