

Questo lavoro rappresenta un esempio di applicazione della metodologia medico-legale in ambito previdenziale e contemporaneamente un esempio di valutazione di un rischio "previsionale" possibile solo tramite una valutazione medico-legale "aperta" e non condizionata da baremès valutativi vincolanti. La metodologia medico-legale, come si vede, prevede non solo l'attenta analisi della documentazione clinica del singolo assicurato, ma anche, in questo caso fattore più importante, lo studio dei dati epidemiologici, l'efficacia delle terapie e la mortalità per una data malattia, anche se rara, al fine di individuarne l'impatto con la capacità lavorativa in quel determinato assicurato. La valutazione del rischio previsionale, invece, consente di prevedere ragionevolmente l'evoluzione della patologia a breve-medio termine anche in assenza di danno eclatante, e come tale è il vero obiettivo della valutazione medico-legale.

S. Cocuzza

Angiosarcoma cardiaco e invalidità Descrizione di un caso clinico

D. Rossi,* F.F. Fuciarelli,** N. De Trizio§

**Centro Medico Legale INPS Lodi*

***Centro Medico Legale INPS Parma*

§Centro Medico Legale Polispécialistico INPS Bologna

INTRODUZIONE

In ambito previdenziale sono riconosciute, ai sensi della Legge n° 222/1984, tre tipi principali di prestazione:

- l'assegno ordinario di invalidità, concesso quando la capacità di lavoro della persona assicurata INPS in occupazioni confacenti alle sue attitudini è ridotta, in modo permanente, a causa di infermità, difetto fisico o mentale, a meno di un terzo;
- la pensione ordinaria di inabilità, concessa quando la persona assicurata INPS si trova nella assoluta e permanente impossibilità di svolgere qualsiasi attività lavorativa a causa di infermità, difetto fisico o mentale;
- l'assegno mensile per l'assistenza personale e continuativa, concesso quando il pensionato per inabilità si trova nell'impossibilità di deambulare senza l'aiuto permanente di un accompagnatore o,

non essendo in grado di compiere gli atti quotidiani della vita, abbisogno di assistenza continua.

I tumori maligni primari del cuore sono il 25% di tutti i tumori cardiaci¹ e l'angiosarcoma costituisce da solo il 9,2% di tutti i tumori cardiaci.²

L'angiosarcoma cardiaco è caratterizzato da una particolare predilezione per l'atrio destro, da un aspetto infiltrativo o polipoide e da dimensioni relativamente grandi al momento della diagnosi iniziale.³ Un riscontro precoce di un angiosarcoma durante la vita è estremamente raro, più frequente è invece il riscontro autoptico.³

La particolare difficoltà della diagnosi è dovuta alla mancanza di sintomi direttamente dovuti al tumore.⁴ Quando il tumore determina la comparsa di sintomi, questi sono generici e, a seconda della modalità di crescita del tumore, possono suggerire patologie miocardiche, pericardiche o anche valvolari.⁵ La com-

parsa dei sintomi è spesso molto tardiva quando la massa tumorale determina una riduzione del flusso di sangue con secondari segni di scompenso cardiaco destro o più raramente sinistro. La massa tumorale può inoltre presentarsi con l'estensione pericardica o il distacco di un embolo e conseguente ischemia cerebrale, polmonare o cardiaca. Non infrequenti sono ancora le interferenze con il sistema di conduzione.⁴ Le aritmie sono presenti nel 50-70% dei pazienti e sono rappresentate in particolare da fibrillazione atriale. Non molto infrequenti sono anche la tachicardia ventricolare e il blocco atrioventricolare completo, che può determinare una morte improvvisa.²

Le metodiche strumentali utili per la diagnosi sono l'ecografia transtoracica, l'ecografia transesofagea, la TC e la RMN. L'ecografia evidenzia una massa solitamente localizzata intorno alla vena cava inferiore con aspetti infiltrativi. La TC e la RMN esaminano l'eterogeneità della massa tumorale e l'estensione ai grandi vasi, al mediastino, alla vena cava superiore e le metastasi polmonari e pleuriche.²

Per il frequente precoce interessamento polmonare e pericardico la diagnosi differenziale deve porsi fra tre grandi gruppi di patologie: a) infettive (infezioni batteriche, tbc, actinomicosi, istoplasmosi, coccidiomicosi, HIV, ecc.); b) infiammatorie (malattia di Behçet, porpora di Schönlein-Henoch, malattia di Wegener, sindrome di Goodpasture, emosiderosi polmonare idiopatica, ecc.); c) neoplastiche (tumori cardiaci primari e metastasi). I melanomi e le leucemie sono i tumori che con maggiore frequenza danno metastasi al cuore.⁶

La diagnosi istopatologica è la più sicura.

In generale esiste una correlazione tra alcune caratteristiche istologiche, come l'elevata attività mitotica, la necrosi tumorale e la differenziazione cellulare, con l'estesa compromissione miocardica e pericardica e la prognosi infausta.² Il riscontro immunoistochimico di un antigene correlato al Fattore VIII è diagnostico di angiosarcoma.²

La sopravvivenza dal momento della diagnosi non supera solitamente i sei mesi,² perché al momento della diagnosi la maggior parte dei tumori è già metastatizzata.⁷ In un altro studio si è riscontrata una sopravvivenza del 17% a due anni.⁷ È descritto tuttavia un

caso in cui, grazie a una diagnosi estremamente precoce, il paziente è stato trattato con successo con trapianto cardiaco dopo chemioterapia preoperatoria e radioterapia e chemioterapia postoperatorie.⁷

Le più frequenti cause di morte sono la rottura cardiaca, l'emorragia polmonare e le metastasi.⁸

Le procedure chirurgiche attuali (resezioni, trapianto cardiaco e autotrapianto), anche integrate dalla radioterapia e dalla chemioterapia, sono purtroppo, salvo casi eccezionali, solo palliative e riescono al più ad alleviare alcuni sintomi.⁵

Le resezioni e l'autotrapianto non richiedono un donatore e un tempo d'attesa e, considerando le difficoltà nel reperire un donatore, superano i problemi etici posti nell'impiantare un cuore in un paziente con possibile metastasi in atto.

