

Scompenso cardiaco destro in paziente affetto da cisti dermoide mediastinica gigante

Raimondo Ascione, Paul Modi, Gabriele Iannelli, Nicola Spampinato

Dipartimento di Cardiocirurgia, Università degli Studi "Federico II", Napoli

Key words:
Heart failure;
Mediastinum.

This case report describes the management of a rare giant mediastinal dermoid cyst causing right heart compression and failure. The precise relationships with vital structures were preoperatively defined at transesophageal echocardiography and computed thoracic tomography. These allowed us to predict the likely diagnosis and therefore plan a limited surgical approach. A cardiopulmonary perfusion team was on stand-by and continuous intraoperative transesophageal echocardiography was used to document the restoration of hemodynamic parameters.

(Ital Heart J Suppl 2002; 3 (2): 229-231)

© 2002 CEPI Srl

Ricevuto il 6 agosto 2001;
accettato il 17 settembre
2001.

Per la corrispondenza:

Dr. Raimondo Ascione
Bristol Heart Institute
Bristol Royal Infirmary
Bristol, BS2 8HW
UK
E-mail: r.ascione@
bristol.ac.uk

Introduzione

Le cisti dermoidi costituiscono solo l'8-13% dei tumori del mediastino¹. Sono per la maggior parte localizzate nel mediastino anteriore ed in genere si presentano alla radiografia del torace come una protuberanza dai contorni regolari e ad opacità omogenea sul margine cardiaco.

Le cisti dermoidi sono in genere asintomatiche, non determinano segni clinici specifici, ed hanno una storia naturale benigna. Raramente sono state riportate complicazioni tipo rottura della cisti con conseguente infezione², evoluzione maligna³, ed infiltrazione di strutture vitali.

In questo studio riportiamo un caso di cisti dermoide gigante del mediastino comprimente l'atrio ed il ventricolo destro determinando scompenso cardiaco destro.

Caso clinico

Un giovane di 26 anni era ricoverato presso il nostro Dipartimento per presenza di dolore retrosternale e dispnea. L'anamnesi patologica remota rivelava presenza di un normale stato clinico fino a 5-6 mesi prima dell'ammissione, quando il paziente cominciava a notare un senso di malessere intermittente al torace non relazionato ad attività fisica ed un grado lieve di edema periferico, trattato con diuretici. La raccolta accurata dell'anamnesi rivelava assenza di pregressa malattia reumatica, perdita di peso, tubercolosi, esposizione a malattie virali o a radiazioni.

L'esame obiettivo evidenziava apiresia, una pressione arteriosa sistemica di 110/70 mmHg, una frequenza cardiaca di 95 b/min ed una frequenza respiratoria di 20 atti/min. Le vene giugulari si presentavano mediamente distese con movimento paradossale durante l'inspirazione. Si evidenziava inoltre epatomegalia ed edema periferico. Toni cardiaci, reperto auscultatorio polmonare ed esami di laboratorio erano nella norma.

Una radiografia del torace evidenziava allargamento della silhouette cardiaca, con immagine di doppio contorno lungo il margine destro del cuore, in assenza di segni di congestione polmonare (Fig. 1). Poiché un ecocardiogramma transtoracico si rivelò inadatto ad aggiungere altri elementi diagnostici, fu deciso di eseguire anche un ecocardiogramma transesofageo (TEE), che evidenziava una grossa massa extrapericardica comprimente l'atrio ed il ventricolo destro. La motilità segmentaria della parete cardiaca, la morfologia e la funzionalità delle valvole cardiache erano nella norma. Una tomografia assiale computerizzata (TAC) del mediastino evidenziava una grossa cisti (12 × 8,9 × 6,2 cm) intimamente adesa al pericardio destro (Fig. 2) con gradi di opacità interna tipici del tessuto sebaceo ed adiposo.

