

Il mixoma atriale: un caso con inusuale esordio clinico e revisione della letteratura

Andrea Annoni, Livio Tomasoni, Fabrizio Cellino, Luca Trovati, Giorgio Franciosi, Fabio Lioni, Silvia Tenconi, Paolo Panisi, Silvia Cirri*, Alvaro Vaccarella**, Luigi Collarini***

U.O. Cardiocirurgia - Istituto Clinico Sant'Ambrogio - Milano

* U.O. anestesia e rianimazione - Istituto Clinico Sant'Ambrogio - Milano

** Servizio di Cardiologia - I.N.R.C.A. IRCCS - Casatenovo (LC)

*** U.O. Cardiologia - Istituto Clinico Sant'Ambrogio - Milano

Riassunto

Mixoma comprises 50% of all benign cardiac tumors in adult and 15% of such tumors in children. A vast majority of myxomas occur sporadically and tend to be more common in women than men. The peak incidence is between the third and sixth decades of life and 94% of tumors are solitary. Myxomas occur in any chamber of the heart but have a special predilection for the left atrium, from which approximately 75% originate. The next most frequent site is the right atrium, where 10-20% are found. The remaining 6% to 8% are equally distributed between the left and right ventricle. In this paper we present an case of mixoma located in the right atrium with a very uncommon clinical presentation.

Il mixoma rappresenta il 50% dei tumori benigni negli adulti e il 15% nei bambini. La maggior parte dei mixomi sono sporadici e sono più comuni nelle donne rispetto agli uomini. Il picco di incidenza è tra la terza e la sesta decade di vita e il 94% dei tumori sono solitari. I mixomi possono localizzarsi in ogni camera cardiaca ma presentano una predilezione per l'atrio sx con il 75% di incidenza. La localizzazione immediatamente più comune è l'atrio dx con il 20-30% dei casi. I restanti 6-8% sono equamente distribuiti tra i ventricoli. In questo articolo viene presentato il caso di un mixoma dx con presentazione clinica atipica.

Introduzione

Il mixoma rappresenta la neoplasia cardiaca benigna maggiormente rappresentata.

Il mixoma sporadico rappresenta il 50% di tutte le neoplasie cardiache primitive nell'adulto e il 15% nell'infanzia³⁻⁷. La sua incidenza è maggiore nelle donne e presenta un picco massimo tra la terza e la sesta decade di vita. Il 94% dei mixomi sono solitari⁷, nella restante parte presentano distribuzione multicentrica; tale neoplasia presenta una predilezione per l'atrio sx con il 75% dei casi⁵, nel 20% la localizzazione è in atrio dx, mentre nel restante 5% dei casi è nei ventricoli².

Nel 5% dei casi sono rilevabili delle forme familiari ricorrenti con trasmissione autosomica dominante e x-linked, il 20% delle quali associate ad altre neoplasie

ghiandolari. Nel 20% dei pazienti con mixoma sporadico sono presenti alterazioni a livello cromosomiale e del DNA⁷, mentre nel restante 80% non sono rilevabili alterazioni abnormi a livello genotipico. Le forme familiari presentano un'incidenza particolarmente alta di recidiva (21%-67%) dopo resezione chirurgica.

Caso clinico

Presentiamo il caso di una donna bianca di 48 anni, con localizzazione in atrio dx di voluminosa massa e sintomatologia di esordio atipica. La paziente ha un'anamnesi familiare e personale negativa per forme tumorali e positiva per asma bronchiale.

A motivo di una dispnea lieve con carattere ingravescente nei due mesi antecedenti il ricovero (II classe funzionale NYHA) viene inviata dal medico curante in visita specialistica pneumologica. Le prove di funzionalità respiratoria