IL CASO CLINICO

Gli Autori hanno esaminato una donna di 33 anni, impiegata, che ha presentato domanda di pensione ordinaria di inabilità o, in subordine, di assegno ordinario di invalidità.

Nel febbraio 2003, per una sintomatologia caratterizzata da sensazione di peso epigastrico, dispnea a riposo e sensazione di malessere perdurante da alcuni giorni, la paziente praticò in ambiente ospedaliero un'ecografia addominale con riscontro di ingrandimento epatico con versamento ascitico di discreta entità, e un ecocardiogramma con riscontro di versamento pericardico severo con iniziali segni di tamponamento cardiaco. Fu praticata pericardiocentesi di 1000 ml di liquido sieroso-ematico. L'esame citologico fu negativo per neoplasia. Il 26/02/2003 praticò un altro esame ecocardiografico che evidenziò una voluminosa massa in atrio destro e un'insufficienza tricuspidalica massiva.⁹ Il 27/02/2003 fu praticata toracentesi destra di 1500 cc di liquido sieroso. Il 06/03/2003 furono praticate asportazione della massa atriale destra e ricostruzione con patch in pericardio autologo della parete atriale con crioablazione della giunzione atrioventricolare. Il quadro clinico osservato e i dati istologici permisero quindi di porre diagnosi di angiosarcoma

moderatamente differenziato. La paziente fu dimessa il 12/03/2003 in buon compenso emodinamico e respiratorio e fu inserita in lista di attesa per trapianto cardiaco.

Il 13/03/2003 la scintigrafia ossea non evidenziò aree di iperfissazione del radiofarmaco significative per lesioni ossee di natura secondaria.

Il 19/03/2003 una TC, senza e con mezzo di contrasto, evidenziò una piccola area solida di 10 × 15 mm in sede paramediana sinistra.

Il 25/03/2003 la paziente iniziò la chemioterapia.

RISULTATI E CONCLUSIONI

La paziente è stata giudicata inabile.

I criteri di valutazione per la formulazione del giudizio medico-legale si sono avvalsi dei seguenti parametri clinico-prognostici.

La sopravvivenza dal momento della diagnosi non supera solitamente i sei mesi,² perché al momento della diagnosi la maggior parte dei tumori è già metastatizzato.⁷ In un altro studio si è riscontrata una sopravvivenza del 17% a due anni.⁷ Le più frequenti cause di morte sono la rottura cardiaca, l'emorragia polmonare e le metastasi.⁸

Le procedure chirurgiche attuali (resezioni, trapianto cardiaco e autotrapianto), anche integrate dalla radioterapia e dalla chemioterapia, sono purtroppo, salvo casi eccezionali, solo palliative e riescono al più ad alleviare alcuni sintomi.⁵

È descritto tuttavia un caso in cui, grazie a una diagnosi estremamente precoce, il paziente è stato trattato con successo mediante chemioterapia preoperatoria, trapianto cardiaco, radioterapia e chemioterapia postoperatoria.⁷

Le resezioni e l'autotrapianto non richiedono donatore e tempo d'attesa; considerando le difficoltà nel reperire i donatori, le suddette terapie consentono di superare i problemi etici determinati dall'impianto di un altro cuore in pazienti portatori di potenziali metastasi.

INDIRIZZO PER LA CORRISPONDENZA

Centro medico legale INPS Lodi

Diego Rossi

Stradello Casacca, 6

43100 Parma

Tel. 3395915033

Fax 0521-460561

E-Mail: diegorossi@diegorossi.eu

Bibliografia

1. Abad C. Cardiac tumors (II). Malignant primary tumors. Metastatic tumors. Carcinoid tumors. *Rev Esp Cardiol* 1998;51(2):103-114
2. Yilmaz B, Kirali K, Akdemir R, Kotiloglu E, Basaran Y. Primary cardiac angiosarcoma. *Echocardiography*, 2001;18:609-611
3. Alpaslan M, Onrat E, Ikizler M, Aslamaci S, Arikian U, Oto A. Unusual presentation of cardiac angiosarcoma mimicking left ventricular myxoma. *Anadolu Kardiyol Derg* 2002;2(4):345-346
4. Michael J. Reardon, Houston's Methodist DeBakey Heart Center cardiac angiosarcoma. www.sarcomacancer.org/articles/drreardon
5. Breglia RA. Tumores Primarios del corazon. 2do Hospital Nacional de Clinicas, Universidad Nacional de Cordoba, Argentina. www.fac.org.ar/scvcllave/cardio-I-breglia/bregliae.htm
6. Riu F, Juan A. Hemoptysis and pulmonary infiltrates in a 22-year-old woman. *Med Clin (Barc)* 1999;112(9):349
7. Bahammam A. Cardiac angiosarcoma presenting as right heart failure secondary to pulmonary vascular carcinomatosis. *Ann Saudi Med* 1999;19(1):42-44
8. Herrmann MA, Shankerman RA, Edwards WD, Shub C, Schaff HV. Primary cardiac angiosarcoma: a clinicopathologic study of six cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103(4):655-664
9. Piccioni M, Castaldo S, Principi S. Cardiologia. Metodologia e criteri valutativi in Medicina Legale Previdenziale. Volume I, Edizioni INPS, 1999