La rimozione chirurgica della cisti veniva eseguita con team addetto alla circolazione extracorporea in stand-by, e mediante impiego intraoperatorio di un TEE continuo. L'approccio chirurgico era eseguito mediante minitoracotomia anterolaterale destra attraverso il quarto spazio intercosta-



Figura 1. Radiografia preoperatoria del torace.

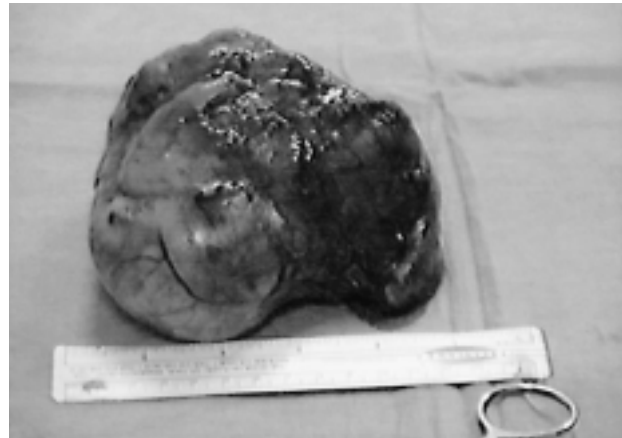


Figura 3. Immagine macroscopica della cisti.



Figura 2. Massa con opacità interna eterogenea adesa al pericardio destro (tomografia assiale computerizzata del torace).

le. Una grossa cisti occupante l'intero angolo costofrenico destro era identificata, intimamente adesa alla porzione media del pericardio anterolaterale, con compressione del cuore destro. La parete restante della cisti era libera. Le aderenze erano accuratamente dissezionate in modo da prevenire la rottura della cisti. La rimozione della cisti era seguita da un repentino abbassamento della pressione venosa centrale. Il TEE dimostrava una normale contrattilità della parete libera del ventricolo destro senza segni di compressione. Il torace era chiuso secondo tecnica convenzionale. Una radiografia del torace postoperatoria evidenziava una silhouette cardiaca nei limiti della norma. Il decorso postoperatorio non presentava complicazioni ed il paziente era dimesso in quinta giornata.

L'analisi istopatologica evidenziava una cisti globulare capsulata (Fig. 3). La cavità cistica era multiloculata e piena di tessuto sebaceo frammisto a piccoli reperti di tessuto osseo. Il dato microscopico evidenziava

una parete con epitelio squamoso stratificato, con un infiltrato infiammatorio cronico, e confermava il sospetto diagnostico preoperatorio di cisti dermoide.

A 6 mesi dall'intervento il paziente era asintomatico con risoluzione completa dell'edema periferico. Un nuovo TEE evidenziava assenza di recidiva.

Discussione

I teratomi differenziati o cisti dermoidi sono tumori che hanno come sede di origine più comune le ovaie. Più rara è la loro localizzazione nel mediastino. Consistono in neoplasma embrionale che origina dalle cellule totipotenti e possono contenere tessuti derivanti da ognuno dei tre foglietti germinali^{1,4}. Sono caratterizzati da crescita lenta, da localizzazione lungo la linea mediana, e sono raramente sintomatici. Raramente possono determinare complicazioni tipo rottura con infezione, evoluzione maligna, ed infiltrazione di strutture vitali adiacenti. Vi sono rari esempi in letteratura di complicanze cardiorespiratorie da cisti dermoide. Più frequente è l'associazione di queste complicanze con cisti pericardiche^{5,6}.

La presentazione di questo caso clinico ha come scopo l'illustrazione delle varie fasi di approccio diagnostico e successivo trattamento chirurgico di un caso raro di cisti dermoide gigante presentatosi con segni di scompenso cardiaco destro.

