- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Wed, 09 Sep 2026, 03:11:53

Casi clinici

Trombosi atriale destra in paziente con sindrome da anticorpi antifosfolipidi e setto anomalo mesenchimale

Angelo Ghirarduzzi, Daniela Galimberti, Mauro Silingardi, Gian Carla Cerioli*, Roberto Parravicini*, Carlo Salvarani**, Ido Iori

*Dipartimento Area Medica I, Centro Emostasi e Trombosi, *Cardiochirurgia, Casa di Cura Villa Salus, **Servizio di Reumatologia, Azienda Ospedaliera S. Maria Nuova, Reggio Emilia*

Key words:
Congenital heart disease; Echocardiography; Intracardiac thrombosis.

Antiphospholipid antibodies are a heterogeneous family of immunoglobulins that includes lupus anticoagulant and anticardiolipin antibodies. They are strongly associated with a clinical syndrome characterized by venous and arterial thrombosis and spontaneous fetal losses. This syndrome may be primary or else secondary to autoimmune or neoplastic diseases. The cardiovascular system is frequently involved with mitral or aortic insufficiency, juvenile myocardial infarction, and primitive pulmonary hypertension. However, the occurrence of intracardiac thrombi is rare.

We describe a case of an intracardiac right atrial thrombus in a 19-year-old asymptomatic woman who was admitted in December 1998 to the Thrombosis Center owing to the finding, during routine work-up, of a prolonged activated partial thromboplastin time (71 s) and thrombocytopenia (71 × 1000/mm^3), a positive antinuclear antibody test (1/320), positivity for lupus anticoagulant, and increased IgG (92 GPL-U/ml) and IgM (27 MPL-U/ml) anticardiolipin antibodies. Six months later, the patient presented with headache, edema and cyanosis of the face and jugular swelling. Transthoracic and transesophageal echocardiography revealed a right atrial mass which was clearly distinguishable from the tricuspid valve and extended to the superior vena cava. The patient was successfully submitted to surgical excision of the thrombus. Histology revealed that the mass was adherent to an abnormal septum consisting of mesenchymal tissue.

Although the American Rheumatology Association criteria for the diagnosis of systemic lupus erythematosus were not fulfilled, the positivity of antinuclear antibody test is in favor of a lupus-like syndrome. The decision to opt for surgical excision of the thrombus was determined by the unclear nature of the atrial mass. It may be necessary that such patients be submitted to anticoagulant therapy for the rest of their lives or temporarily (6-12 months). This underscores the importance of the anatomical abnormality as a promoting factor. Transthoracic echocardiography (as well as transesophageal echocardiography in selected cases) must be considered as an essential component of the initial diagnostic work-up in patients presenting with antiphospholipid antibodies.

(Ital Heart J Suppl 2001; 2 (10): 1111-1116)

© 2001 CEPI Srl

Ricevuto il 29 maggio 2001; accettato il 9 agosto 2001.

Per la corrispondenza:
Dr. Angelo Ghirarduzzi
Via Tiziano, 3
42100 Reggio Emilia
E-mail: ghirarduzzi.angelo@asmn.re.it

Introduzione

La sindrome da anticorpi antifosfolipidi è caratterizzata da eventi clinici conseguenti a trombofilia (trombosi venose e arteriose, aborto ricorrente) e da positività sierologica per anticorpi antifosfolipidi controllata 2 volte a distanza di almeno 3 mesi. In tale sindrome rientrano pazienti affetti da lupus eritematoso sistemico (LES) conclamato (45% dei casi) e malattia lupus-like. Più raramente gli anticorpi antifosfolipidi possono essere riscontrati anche in corso di altre malattie a base autoimmunitaria, di malattie infettive o di malattie linfoproliferative[1]. Nel 50% dei casi la sindrome da anticorpi antifosfolipidi è "primaria" non essendo evidenziabile nessuna patologia associata. Raramente la forma primaria evolve in forma secondaria. L'età media della prima trombosi è fra 32-45 anni e la malattia è molto rara dopo i 60 anni[2]. La diagnosi (Tab. I) si basa su un'integrazione di criteri laboratoristici e clinici maggiori/minori[3].