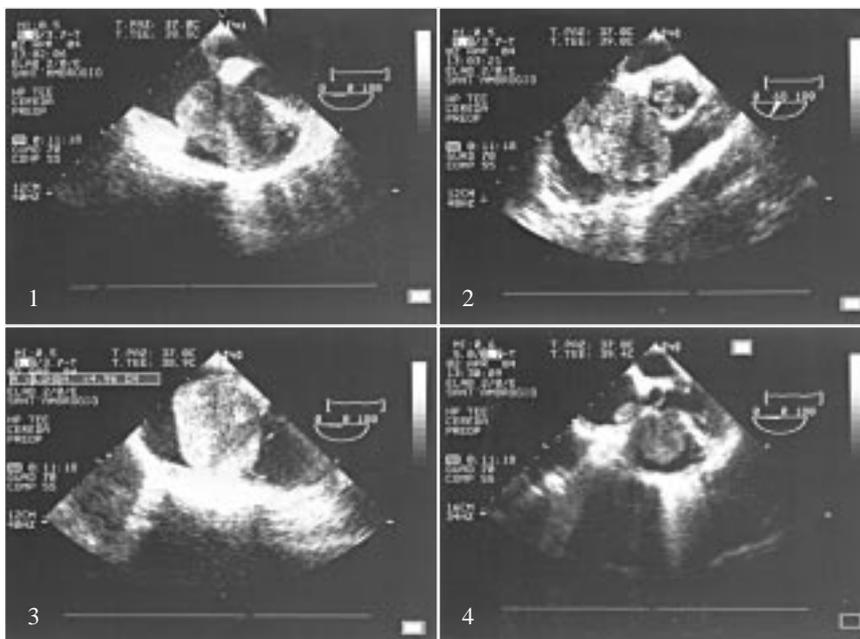


Fig. 1, 2, 3, 4 - Immagini ecocardiografiche della voluminosa massa neoplastica che si aggetta nella fase diastolica nella valvola tricuspide.



depongono per la presenza di un lieve quadro ostruttivo compatibile con l'asma bronchiale riferita in anamnesi, non tale, tuttavia, da giustificare la sintomatologia attuale. Viene inviata dal cardiologo. Obiettivamente presenta toni ritmici e validi. Non udibili toni aggiunti. Sui focolai puntale e mesocardico si apprezza soffio sistolico 2/6 scarsamente irradiato. L'ECG non presenta alterazioni di rilievo, l'RX del torace presenta un quadro morfologico nella norma. Gli esami ematochimici non mostrano leucocitosi nè segni di anemia emolitica o trombocitopenia; proteina C reattiva e VES presentano valori normali; assenza di valori patologici di immunoglobuline e profilo elettroforetico nella norma.

Viene pertanto posta indicazione all'esecuzione di un esame ecocardiografico transtoracico che documenta la presenza di voluminosa massa atriale destra aggettante in diastole in ventricolo dx di diametro di 4.9 cm. Tale dato viene confermato mediante esame transesofageo che conferma la presenza di neoformazione, pedunculata con base di attacco nella fossa ovale.

Le caratteristiche morfologiche della formazione sono state definite anche dall'esame TAC che ha inoltre escluso segni macroscopici di infiltrazione nelle strutture adiacenti. È stata pertanto posta indicazione alla rimozione chirurgica della massa che è avvenuta secondo gli standard di tale intervento (Fig. 5, 6, 7). Sono stati eseguiti diversi prelievi istologici contestualmente alla rimozione delle varie porzioni della massa localizzata nell'atrio dx (Fig. 8, Fig. 9). l'ispezione della valvola tricuspide durante l'intervento non ha inoltre evidenziato danni strutturali a carico dell'apparato valvolare.

L'ecocardiogramma transesofageo intraoperatorio e quello transtoracico postoperatorio hanno documentato

la completa rimozione della massa atriale dx con assenza di shunt residui, funzione biventricolare contrattile conservata, insufficienza tricuspide moderata residua, PAPs 35 mmHg. La paziente è stata dimessa in buone condizioni in quinta giornata postoperatoria. L'esame istologico ha confermato la diagnosi di mixoma atriale benigno, come le caratteristiche morfologiche e strutturali del reperto operatorio avevano fatto sospettare.

Discussione e revisione della letteratura

Le manifestazioni cliniche del mixoma sono variabili e numerose, in relazione alle dimensioni, alla localizzazione, alle caratteristiche morfologiche e di mobilità della neoplasia. I pazienti possono presentare una o tutte di tali caratteristiche. Le manifestazioni cliniche ampiamente descritte in letteratura comprendono segni di scompenso congestizio da sindrome ostruttiva (67% dei casi), embolizzazione periferica (29%) e manifestazioni sistemiche quali febbre (19%), perdita di peso (17%), mialgia/atalgia (5%), segni di infezioni ricorrenti e/o disturbi del ritmo. Tali manifestazioni si possono accompagnare da alterazioni dei valori di laboratorio quali leucocitosi, elevati livelli di velocità di eritrosedimentazione, anemia emolitica, trombocitopenia, elevati livelli di proteina C reattiva.

