

Casi clinici

Infarto miocardico ed insufficienza mitralica severa. Modalità di presentazione di un fibroelastoma aortico

Yolanda Carrascal Hinojal, Salvatore Di Stefano, José Luis Vega*, Elena Casquero, Francisco Ruiz de Temiño

*Servicio de Cirugía Cardíaca, *Servicio de Cardiología, Instituto de Ciencias del Corazón (ICICOR), Hospital Universitario, Valladolid, Spagna*

Key words:
Echocardiography;
Mitral regurgitation;
Myocardial infarction.

We report the case of a 75-year-old female with atypical chest pain followed by non-Q wave myocardial infarction. At coronary angiography and ventriculography severe left main stenosis and severe mitral regurgitation were evidenced. Transesophageal echocardiography, performed in order to evaluate a possible mitral repair, showed an aortic tumor (11 × 14 mm in diameter) attached to the commissure between the left and non-coronary cusp, without mitral regurgitation. Cardiac magnetic resonance showed a relationship between the tumor and the left coronary ostium which explained a paroxysmal mitral regurgitation. The tumor was surgically removed and the resulting defect in the aortic leaflet was reconstructed with an autologous pericardial patch. The tumor resulted to be a papillary fibroelastoma. The clinical course was uneventful.

(Ital Heart J Suppl 2003; 4 (3): 237-240)

© 2003 CEPI Srl

Ricevuto il 16 dicembre 2002; nuova stesura il 6 febbraio 2003; accettato l'11 febbraio 2003.

Per la corrispondenza:

Yolanda Carrascal
Hinojal, MD

*Servicio de
Cirugía Cardíaca
Instituto de Ciencias
del Corazón (ICICOR)
Hospital Universitario
Avda. Ramón y Cajal S/n
47003 Valladolid
Spagna
E-mail:
aguerrerop@medynet.com*

Introduzione

Il fibroelastoma papillare è un tumore benigno che rappresenta il 7% di tutti i tumori cardiaci, mostrando un'eterogeneità di presentazione clinica. D'altra parte l'infarto miocardico e l'insufficienza mitralica ischemica non sempre si associano alla malattia coronarica. Presentiamo il caso di una paziente nella quale lo studio ecocardiografico ha permesso di modificare radicalmente la valutazione diagnostica e terapeutica, per giungere alla conclusione finale di un'ischemia cardiaca con insufficienza mitralica parossistica, dovuta ad un fibroelastoma papillare aortico.

Caso clinico

Paziente femmina di 75 anni senza precedenti eventi di interesse cardiologico fatta eccezione per una storia di ipertensione arteriosa. Viene ricoverata con diagnosi di infarto miocardico acuto laterale non Q e valori di picco di creatinfosfochinasi di 561 U/l, isoenzima MB di 93 U/l e troponina T di 0.33 µg/l. In passato aveva avuto due episodi di angina a riposo. Durante il ricovero presentò due episodi di dolore toraci-

co, mantenendosi emodinamicamente stabile e con sottoslivellamento del tratto ST nelle derivazioni II, III, aVF e V₃-V₆. Dopo diagnosi di angina instabile postinfartuale furono eseguite coronarografia e ventriculografia con il seguente risultato: stenosi severa dell'origine della coronaria sinistra senza altre alterazioni, funzione ventricolare sinistra conservata con frazione di eiezione ventricolare sinistra del 57%, severa diminuzione della contrattilità a livello antero-laterale e moderata a livello apico-settale e basale, insufficienza mitralica severa. La decisione chirurgica diresse verso la rivascularizzazione miocardica e la realizzazione di anuloplastica mitralica. Per questo motivo venne valutata preoperatoriamente la valvola mitrale con ecocardiogramma transesofageo che mise in evidenza dilatazione delle camere cardiache di destra con camere di sinistra di dimensioni e funzione normali; valvola mitrale di aspetto normale, non reumatica senza stenosi o insufficienza; valvola aortica con insufficienza lieve ed immagine di una massa pedunculata di 11 × 14 mm di diametro appoggiata tra i lembi valvolari coronarici posteriore e destro (Fig. 1).

Con questi dati e di fronte alla variabilità della diagnosi di insufficienza mitrali-



Figura 1. Immagine ecocardiografica che mostra la presenza di fibroelastoma sopra il piano del seno valvolare posteriore.

ca, si decise di realizzare uno studio dinamico con risonanza magnetica cardiaca. L'esame rivelò una massa solida vegetante con un diametro > 20 mm, isodensa con il miocardio in T₁ ed ipodensa nella sequenza gradient-eco, ben delimitata ed appoggiata alla parete aortica di fronte ai seni di Valsalva posteriore e destro. La massa pedunculata si muoveva e cambiava di aspetto durante il ciclo cardiaco (Fig. 2).