Diverse le complicanze cardiache segnalate: interessamento valvolare nel 25-58% dei casi[4], ipertensione polmonare primitiva[5], infarto miocardico giovanile[6]. Rara è la trombosi intracardiaca che è stata descritta più frequentemente in atrio destro e sinistro; aneddotici sono i casi di trombosi del ventricolo destro o del ventricolo sinistro in assenza di alterazioni di contrattilità od esiti infartuali[7,8].

L'ecocardiografia sia transtoracica che transesofagea è metodica sensibile ed accu-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Wed, 09 Sep 2026, 03:11:53

Tabella I. Criteri per la diagnosi di sindrome da anticorpi antifosfolipidi.

Criteri laboratoristici maggiori	Persistente positività per LA, ACA IgG ad alto titolo e anticorpi anti-β_2 glicoproteina I
Criteri laboratoristici minori	Positività per ACA IgM ad alto titolo, ACA IgG a basso titolo, anticorpi antiprotrombina e anti-LDL ossidate
Criteri clinici maggiori	Trombosi venose/arteriose e aborto spontaneo
Criteri clinici minori	Lesioni valvolari, livedo, corea, insufficienza surrenalica, trombocitopenia

ACA = anticorpi anticardiolipina; LA = lupus anticoagulant.

rata nella diagnosi delle masse intracardiache e delle altre alterazioni cardiache associate alla sindrome da anticorpi antifosfolipidi[9,10]; tuttavia non è ancora chiara la sua utilità nelle fasi iniziali dell'inquadramento diagnostico.

Metodi

Gli anticorpi antifosfolipidi sono una famiglia eterogenea di anticorpi diretti contro proteine del plasma legate a substrati fosfolipidici anionici di cui fanno parte gli anticorpi anticardiolipina (ACA) e l'anticoagulante tipo lupus (LA), svelati da test di laboratorio diversi. Gli LA sono immunoglobuline in grado di ritardare *in vitro* i test della coagulazione fosfolipidi-dipendenti senza possibilità di neutralizzare il fenomeno con l'aggiunta di plasma normale (come avviene invece nei deficit congeniti dei fattori della coagulazione). La diagnostica di laboratorio per la ricerca degli LA è stata condotta con tre fasi sequenziali secondo quanto indicato dal Comitato Scientifico e di Standardizzazione della Società Internazionale per l'Emostasi e Trombosi[11]. Sono stati impiegati due test di screening: un tempo di tromboplastina parziale attivato (APTT) a basso contenuto di fosfolipidi (PTT LA Diagnostica Stago, Asnier-Sur-Seine, Francia) e il test al veleno di vipera Russel diluito (Ortho DVV test, Ortho Diagnostic System, Milano) nella versione semplificata di Exner et al.[12], e test di conferma basati per l'APTT sull'aggiunta di fosfolipidi in fase esagonale (Staclot LA, Diagnostica Stago) e per il test al veleno di vipera Russel diluito sull'aggiunta di fosfolipidi in eccesso (DVV Confirm test, Ortho Diagnostic System). Tutti i test sono stati eseguiti su un coagulometro automatico (STA System, Boehringer Mannheim Italia, Monza-MI).

La determinazione degli ACA è stata effettuata con metodo immunoenzimatico[13] tipo ELISA (Anticardiolipin Antibody Assays, Cambridge Life Sciences, Ely, Cambridgeshire, UK). Il mezzo di cattura è rappresentato da una miscela costante e standardizzata di fosfolipidi anionici (acido fosfatidico, fosfatidilserina, cardiolipina) in presenza del cofattore plasmatico β_2 glicoproteina I. Vengono ricercati gli ACA delle classi IgG e IgM e la positività viene espressa in unità GPL o MPL. La definizione di bassa (< 20 U/ml) o alta (> 40 U/ml) attività è stabilita in confronto con campioni standard che ne definiscono i limiti.