L'immuno-elettroforesi può rivelare anomali valori delle immunoglobuline con incremento di IgG circolanti tipiche dei processi infiammatori autoimmuni. Lo sviluppo dei tipici sintomi costituzionali e in alcuni casi di linfadenopatia, ipertrofia ventricolare, atalgia, mialgia, fenomeni di

Raynaud's, eritemi cutanei sembrano essere collegati alla recente scoperta di elevati livelli di interleukina-6 e di immunocomplessi costituiti da anticorpi contro gli anti-

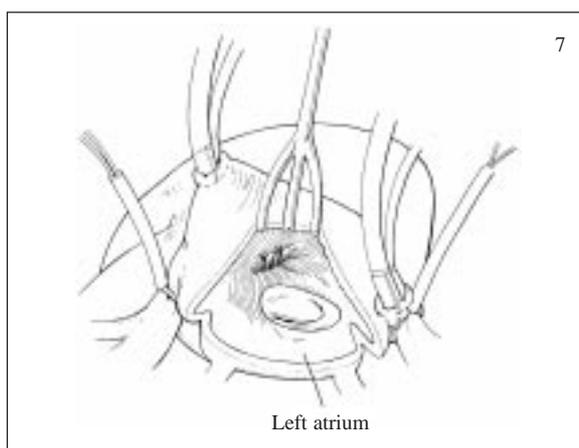
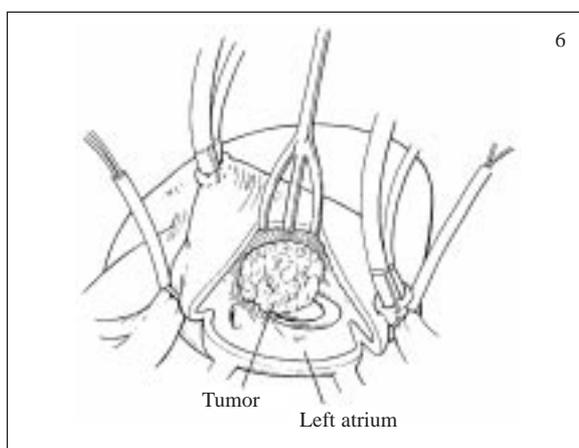
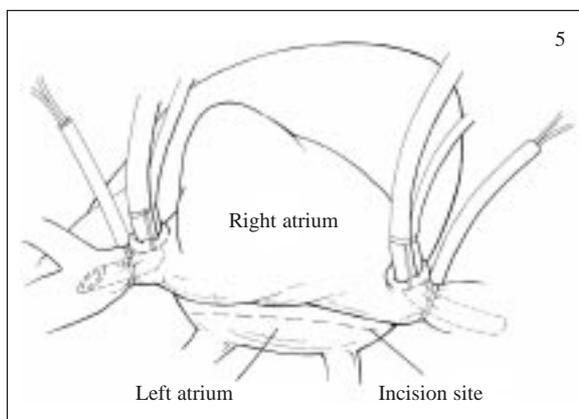


Fig. 5, 6, 7 - Fasi dell'intervento chirurgico.

McCarthy PM, Schaff HV, Winkler HZ, et al: Deoxyribonucleic acid ploidy

geni tumorali presenti nei pazienti con mixoma. La sintomatologia legata a segni di ostruzione del flusso sanguigno sono altresì una manifestazione frequente nei mixomi cardiaci, le cui caratteristiche sono legate alla sede di presentazione tumorale; nel caso di presentazione nelle camere cardiache destre sono tipici i segni di scompenso destro quali ipertensione venosa, epatomegalia, ascite, edema. I tumori possono simulare con la loro ostruzione una stenosi tricuspide e nei pazienti con forame ovale pervio sono possibili inoltre fenomeni di cianosi ed embolizzazione paradossa; in assenza di una comunicazione delle camere cardiache in genere non sono presenti fenomeni di embolizzazione periferica nei tumori a localizzazione dx ma sono invece presenti segni di ipertensione polmonare e ostruzione delle arterie polmonari; più rare sono invece le alterazioni del ritmo cardiaco e le infezioni endocarditiche. Nel caso presentato non sono riscontrabili i segni e i sintomi classici sopra descritti.