Sulla base della nostra esperienza, l'esecuzione di una TAC del mediastino e di un TEE preoperatorio sono determinanti al fine di chiarire le relazioni anatomiche con le strutture vitali adiacenti. Le immagini alla TAC preoperatoria possono permettere di identificare i gradi di opacità interna alla massa tipici del tessuto sebaceo ed adiposo, e suggerire pertanto la diagnosi di cisti dermoide⁷. In secondo luogo, la nostra esperienza suggerisce la possibilità di rimuovere chirurgicamente la cisti senza ricorrere alla circolazione extracorporea, anche se la possibilità di ricorrere al bypass cardiopol-

monare in tempo breve dovrebbe essere assicurata dalla presenza di perfusionisti in stand-by, vista l'impossibilità di escludere *a priori* instabilità emodinamica all'induzione anestetica o per facilitare la resezione chirurgica⁵. Infine, l'impiego intraoperatorio di TEE continuo era utile a dimostrare e quantificare il grado di compressione delle cavità cardiache, ed il ripristino della norma dopo la resezione.

In letteratura è riportata la possibilità di rimozione per via toracoscopica di cisti pericardiche, o il loro drenaggio percutaneo^{6,8,9}. La nostra scelta di evitare queste tecniche per il caso in questione era legata alle dimensioni della cisti, ed alla possibilità di rottura della stessa durante l'intervento con possibile rischio di infezione o di disseminazione metastatica nel caso in cui la massa si fosse rivelata di natura maligna. La nostra scelta di eseguire un intervento con visione diretta era inoltre dettata dalla necessità di eseguire una dissezione molto accurata delle aderenze in modo da evitare potenziali lesioni a strutture vitali. L'approccio minitoracotomico inoltre dava anche vantaggi di natura estetica.

In conclusione, riteniamo che l'approccio diagnostico ed il trattamento chirurgico di un caso clinico simile debba avvalersi di indagini diagnostiche preoperatorie tali da chiarire la natura e le relazioni anatomiche della cisti. Ciò permette di pianificare la strategia chirurgica tale da ridurre il rischio di complicazioni. Questo tipo di approccio è giustificato anche dagli ottimi risultati a medio termine.

Riassunto

Questo articolo descrive il management perioperatorio di un caso clinico presentatosi con una grossa cisti dermoide mediastinica determinante compressione dell'atrio e del ventricolo destro. I rapporti anatomici

della cisti con le strutture vitali circostanti erano identificati preoperatoriamente mediante l'impiego dell'ecocardiografia transesofagea e della tomografia assiale computerizzata. Tali indagini permettevano di porre un fondato sospetto diagnostico e di pianificare una strategia chirurgica mininvasiva per la rimozione radicale della cisti. Durante l'intervento un team di perfusionisti rimaneva in stand-by ed un eco transesofageo continuo era eseguito in modo da garantire la sicurezza e l'efficacia del trattamento.

Parole chiave: Mediastino; Scompenso cardiaco.

Bibliografia

1. Saabye J, Elbirk A, Andersen K. Teratomas of the mediastinum. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 21: 271-2.
2. Hirawa T, Hayashi T, Kaneda M, et al. Rupture of benign mediastinal teratoma into the right pleural cavity. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 110-2.
3. Melcher AA. Malignant change in a mediastinal dermoid cyst. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 1994; 6: 345-6.
4. Marchevsky AM, Kaneko M. Surgical pathology of the mediastinum. 2nd edition. New York, NY: Raven Press, 1992.
5. Ng AF, Olak J. Pericardial cyst causing right ventricular outflow tract obstruction. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 1147-8.
6. Borges AC, Gellert K, Dietel M, Baumann G, Witt C. Acute right-sided heart failure due to hemorrhage into a pericardial cyst. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 845-7.
7. Weinberg B, Rose JS, Efremidis SC, Kirschner PA, Gribetz D. Posterior mediastinal teratoma (cystic dermoid): diagnosis by computerized tomography. *Chest* 1980; 77: 694-5.
8. Shabb B, Khuri M, Haddad M. Percutaneous drainage of pericardial cyst with right-sided heart failure. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 607-8.
9. Horita K, Sakao Y, Itoh T. Excision of a recurrent pericardial cyst using video-assisted thoracic surgery. *Chest* 1998; 114: 1203-4.