L'esame ecografico transtoracico completo di color Doppler è stato eseguito con ecocardiografo Toshiba SSH 140 (Shi Tochigi Ken 324, Giappone) con sonde M e B-mode da 2.5 e 3.5 MHz utilizzando sezioni parasternale, asse lungo ed asse corto, apicale 4, 5 e 3 camere e sottocostale con paziente in decubito laterale sinistro.

L'esame transesofageo è stato eseguito con sonda a scansione multiplana da 5 MHz realizzando le convenzionali scansioni e sezioni esofagee alta media, bassa e transgastrica.

Caso clinico

G.N., paziente di sesso femminile, di 19 anni, giunge nel dicembre 1998 alla nostra osservazione, asintomatica, per riscontro occasionale di APTT allungato (71 s) e piastrinopenia (71 × 1000/mm^3). Agli esami di laboratorio (Tab. II): test anticorpi antinucleo (ANA) 1/320, positività per LA ed ACA sia IgG (92 GPL-U/ml, v.n. < 10 GPL-U/ml) che IgM (27 MPL-U/ml, v.n. < 6 MPL-U/ml). Non emergono altri fattori di rischio trombotico familiare o acquisito. In particolare, la paziente non assume estroprogestinici. Dopo 6 mesi la pa-

Tabella II. Diagnostica di laboratorio.

Globuli bianchi (/μl)	7.20 × 10
Emoglobina (g/dl)	12.3
Piastrine (/mm^3)	119 000
Tempo di protrombina (s)	15.4 (v.n. 11-14)
APTT (s)	71.4 (v.n. 28-40)
LA	Positivo
APTT LA ratio	3.0 (indice AC 41.6 s; test di conferma 1.45)
dRVVT ratio	2.16 (indice AC 19.8; test di conferma 1.77)
Anticorpi anticardiolipina	
IgG (GPL-U/ml)	92 (v.n. < 10)
IgM (MPL-U/ml)	27 (v.n. < 6)
Test ANA	1/320 omogeneo
Waaler Rose	Negativo
Ricerca crioglobuline	Negativa
Altri autoanticorpi (anti-dsDNA, anti-ENA, antitiroide, antipiastrine)	Negativi

ANA = anticorpi antinucleo; APTT = tempo di tromboplastina parziale attivato; dRVVT = lupus anticoagulant con test al veleno di vipera Russel diluito; ENA = antigene nucleare estraibile; LA = lupus anticoagulant.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Wed, 09 Sep 2026, 03:11:53

ziente tornava alla nostra osservazione per comparsa di dispnea da sforzo e cefalea.

All'esame obiettivo si riscontrava decubito ortopnoico preferito, edema e cianosi del volto, turgore delle giugulari, toni cardiaci ritmici e tachicardici, pause libere, non sfregamenti pericardici. L'elettrocardiogramma appariva normale così come l'ombra cardiaca all'esame radiologico.

All'ecocardiografia transtoracica (Fig. 1) veniva messa in evidenza una massa atriale destra, ovalare, disomogenea con nuclei calcifici, apparentemente adesa alla parete in prossimità dello sbocco della vena cava superiore e chiaramente non connessa alla valvola tricuspide. L'ecocardiografia transesofagea precisava le caratteristiche della massa e la sua estensione alla vena cava superiore (Fig. 2). La tomografia assiale computerizzata del torace escludeva adenopatie mediastiniche.

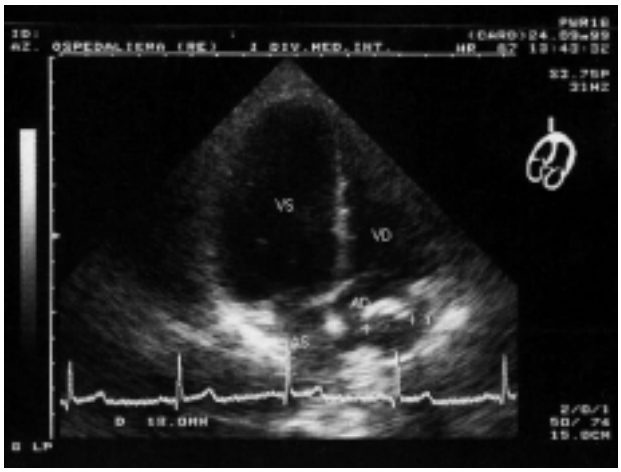

Figura 1. *Nella sezione apicale 4 camere è presente in atrio destro un'immagine rotondeggiante con menisco intensamente iperecogeno, non connessa a valvola tricuspide. AD = atrio destro; AS = atrio sinistro; VD = ventricolo destro; VS = ventricolo sinistro.*

