

AREA CARDIOCHIRURGIA IN COLLABORAZIONE CON TASK FORCE CARDIOONCOLOGIA

A PROPOSITO DEL CARDIOPATICO OPERATO PER ASPORTAZIONE DI UN TUMORE CARDIACO

A cura di Antonino Salvatore Rubino^{1,2} e Iris Parrini³

¹*U.O.C. Cardiocirurgia, Dipartimento di Scienze Cardio-Toraciche e Respiratorie, Università degli Studi "L. Vanvitelli", Napoli*

²*Comitato di Coordinamento Area CardioChirurgia ANMCO, Biennio 2017-2018*

³*Dipartimento di Cardiologia, Ospedale Mauriziano, Torino*

Secondo la classificazione del 2015, proposta dall'Organizzazione Mondiale della Sanità, i tumori cardiaci possono essere classificati in relazione alla loro origine (primitivi vs secondari) e in base a caratteristiche morfologiche macro- e micro-scopiche (benigni e condizioni "tumor-like", tumori a comportamento biologico incerto, tumori delle cellule germinali, tumori maligni e tumori del pericardio). In particolare, i tumori benigni sono suddivisi a loro volta in congeniti (rabdomioma, fibroma, cardiomiopatia istiocitoide) ed acquisiti (mixoma, fibroelastoma, emangioma, lipoma ed ipertrofia lipomatosa del setto interatriale, tumore miofibroblastico infiammatorio) [1].

Lo scopo di questa rubrica è quello di fornire indicazioni utili per la valutazione al follow-up di un paziente cardiopatico, sottoposto ad intervento chirurgico di asportazione di un tumore cardiaco. La complessità della patologia in questione richiede un approccio multidisciplinare, che deve coinvolgere sempre Cardiologo clinico, Esperti di cardio-imaging (ecocardiografia, risonanza magnetica, TAC ed eventualmente ulteriori analisi di terzo livello), Cardiochirurghi, Anatomopatologi e, laddove indicato, anche Oncologi e Genetisti.

1) MIXOMA

Generalmente, il mixoma è facilmente resecabile. Nei casi a localizzazione atriale, a volte è necessaria l'asportazione del setto interatriale e la sua ricostruzione con un patch al fine di garantire una libertà da neoplasia nei margini di resezione.

I risultati di questa chirurgia sono eccellenti, con sopravvivenza fino al 75.5% a 30 anni [2]

Tuttavia, sono state descritte recidive di mixoma, in un lasso di tempo variabile da 1 [3] a 10 anni [4]. Tale evenienza è più probabile in caso di forme familiari o in casi con mutazioni genetiche associate.

Per tale motivo, è necessario uno stretto monitoraggio strumentale a breve termine, da prolungare anche nel lungo termine, soprattutto in presenza di lesioni multicentriche, localizzazioni intracardiache inusuali, resezioni parziali, ma soprattutto nei casi in cui siano dimostrate alterazioni genetiche o aspetti istopatologici di tipo indifferenziato.

2) LIPOMA, FIBROELASTOMA PAPILLARE ED ALTRI TUMORI BENIGNI

I lipomi coinvolgono più frequentemente il setto interatriale. Altre localizzazioni sono state riportate alla giunzione vena cava superiore-atrio destro [5], sulla valvola mitrale [6], sui muscoli papillari [7]. La loro rimozione è generalmente semplice, poiché sono capsulati.

Il fibroelastoma papillare si localizza maggiormente a livello delle valvole semilunari ed atrio-ventricolari. La sua rimozione spesso richiede la riparazione valvolare o, nei casi più complessi a localizzazione multicentrica, la sostituzione valvolare con protesi.

Non sono descritte recidive di questi istotipi di tumori. Tuttavia, la necessità di riparazioni valvolari a volte complesse, che richiedono la ricostruzione dei lembi con patch di pericardio, richiede uno ~~stretto~~ follow-up ecocardiografico, più per la valutazione della funzionalità valvolare che per la valutazione della problematica oncologica in sé [3,8].

Gli altri tipi di tumori benigni sono molto rari ed il riscontro è quasi sempre occasionale. L'indicazione alla resezione è guidata dalla sintomatologia ed il follow-up va impostato in relazione all'istotipo ed al tipo di intervento chirurgico effettuato (riparazione vs sostituzione valvolare, ricostruzione dei ritorni venosi o delle vie di efflusso, ventricolotomie).

3) RABDOMIOMA E FIBROMA

Il rabdomioma è il tumore cardiaco più frequentemente diagnosticato in età pediatrica. Si associa infatti a sindromi con coinvolgimento multiorgano come la sclerosi tuberosa. La localizzazione è prevalentemente ventricolare e spesso tendono alla regressione spontanea. Pertanto, l'indicazione chirurgica è secondaria all'insorgenza di sintomi, quali aritmie, scompenso, ostruzioni all'afflusso ed all'efflusso ventricolare [3,8].

Il fibroma ha una localizzazione esclusivamente ventricolare e si manifesta clinicamente con segni di ridotta funzione sistolica, ostruzione al flusso o disturbi della conduzione atrio-ventricolare.

Poiché non sono descritte recidive di questi due istotipi, laddove una resezione completa non può essere effettuata, la resezione parziale ("*debulking*") può rappresentare un'ottima palliazione. Nei casi più complessi, ~~se le condizioni cliniche del paziente lo consentono~~, si può ricorrere anche al trapianto cardiaco [3,8].

Teratomi

4) TUMORI MALIGNI PRIMITIVI

I tumori maligni primitivi sono patologie estremamente rare. Per lo più sono sarcomi (65%), seguiti da linfomi (27%) e mesoteliomi (8%). Colpiscono più frequentemente soggetti di età adulta, con un picco nella quinta decade di vita ed una leggera prevalenza per il genere femminile [9].