Al contrario, l'esordio è stato silente ed insidioso, e solo l'esclusione di una concomitante patologia broncopneumologica ha condotto la paziente alle valutazioni clinico-strumentali cardiologiche che hanno permesso la diagnosi di mixoma. L'assenza dei classici sintomi e l'insolita localizzazione in atrio dx avrebbe inoltre potuto ipotizzare una patologia a carattere maligno, che è stata fortunatamente esclusa sulla scorta dell'esame istologico effettuato all'atto di rimozione chirurgica. In conclusione, l'inusuale e fuorviante manifestazione clinica di questo caso evidenzia come in alcuni casi sia problematica e tutt'altro che scontata la diagnosi di mixoma mostrando come sia necessario allo stato attuale, un'ulteriore approfondimento delle carat-

teristiche morfologiche, istologiche, genetiche e clinico-strumentali di questa patologia piuttosto rara ma nello stesso tempo da tenere costantemente presente nella diagnosi differenziale.

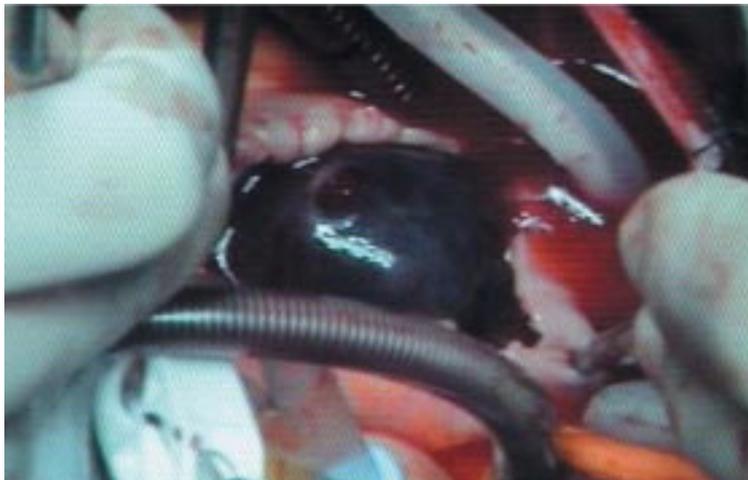


Fig. 8 - Mixoma atriale dx all'apertura dell'atrio dx; come si può notare, le notevoli dimensioni della neoplasia riempiono completamente la cavità atriale.



Fig. 9 - Mixoma atriale dx; come è possibile notare la superficie del mixoma presenta diversi aspetti morfologici con tessuto mammellonato estremamente friabile al tatto e presenza di grossi coaguli; nella dx della figura si rende evidente la base pedunculata della neoplasia.

Bibliografia

1. Smith C: Tumors of the heart. Arch Pathol Lab Med 1986; 110:371.
2. McAllister HA, Fenoglio JJ Jr: Tumors of the cardiovascular system, in Atlas of Tumor Pathology, series 2. Washington DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1978.
3. Reynen K: Cardiac myxomas. N Engl J Med 1995; 333:1610.
4. Wold LE, Lie JT: Cardiac myxomas: a clinicopathologic profile. Am J Pathol 1980; 101:219
5. Carney JA: Differences between nonfamilial and familial cardiac myxoma. Am J Surg Pathol 1985; 64:53.
6. Pinede L, Duhaut P, Loire R: Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma: a series of 112 consecutive cases. Medicine 2001;
7. Carney JA: Differences between nonfamilial and familial cardiac myxoma. Am J Surg Pathol 1985; 64:53.
8. McCarthy PM, Schaff HV, Winkler HZ, et al: Deoxyribonucleic acid ploidy pattern of cardiac myxomas. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 98:108
9. Kabbani SS, Cooley DA: Atrial myxoma: surgical considerations. J Thorac Cardiovasc Surg 1973; 65:731.
10. Arney JA: Differences between nonfamilial and familial cardiac myxoma. Am J Surg Pathol 1985; 64:53.
11. McCarthy PM, Schaff HV, Winkler HZ, et al: Deoxyribonucleic acid ploidy pattern of cardiac myxomas. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 98:1083.
12. Uroda H, Nitta K, Ashida Y, et al: Right atrial myxoma originating from the tricuspid valve. J Thorac Cardiovasc Surg 1995; 109:1249.
13. Alder HM, O'Brian DJ, Styles ED, et al: Familial cardiac myxoma. Ann Thorac Surg 1992; 53:419.
14. Eters MN, Hall RJ, Cooley DA, et al: The clinical syndrome of atrial myxoma. JAMA 1974; 230:695.
15. Arrah MG: Familial cardiac myxoma: study of patients with myxoma. Chest 1994; 105:65.