Figura 2. *Nella sezione longitudinale a livello dell'esofago medio-superiore si osserva massa ad ecostruttura disomogenea, con spot iperecogeni e centro ipoecogeno. RA = atrio destro; AO = aorta.*

L'eco color Doppler venoso degli arti inferiori non mostrava trombosi venosa profonda prossimale o distale.

L'asportazione cardiochirurgica della massa trombotica avveniva con atriotomia destra. La massa era di consistenza molle, di colore rosso scuro, in parte calcifica; adesa ad un setto membranoso anomalo teso fra la parete dell'atrio e lo sbocco della vena cava inferiore. Il setto appariva quasi completo a realizzare una sorta di *cor triatriatum* dell'atrio destro. All'esame istologico tale banda era costituita da tessuto mesenchimale. Dopo l'intervento veniva iniziata terapia anticoagulante con warfarin in modo da ottenere un target di INR 3.

A 2 anni di follow-up la paziente si mantiene asintomatica in terapia anticoagulante orale.

Discussione

Trombosi da trombofilia o da malformazione anatomica? Nella sindrome da anticorpi antifosfolipidi la trombosi è l'evento clinico più comune con incidenza totale di circa il 2.5% paziente-anno. Il rischio trombotico è stato stimato in studi retrospettivi o "cross-sectional" e solo in pochi studi prospettici[14]. L'evento trombotico è spontaneo in circa il 75% dei casi sia nel territorio venoso che arterioso. Nel restante 25% dei casi sono determinanti fattori favorenti come l'uso di contraccettivi o anomalie anatomiche congenite e/o acquisite. Sebbene siano descritte trombosi arteriose e venose in sedi inusuali, il riscontro di massa trombotica intracardiaca è raro sia nel caso di sindrome primitiva che secondaria a LES. Nel presente caso il trombo era adeso ad un setto anomalo teso fra la parete dell'atrio e lo sbocco della vena cava inferiore, quasi completo a realizzare una sorta di *cor triatriatum* destro e verosimilmente attribuibile ad ampia rete di Chiari. La presenza di questo setto potrebbe avere avuto un ruolo patogenetico importante nella genesi del trombo. Altri dati sono a favore di un ruolo altrettanto decisivo dello stato trombofilico: il profilo di laboratorio della paziente è indicativo di alto rischio trombotico. Infatti tra gli anticorpi antifosfolipidi il più potente fattore predittivo di rischio trombotico è rappresentato dall'LA come risulta dall'analisi di studi clinici retrospettivi e prospettici condotti in pazienti con forma primitiva o secondaria[15]. In particolare la presenza di una prevalente positività del test al veleno di vipera Russel diluito si associa ad alto rischio di trombosi[16]. Non è tuttora chiaro invece il ruolo del test ELISA nell'identificare pazienti ad alto rischio di trombosi anche se è suggestivo che elevati titoli di ACA IgG costituiscano un importante fattore aggiuntivo di rischio di eventi tromboembolici "spontanei".

Forma primitiva o secondaria? Spesso è difficile differenziare le forme primitive dalle forme secondarie a LES. La sindrome da anticorpi antifosfolipidi primaria è una malattia autoimmune sistemica e sono di comune ri-

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Wed, 09 Sep 2026, 03:11:53

scontro bassi titoli di anticorpi anti-DNA e anti-dsDNA e bassi valori di C4 e altre manifestazioni di autoimmunità. La maggior parte dei pazienti non soddisfano i criteri diagnostici necessari per la diagnosi di LES, almeno quattro dei criteri dell'American College of Rheumatology, e appartengono a varianti lupiche intermedie cui è stato dato il nome di cosiddetta malattia lupus-like o LES incompleto[17].