Dopo intervento chirurgico, la sopravvivenza è correlata al tipo di neoplasia e a breve, medio e lungo termine è significativamente inferiore rispetto ai pazienti con diagnosi di tumori benigni (30 giorni 99% vs 77%; 1 anno 96% vs 49%; 5 anni 83% vs 32%; 10 anni 75% vs 26%) [4].

Data la malignità biologica, oltre che di sede, di questi tumori, è necessario in tutti i casi uno staging ottimale, approfondito e multimodale nella fase preoperatoria, un protocollo di terapia neo-adiuvante e/o adiuvante [10] secondo le indicazioni degli specialisti Oncologi, ed un follow-up ravvicinato, ~~soprattutto~~ anche per la valutazione della eventuale cardiotossicità da chemioterapici [9-11].

5) TUMORI SECONDARI

Il coinvolgimento metastatico del cuore, dei grossi vasi e del pericardio da parte di tumori che hanno origine in altra sede è estremamente più frequente del riscontro di neoplasie primitive cardiache (circa 100-1000 volte maggiore) [12].

Il trattamento delle metastasi cardiache è secondario al trattamento del tumore primitivo. Un intervento cardiocirurgico è generalmente palliativo e richiesto per l'insorgenza di sintomi quale congestione, scompenso cardiaco e ostruzione all'afflusso e all'efflusso ventricolare [11].

Una pericardiocentesi o una finestra pericardica sottoxifoidea sono indicati nel caso di versamento pericardico. Utile in questo caso, l'invio di un campione di liquido prelevato per l'analisi citologica. Tumori a cellule renali (sia dell'età adulta che pediatrica – Tumore di Wilms) ed altri tumori sottodiaframmatici (es. leiomioma uterino) possono invadere la vena cava inferiore ed estendersi nell'atrio destro, fino anche alle arterie polmonari. In questi casi, si rende necessario un intervento

chirurgico in circolazione extracorporea, se necessario anche con l'ausilio dell'arresto di circolo, per la rimozione della massa embolizzante. La rimozione della massa addominale viene effettuata solitamente in un secondo tempo, a distanza di pochi giorni e durante lo stesso ricovero. Solitamente, la prognosi di questi pazienti è legata più alle caratteristiche del tumore primitivo che all'intervento cardiocirurgico in sé [13]. Pertanto il paziente va riaffidato alle cure dello specialista Oncologo di riferimento.

Bibliografia

1. Burke A, Tavora F. The 2015 WHO Classification of Tumors of the Heart and Pericardium. *J Thorac Oncol* 2016;11:441-452.
2. Lee KS, Kim GS, Jung Y, Jeong IS, Na KJ, Oh BS, Ahn BH, Oh SG. Surgical resection of cardiac myxoma-a 30-year single institutional experience. *J Cardiothorac Surg* 2017;12:18.
3. Pacini D, Careddu L, Pantaleo A, Berretta P, Leone O, Marinelli G, Gargiulo G, Di Bartolomeo R. Primary benign cardiac tumours: long-term results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;41:812-819.
4. Mkalaluh S, Szczechowicz M, Torabi S, Schmack B, Sabashnikov A, Dib B, Karck M, Weymann A. Surgical Treatment of Cardiac Tumors: Insights from an 18-Year Single-Center Analysis. *Med Sci Monit* 2017;23:6201-6209.
5. Wahab A, Chaudhary S, Munir A, Smith SJ. Lipoma of superior vena cava: a rare occurrence. *BMJ Case Rep* 2017 Jul 24;2017.
6. Roberts WC, Grayburn PA, Hamman BL. Lipoma of the Mitral Valve. *Am J Cardiol* 2017;119:1121-1123.
7. Kim YS, Lee KH, Choi SJ, Baek WK. Cardiac lipoma arising from left ventricular papillary muscle: Resect or not? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2018 Feb 1. pii:S0022-5223(18)30263-0. doi: 10.1016/j.jtcvs.2018.01.040. [Epub ahead of print]
8. Padalino MA, Vida VL, Boccuzzo G, Tonello M, Sarris GE, Berggren H, Comas JV, Di Carlo D, Di Donato RM, Ebels T, Hraska V, Jacobs JP, Gaynor JW, Metras D, Pretre R, Pozzi M, Rubay J, Sairanen H, Schreiber C, Maruszewski B, Basso C, Stellin G. Surgery for primary cardiac tumors in children: early and late results in a multicenter European Congenital Heart Surgeons Association study. *Circulation*. 2012 Jul 3;126(1):22-30.
9. Oliveira GH, Al-Kindi SG, Hoimes C, Park SJ. Characteristics and Survival of Malignant Cardiac Tumors: A 40-Year Analysis of >500 Patients. *Circulation* 2015;132:2395-2402.
10. Habertheuer A, Laufer G, Wiedemann D, Andreas M, Ehrlich M, Rath C, Kocher A. Primary cardiac tumors on the verge of oblivion: a European experience over 15 years. *J Cardiothorac Surg* 2015;10:56.
11. Palaskas N, Thompson K, Gladish G, Agha AM, Hassan S, Iliescu C, Kim P, Durand JB, Lopez-Mattei JC. Evaluation and Management of Cardiac Tumors. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2018;20:29.
12. Sarjeant JM, Butany J, Cusimano RJ. Cancer of the heart: epidemiology and management of primary tumors and metastases. *Am J Cardiovasc Drugs* 2003;3:407-421.
13. Cusimano RJ. Surgical management of cardiac tumors. *Semin Diagn Pathol* 2008;25:76-81.