Dopo questi esami si decise l'intervento chirurgico della paziente, realizzando l'asportazione della massa tumorale di 20 mm di diametro, molto friabile e appoggiata nella commissura tra i lembi coronarici posteriore e destro. Nell'intervento venne asportata parte del lembo destro che fu ricostruito con un "patch" di pericardio autologo. L'origine della coronaria sinistra non



Figura 2. Risonanza magnetica cardiaca che mostra la localizzazione e l'aspetto della massa tumorale.

presentava nessuna lesione, ma la massa tumorale, in situazione di riposo, copriva quasi totalmente il suo orifizio di entrata. Dopo la riparazione chirurgica, l'ecocardiogramma intraoperatorio comprovò l'assenza di insufficienza aortica. La paziente attualmente risulta asintomatica. L'anatomia patologica della massa confermò la presenza di fibroelastoma papillare.

Discussione

Il fibroelastoma papillare è un tumore benigno che rappresenta il 7% di tutti i tumori cardiaci. La sua incidenza oscilla tra 0.0027 e 0.33% ed aumenta con l'età¹. Inizialmente fu descritto come un'escrescenza di Lambl gigante² ed anatomicamente si tratta di un tumore che ha la sua origine nell'endotelio cardiaco.

Macroscopicamente si tratta di una massa di dimensioni variabili, generalmente unica³ e mobile, che può raggiungere i 20 mm di diametro e che colpisce frequentemente l'endotelio valvolare, crescendo raramente nell'endocardio intraventricolare¹. Anche se sono descritti casi in tutte le valvole, la sua frequenza è maggiore nei lembi aortici³. La presentazione più tipica è quella di una massa molliccia e villosa, appoggiata, mediante un sottile peduncolo, alla parte libera di un lembo valvolare o, senza peduncolo, appoggiata direttamente alla superficie endoteliale del lembo^{2,4}. Presentazioni atipiche sono state descritte nei casi in cui viene coinvolta la valvola mitrale e l'infundibolo ventricolare sinistro². In questi casi, morfologicamente assomiglia alle corde tendinee della valvola mitrale, perdendo l'aspetto tipico dei fibroelastomi aortici. La variabilità morfologica fa sì che a volte si pensi ad un'endocardite batterica subacuta, presentandosi come vegetazione valvolare².

Microscopicamente i suoi componenti sono identici a quelli dell'endocardio normale: tessuto fibroso, fibre elastiche e muscolo liscio con una matrice mucopolisaccaridica ricoperta da cellule endoteliali iperplastiche. Le teorie del suo sviluppo vanno da una degenerazione secondaria dei nodi valvolari⁵ fino all'espressione di un'endocardite cronica virale, per trovare, negli studi immunostochimici, cellule dendritiche e resti di *Cytomegalovirus* nella sua composizione⁶. Nessuna di queste teorie è stata dimostrata con certezza. Dopo l'estirpazione la sua recidiva è eccezionale^{1,3,5-9}.

La presentazione clinica è variabile, anche se nelle diverse descrizioni predominano, tra quelli più frequenti, i fenomeni di tipo embolico: eventi cerebrovascolari^{1,5,6} transitori o non, ischemia, infarto miocardico⁷ e morte improvvisa. Meno tipica è la diagnosi fortuita mediante esame ecocardiografico^{5,7} o intraoperatorio così come le ischemie periferiche (estremità inferiori e mesenteriche), la sincope o la trombosi protesica⁸.

Anche se inizialmente le descrizioni più frequenti si realizzarono nelle autopsie di pazienti deceduti im-

provvisamente, l'uso dell'ecocardiografia sta aumentando la diagnosi in pazienti asintomatici o con patologia clinica non chiara. Solo le masse tumorali di diametro < 0.2 cm sono difficilmente visualizzabili tramite questa tecnica.

Nel caso riportato, la storia clinica risultò un po' più complessa: la paziente senza lesioni coronariche presentava infarto miocardico, e alla coronarografia venne diagnosticata una stenosi all'origine della coronaria sinistra, che realmente non esiste. Probabilmente il catetere, appoggiandosi sul tumore, causa l'ostruzione parziale della coronaria. L'infarto si spiegherebbe per la stenosi coronarica, ma nel corso della ventricolografia comparve insufficienza mitralica severa non diagnosticata in precedenza.

Pensando ad una stenosi coronarica associata ad insufficienza mitralica (ischemica o non) la decisione chirurgica si diresse verso la rivascolarizzazione miocardica e la ricostruzione della valvola mitrale. L'ecocardiografia transesofagea risultò fondamentale nella diagnosi della massa tumorale e nella sua localizzazione precisa, e secondariamente per differenziare l'esistenza di insufficienza mitralica, trattandosi di un esame non invasivo. Ciononostante, si decise di procedere ad esame con risonanza magnetica cardiaca per spiegare il meccanismo dell'insufficienza valvolare. Con la sequenza spin-eco si è potuta osservare la morfologia della massa e mediante studio dinamico (cine-risonanza magnetica) in sequenza gradient-eco, si è potuto verificare la notevole mobilità. In questo modo si giustificò *in situ* un'insufficienza mitralica ischemica transitoria e dinamica, secondaria all'occlusione tumorale dell'origine della coronaria sinistra, anche se i nuovi dati non apportarono niente di più dell'ecocardiogramma transesofageo.