Altresì una positività laboratoristica di accompagnamento per gli anticorpi antifosfolipidi è frequente sia nelle malattie del connettivo "classiche" (sclerosi sistemica, artrite reumatoide, sindrome di Sjögren, spondilite anchilosante, arterite a cellule giganti) ed in quelle "non classificabili" (anticorpi antifosfolipidi + ANA test positività, anticorpi antifosfolipidi + poliartrite e anticorpi antifosfolipidi + fenomeno di Raynaud). In queste condizioni comunemente i pazienti non presentano trombofilia ed il ruolo degli anticorpi antifosfolipidi è ignoto. Gli stessi criteri dell'American College of Rheumatology '82[18] possono non essere discriminanti (6 degli 11 criteri sono presenti sia nella sindrome da anticorpi antifosfolipidi primaria che nel LES). Sierositi, microangiopatia trombotica renale e malattie neurologiche fanno parte della sindrome da anticorpi antifosfolipidi primaria. I criteri distintivi sono riportati in tabella III.

Nel presente caso non sono soddisfatti i criteri per LES ma i valori di ANA test 1/320 fanno pensare ad una forma secondaria lupus-like[17,18].

Terapia anticoagulante. Gli schemi di terapia antitrombotica sono tuttora in fase di discussione (Tab. IV) essendo basati su studi retrospettivi, non randomizzati e su piccole popolazioni. Nel paziente asintomatico con occasionale riscontro di positività anticorpale non è consigliabile eseguire alcuna terapia. È opportuno peraltro eseguire periodico follow-up clinico-laboratoristico ed instaurare in questi soggetti una profilassi antitrombotica con eparina sottocute a dosi "personalizzate" o con eparine a basso peso molecolare quando vengano esposti ad altri fattori di rischio trombotico. Viene sconsigliata l'assunzione di contraccettivi orali. In caso, invece, di trombosi del distretto arterioso o venoso si usano i dicumarolici in terapia di lunga durata come per le altre cause di trombofilia. Per il fluttuare dei valori di INR i controlli devono essere assai più frequenti e bisogna evitare il più possibile l'uso di farmaci interferenti. In ogni caso l'INR dovrebbe essere mantenuto fra 3-4.5 come consigliato dai due principali studi retrospettivi non randomizzati[19,20]. La durata della terapia anticoagulante nel caso in esame è discutibile: quando la formazione del trombo è in relazione alla presenza di un fattore favorente rimovibile, è razionale limitare la terapia anticoagulante (non priva a sua volta di complicanze emorragiche) a 6 o 12 mesi.

La trombosi spontanea deve invece indurre a terapia anticoagulante per tutta la vita. In questo caso, nonostante la presenza di un fattore favorente anatomico (setto incompleto) rimosso chirurgicamente abbiamo preferito, considerato il pattern di laboratorio, proseguire la terapia a lungo.

La rimozione del trombo: fibrinolisi, eparina o chirurgia? Le opzioni terapeutiche della fase acuta in questa paziente sono rappresentate dall'eparina per via in-

Tabella IV. Terapia della sindrome da anticorpi antifosfolipidi.

Condizione clinica	Terapia
Assenza di manifestazioni cliniche	Nessuna Attenzione ad altri fattori di rischio (ipertensione arteriosa, diabete, fumo, terapia estroprogestinica)
Forme secondarie	Terapia di base
Trombosi venose o arteriose ricorrenti	Warfarin "life-long" INR 3-4.5 Sempre dopo il secondo episodio Dopo il primo episodio?
Prevenzione aborto	Nessuna terapia (se anamnesi negativa per precedenti); aspirina a basse dosi/eparina s.c. (se anamnesi positiva per precedenti)
Sindrome catastrofica	Warfarin Plasmaferesi Immunoglobuline ad alte dosi Boli di steroide Immunosoppressori
Piastrinopenia severa	Steroide Immunoglobuline ad alte dosi Plasmaferesi Danazolo Azatioprina Splenectomia

Tabella III. Criteri empirici di esclusione di sindrome da anticorpi antifosfolipidi primaria.

Eritema a farfalla del volto
Rash discoide
Ulcere orali e faringee
Artrite non erosiva in almeno due articolazioni
Pleurite in assenza di embolia polmonare o scompenso cardiaco
Pericardite in assenza di infarto miocardico o di uremia
Proteinuria persistente (> 0.5 g/die), dovuta a glomerulonefrite da immunocomplessi (biopsia positiva)
Linfopenia (< 1500/mm^3 in almeno due determinazioni)
Positività anticorpi anti-DNA nativo
Positività anti-ENA
Positività ANA > 1:320
Trattamento con farmaci capaci di indurre anticorpi antifosfolipidi
Follow-up di almeno 5 anni (dalla comparsa di manifestazioni cliniche) prima di escludere comparsa di LES

LES = lupus eritematoso sistemico. Altre abbreviazioni come in tabella II.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Wed, 09 Sep 2026, 03:11:53

travenosa, dalla trombolisi o dalla rimozione chirurgica[20,21]. La terapia eparinica è preferita in pazienti asintomatici. La scelta di rimozione chirurgica del trombo è stata dettata dalla non chiara natura della massa atriale e dalla presenza di moderata piastrinopenia. Infatti, sebbene esistano in letteratura prove dell'efficacia della terapia trombolitica nelle trombosi atriali destre e la presenza di sindrome da anticorpi antifosfolipidi facesse propendere per la natura trombotica della massa, l'aspetto disomogeneo e la presenza di nuclei calcifici non permettevano *a priori* di escludere la natura mixomatosa[23]. Tra l'altro il mixoma è più frequente proprio nel sesso femminile e sono stati segnalati casi con concomitanti elevati valori di anticorpi antifosfolipidi[24].

Ecocardiografia transtoracica o transesofagea? L'ecocardiografia transtoracica bidimensionale è procedura diagnostica di elezione grazie alla sua accuratezza, alla non invasività ed è da considerare esame base nell'iter diagnostico iniziale della sindrome da anticorpi antifosfolipidi. Infatti molte anomalie cardiache in questi pazienti ed in particolare i trombi endocavitari possono decorrere in modo asintomatico[25].

L'ecocardiografia transesofagea è esame supplementare per precisare la diagnosi ed i rapporti anatomici in caso di positività dell'eco transtoracico o per approfondire lo studio in pazienti con eco transtoracico non risolutivo (finestre di esplorazione scadenti) e/o persistente dubbio clinico[26]. L'ecocardiografia transesofagea con color Doppler è risultata superiore rispetto all'ecocardiografia transtoracica nel definire l'estensione ed i rapporti del trombo e fornisce dettagli più precisi riguardo alle dimensioni, alla mobilità e al rischio emboligeno. Rimane tuttavia da definire il rapporto costo/beneficio relativo all'estensione di tali esami strumentali in pazienti asintomatici con sola positività laboratoristica.

Dal gennaio 1997 al dicembre 2000 presso il nostro Centro Emostasi e Trombosi sono stati esaminati 80 pazienti consecutivi (16 maschi e 64 femmine con età media di 45 anni, range 5-85 anni) con positività persistente nel tempo per LA e/o ACA IgG o IgM (considerando solo pazienti con valori di ACA > 40 UG/ml); 26 (20.8%) pazienti sono risultati sintomatici al follow-up (12 forme primarie e 14 forme secondarie).

Tre pazienti sono giunti alla nostra osservazione per aborto ricorrente, 6 pazienti per attacchi ischemici cerebrali, 14 pazienti per trombosi venosa profonda agli arti inferiori o superiori, 1 paziente per trombosi ai seni venosi cerebrali, 1 paziente per infarto miocardico giovanile e 1 paziente con trombosi endocavitaria atriale destra. Tutti i pazienti sono stato sottoposti a ecocardiografia transtoracica mentre solo 6 pazienti hanno eseguito ecocardiografia transesofagea.

Il reperto ecocardiografico più frequente è stato il riscontro di insufficienza mitralica lieve-moderata osservata in 8 pazienti (10%), tutti sintomatici o affetti da LES conclamato.