L'origine della coronaria sinistra non presentava nessuna stenosi (così come riportato nella descrizione dell'intervento chirurgico), e dato che la massa tumorale è mobile, l'ischemia e l'insufficienza mitralica parossistica si producono in caso di ostruzioni transitorie. Anche se non è possibile dimostrarlo, sembra, in base alla posizione del fibroelastoma e alle sue caratteristiche macroscopiche, che l'origine dell'infarto fosse dovuta ad embolia del tessuto tumorale.

Anche se si tratta di un tumore benigno, le possibilità di complicanze emboliche rendono inevitabile l'asportazione chirurgica al momento della diagnosi. In questa situazione, sarebbe sufficiente un'asportazione del tumore e del peduncolo di appoggio. A seconda del punto di impianto esatto, si potrà o meno conservare la valvola nativa. Inizialmente si preferiva la sostituzione valvolare con una protesi perché si considerava difficile la ricostruzione dei lembi⁴. Attualmente viene privilegiata la tecnica conservativa. Questa risulta semplice nei tumori appoggiati ai margini liberi dei lembi aortici. Quando è necessario asportare parzialmente un lembo, si procede alla sua ricostruzione (come nel nostro caso) con un "patch" di

pericardio autologo⁴ o per mezzo di "homograft" aortico⁷. Come già detto, l'ecocardiografia transesofagea intraoperatoria risulta fondamentale per lo studio ai fini della riparazione valvolare. Nei casi descritti l'insufficienza è minima e non si sono osservate recidive nel follow-up^{1,3,5-9}.

In conclusione, il fibroelastoma papillare è un raro tumore cardiaco benigno⁹ la cui principale sintomatologia clinica è rappresentata dalla complicanza embolica. L'ecocardiografia ha aumentato la frequenza della sua diagnosi nei pazienti asintomatici. L'ecocardiogramma transesofageo è l'esame diagnostico d'elezione, in questo caso, con una clinica variabile dipendente dalla probabilità di ostruzione dell'origine della coronaria da parte del tumore, e permette di studiare le sue relazioni con il resto delle strutture cardiache e spiegare i sintomi derivati dalla mobilità del tumore.

In ogni caso, il trattamento d'elezione sarà sempre l'asportazione chirurgica, inglobando la base di appoggio. È importante provare una tecnica ricostruttiva per evitare i rischi e le complicanze associate alle protesi valvolari.

Riassunto

Paziente femmina di 75 anni senza precedenti di interesse, che esordisce con un quadro di angina instabile seguita da infarto miocardico acuto non Q. La coronarografia mostrò una stenosi dell'origine della coronaria sinistra ed insufficienza mitralica severa alla ventricolografia. Per valutare la possibilità di riparazione mitralica fu eseguito un'ecocardiogramma transesofageo preoperatorio, che dimostrò la presenza di una massa tumorale aortica di 11 × 14 mm di diametro, mobile, appoggiata nella commissura tra il lembo coronarico posteriore e il destro, senza insufficienza mitralica. Una risonanza magnetica cardiaca mostrò la relazione tra massa tumorale e origine della coronaria sinistra, rivelando un'insufficienza mitralica ischemica parossistica. Il tumore fu asportato chirurgicamente e venne ricostruito il lembo valvolare con "patch" pericardico. L'origine della coronaria sinistra era normale. Si trattava di un fibroelastoma papillare. Il decorso clinico fu soddisfacente.

Parole chiave: Ecocardiografia; Infarto miocardico; Insufficienza mitralica.

Bibliografia

1. Bailbe M, Coisne D, Babin P, et al. Papillary fibroelastoma. A rare etiology of strokes in young patients. *Rev Med Interne* 1998; 19: 119-22.
2. Minatoya K, Okabayashi H, Yokota T, Hoover EL. Cardiac papillary fibroelastomas: rationale for excision. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 1519-21.

3. 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.
4. Eckstein FS, Schafers HJ, Grote J, Mugge A, Borst HG. Papillary fibroelastoma of the aortic valve presenting with myocardial infarction. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 206-8.
5. Carmi D, Touati GD, Roux N, et al. Papillary fibroelastoma. Report of 3 cases. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1999; 92: 331-5.
6. Grandmougin D, Fayad G, Moukassa D, et al. Cardiac valve papillary fibroelastomas: clinical, histological and immunohistochemical studies and a pathogenic hypothesis. *J Heart Valve Dis* 2000; 9: 832-41.
7. 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.
8. Taniyasu N, Akiyama K, Iba Y, Hirota J. Papillary fibroelastoma in association with thrombosis on a mechanical valve. *Jpn Circ J* 2000; 64: 797-9.
9. Cecconi M, Cacitti V, Manfrin M, Perna GP, Di Eusanio G. Papillary fibroelastoma on the pulmonary valve. *Ital Heart J* 2002; 3: 540-1.