In conclusione, in un caso di trombosi atriale destra in paziente con sindrome da anticorpi antifosfolipidi la scelta dell'opzione di trombectomia chirurgica, condizionata dall'incertezza sulla natura della massa, ha permesso di mettere in evidenza un'anomalia anatomica (setto intratriale anomalo) non identificata all'eco transtoracico e transesofageo. Sebbene i dati in nostro possesso non siano conclusivi, non esiste a nostro avviso l'indicazione ad eseguire un esame ecocardiografico solo sulla base di positività laboratoristica per anticorpi antifosfolipidi in pazienti asintomatici.

Riassunto

Gli anticorpi antifosfolipidi sono una famiglia eterogenea di immunoglobuline, che comprende il lupus anticoagulant e gli anticorpi anticardiolipina, strettamente associata ad una sindrome caratterizzata da trombosi venose e arteriose ricorrenti e da aborto spontaneo. Può essere primitiva o secondaria a malattie autoimmuni o neoplasie. Il sistema cardiovascolare è frequentemente interessato con insufficienza valvolare mitralica o aortica, infarto miocardico giovanile e ipertensione polmonare primitiva. Rara è tuttavia la trombosi endocavitaria.

Descriviamo il caso di una giovane donna di 19 anni giunta nel dicembre 1998 al Centro Emostasi e Trombosi, asintomatica, per riscontro occasionale di tempo di tromboplastina parziale attivato allungato (71 s) e piastrinopenia ($71 \times 1000/mm^3$) con test anticorpi antinucleo positivo (1/320), positività per lupus anticoagulant e alti livelli di anticorpi anticardiolipina sia IgG (92 GPL-U/ml) che IgM (27 MPL-U/ml). Dopo 6 mesi compaiono cefalea, edema e cianosi del volto e turgore delle giugulari. L'ecocardiografia transtoracica e transesofagea mostrano una massa atriale destra non connessa alla valvola tricuspide ed estesa alla vena cava superiore. La paziente è sottoposta con successo a trombectomia chirurgica: la massa è adesa, in realtà, ad un setto anomalo, costituito da tessuto mesenchimale all'esame istologico.

Pur non essendo soddisfatti i criteri dell'American Rheumatology Association per lupus eritematoso sistemico, il valore del test anticorpi antinucleo fa propendere per una forma secondaria lupus-like. La scelta terapeutica di rimozione chirurgica del trombo è stata condizionata dalla non chiara natura della massa atriale. La durata ottimale della successiva terapia anticoagulante può essere estesa a tutta la vita o limitata nel tempo (6-12 mesi), enfatizzando il ruolo patogenetico del fattore favorente anatomico. L'ecocardiografia transtoracica (e in casi selezionati transesofagea) deve essere considerata esame base nell'iter diagnostico iniziale nei pazienti con sindrome da anticorpi antifosfolipidi.

Parole chiave: Anticorpi antifosfolipidi; Ecocardiografia; Trombosi intracardiaca.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.97.14.81 Wed, 09 Sep 2026, 03:11:53

Bibliografia

1. Asherson RA, Cervera R. "Primary", "secondary" and other variants of antiphospholipid syndrome. Lupus 1994; 3: 293-8.
2. Piette JC, Cacoub P. Antiphospholipid syndrome in the elderly: caution. Circulation 1998; 97: 2195-6.
3. Piette JC. Towards improved criteria for the antiphospholipid syndrome. Lupus 1998; 7 (Suppl 2): S149-S157.
4. Bouillance O, Millair A, De Groot P, et al. Prevalence and clinical significance of antiphospholipid antibodies in heart valve disease. A case-control study. Am Heart J 1996; 132: 790-5.
5. Karmochkine M, Cacoub P, Dorent R, et al. High prevalence of antiphospholipid antibodies in precapillary pulmonary hypertension. J Rheumatol 1996; 23: 286-90.
6. Vaarala O, Manttari M, Manninen V, et al. Anticardiolipin antibodies and risk of myocardial infarction in a prospective cohort of middle-aged men. Circulation 1995; 91: 23-7.
7. Aguilar JA, Summerson C. Intracardiac thrombus in antiphospholipid syndrome. J Am Soc Echocardiogr 2000; 13: 873-5.
8. Plein D, Van Camp G, Efira A, Brunet A, Vandenbossche JL. Intracardiac thrombi associated with antiphospholipid antibodies J Am Soc Echocardiogr 1996; 9: 891-3.
9. Turiel M, Muzzupappa S, Gottardi B, Crema C, Sarzi-Puttini P, Rossi E. Evaluation of cardiac abnormalities and embolic sources in primary antiphospholipid syndrome by transesophageal echocardiography. Lupus 2000; 9: 406-12.
10. Day SM, Rosenzweig BP, Krouzon I. Transesophageal echocardiographic diagnosis of right atrial thrombi associated with the antiphospholipid syndrome. J Am Soc Echocardiogr 1995; 8: 937-40.
11. Brandt JT, Triplett DA, Alving B, Scharrer I. Criteria for the diagnosis of lupus anticoagulants: an update. Thromb Haemost 1995; 74: 1185-90.
12. Exner T, Triplett DA, Taberner DA, et al. Comparison of test methods for the lupus anticoagulant: International Survey on Lupus Anticoagulants-1 (ISLA-1). Thromb Haemost 1990; 64: 478-84.
13. Loizou S, Mc Crea JD, Rudge AC, Reynolds R, Boyle CC, Harris EN. Measurement of anticardiolipin antibodies by an enzyme-linked immunosorbent assay: standardization and quantitation of results. Clin Exp Immunol 1985; 62: 738-44.
14. Finazzi G, Brancaccio V, Moia M, et al. Natural history and risk factors for thrombosis in 360 patients with antiphospholipid antibodies: a four year prospective study from the Italian registry. Am J Med 1996; 100: 530-6.
15. Galli M, Finazzi G, Norbis F, et al. The risk of thrombosis in patients with lupus anticoagulants is predicted by their specific coagulation profile. Thromb Haemost 1999; 81: 695-700.
16. Galli M, Dlott J, Norbis F, et al. Lupus anticoagulants and thrombosis: clinical association of different coagulation and immunologic tests. Thromb Haemost 2000; 84: 1012-6.
17. Piette JC, Wechsler B, Frances C, et al. Systemic lupus erythematosus and the antiphospholipid syndrome: reflections about the relevance of ARA-criteria. J Rheumatol 1992; 19: 1835-7.
18. Tan EM, Cohen AS, Fries JF, et al. The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum 1982; 25: 1271-7.
19. Derksen RHWM, DeGroot PHG, Kater L, et al. Patients with antiphospholipid antibodies and venous thrombosis should receive long-term anticoagulant treatment. Ann Rheum Dis 1993; 52: 689-92.
20. Khamashta MA, Cuadrado MJ, Mujic F, Taub NA, Hunt BJ, Hughes GR. The management of thrombosis in the antiphospholipid antibody syndrome. N Engl J Med 1995; 332: 993-7.
21. Greco F. Thrombolytic treatment of type A right atrial thrombi. G Ital Cardiol 1999; 29: 937-8.
22. Mezzani A, Bielli M, Zanetta M. Thrombolytic treatment of type A right atrial thrombi: descriptions of three cases and review of the literature. G Ital Cardiol 1999; 29: 441-6.
23. Gertner B, Leatherman JW. Intracardiac mural thrombus mimicking atrial myxoma in the antiphospholipid syndrome. J Rheumatol 1992; 19: 1293-8.
24. Quintanilla S, Ferrer S, Bravo M. Myxoma and antiphospholipid antibody syndrome. Rev Med Chil 1998; 6: 670-6.
25. Granel B, Garcia E, Serratrice J, et al. Asymptomatic intracardiac thrombi and primary antiphospholipid syndrome. Cardiology 1999; 92: 65-7.
26. Roldan CA, Shively BK, Lau CC, et al. Systemic lupus erythematosus valve disease by transesophageal echocardiography and the role of antiphospholipid antibodies. J Am Coll Cardiol 1992; 20: 1127-34.