

Un caso di emangioma cavernoso cardiaco

F. Ugo, D. Oliviero, I. Monducci,* C. Reverberi

*Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma, Dipartimento Cardio-Polmonare,
S.S. Dipartimentale per il Coordinamento delle Attività Specialistiche Ambulatoriali Cardiologiche
Centro Polispecialistico L. Spallanzani, Reggio Emilia

INTRODUZIONE

I tumori cardiaci primitivi sono estremamente rari, con un'incidenza di 1,7 su 100.000 casi all'autopsia. Circa il 75% è benigno e di questi i 2/3 sono rappresentati dai mixomi atriali.

Benché gli emangiomi cavernosi, argomento di questo articolo, siano i più comuni tumori vascolari a origine cardiaca, essi rappresentano solo il 5% di tutti i tumori cardiaci benigni nell'adulto. L'età di presentazione può andare dall'infanzia all'età adulta. La presentazione clinica è variabile in base alla localizzazione, alle dimensioni e alle strutture cardiache primariamente interessate. La prognosi è varia e dipende fondamentalmente dalla resecabilità o meno della massa neoplastica.

Presentiamo un caso di emangioma cavernoso dell'atrio destro a seguito di riscontro ecocardiografico incidentale in una donna di 49 anni asintomatica.

CASO CLINICO

Una donna di 49 anni è stata trasferita presso il nostro centro S.M. in seguito al riscontro incidentale ed ecocardiografico di una massa atriale destra. Tale esame era stato eseguito per la presenza di ripolarizzazione precoce all'elettrocardiogramma basale.

La paziente HCV positiva presentava un gentilizio positivo per neoplasie (sottoposta tre anni prima a

diverse conizzazioni per K uterino). L'esame obiettivo non ha evidenziato alterazioni patologiche nell'auscultazione cardiaca.

È stato quindi eseguito un nuovo ecocardiogramma transtoracico (Figura 1) che ha documentato la presenza di una massa iperecogena, a margini regolari, localizzata a livello del tetto dell'atrio destro con parziale dislocazione del setto interatriale e occupante circa i 2/3 dell'intera cavità.

L'ecocardiografia transesofagea ha confermato la presenza di una massa sessile, apparentemente vascolarizzata, situata a livello del tetto atriale con parziale compressione della vena cava superiore che non risultava infiltrata.

Sono state quindi eseguite come indagini di secondo livello, al fine di avere una precisa valutazione preoperatoria dei rapporti anatomici con le strutture contigue, una RM e una TC a 64 strati che hanno evidenziato caratteristiche di intensità e di densità di segnale compatibili con una eteroplasia benigna e l'assenza di interessamento delle strutture contigue all'atrio destro.

È stato quindi eseguito un intervento chirurgico di escissione della massa. La neoformazione di dimensioni di $3,5 \times 2,5$ cm circa si presentava di colorito bruno-rossastro, capsulata e di consistenza parenchimatosa vascolare. L'analisi microscopica ha documentato una neoformazione nodulare costituita da ampi spazi vascolari anastomizzati, separati da setti spessi e fibrosi, nei quali si osservavano isolati e rari capillari



Figura 1. Massa iperecogena, a margini regolari, localizzata a livello dell'atrio supero-mediale destro con parziale dislocazione del setto interatriale e occupante circa i 2/3 dell'intera cavità.

e isole di stroma mixoide. Alcuni spazi vascolari erano delimitati da pareti con accumulo di muscolo liscio ipertrofico e irregolare.

Si osservavano inoltre accumuli linfoidi perivascolari di varie dimensioni. Reperti morfologici indicativi di emangioma di tipo cardiaco, variante cavernosa. La paziente è stata dimessa dopo 20 giorni e viene periodicamente sottoposta a ecocardiogrammi di controllo.

DISCUSSIONE

Epidemiologia

I tumori primitivi cardiaci sono estremamente rari, con un'incidenza di 1,7 su 100.000 casi all'esame autotico¹ e la maggior parte (circa il 75%) è rappresentata da tumori di tipo benigno che possono originare da qualsiasi foglietto che forma il cuore (pericardio, miocardio o endocardio).²

Benché gli emangiomi cavernosi siano i più comuni tumori vascolari a origine cardiaca, rappresentano solo il 5% di tutti i tumori cardiaci benigni nell'adulto.³

Quadro istopatologico

Gli emangiomi cardiaci sono composti da una proliferazione benigna di cellule endoteliali di vasi ematici e sono istologicamente identici a quelli presenti in altre parti del corpo.

In generale, sono rappresentati da masse tumorali ben delineate e murali che variano da 1 a 8 cm di dimensioni e sono composti da una sottile o robusta parete di capillari o strutture venose.

Istologicamente vengono classificati in tre tipi: tumori composti da molteplicità di vasi, dilatati e con pareti sottili (*variante cavernosa*), piccoli vasi capillary-like (*variante capillare*) e vene e arterie malformate e displastiche (*variante arterovenosa*). Tuttavia la distinzione non è sempre agevole per la presenza di emangiomi cardiaci di aspetto combinato che presentano tutte e tre le varianti istopatologiche.

L'emangioma cavernoso può presentare contorni netti e ben delineati, contorni lobulati oppure avere delle invaginazioni e dei margini con infiltrazioni microscopiche che ne rendono difficoltosa la resezione.⁴

Presentazione clinica

Molto spesso, come nel caso qui riportato, gli emangiomi cardiaci sono del tutto asintomatici e si presentano quale reperto incidentale a un esame ecocardiografico, a una TC, a una RM o all'esame autoptico, spesso sono anche scoperti alla radiografia del torace o nella valutazione di un soffio cardiaco.^{5,6}

Le manifestazioni cliniche nei soggetti sintomatici dipendono dalla localizzazione e possono consistere in aritmie,^{5,7} effusione pericardica,^{6,7} scompenso cardiaco,⁸ ostruzione del tratto di efflusso,⁹ insufficienza coronarica¹⁰ e morte improvvisa.^{8,9}

Secondo una review di diversi casi di emangiomi cardiaci,¹¹ le localizzazioni più frequenti sono: ventricolo destro in 20 casi (35,7%), ventricolo sinistro in 19 casi (33,9%), atrio destro in 13 casi (23,2%), setto interatriale in 6 casi (10,7%), setto interventricolare in 6 casi (10,7%) e atrio sinistro in 4 casi (7,1%). Tuttavia, in 17 casi (30,4%) erano presenti tumori multipli ed estesi.

La localizzazione atriale destra a livello del forame ovale o del setto interatriale è tipicamente silente (come nel nostro caso), ma può mimare un mixoma atriale con associata embolizzazione dal tumore o ostruzione della vena cava superiore.¹²

La crescita intramurale può essere responsabile di blocco AV e di compressione dei vasi coronarici, producendo ischemia coronarica o infarto miocardico.

È stata anche riportata in alcuni soggetti morte cardiaca improvvisa secondaria a disturbi della conduzione in caso di localizzazione a livello del nodo AV o in uno dei ventricoli.¹²

La localizzazione pericardica può produrre effusione pericardica, emopericardio o anche tamponamento letale.² Le indagini laboratoristiche (nel nostro caso risultate nella norma) possono evidenziare anemia o eritrocitosi, trombocitopenia o trombocitosi, leucocitosi e aumento della VES.¹³

Diagnosi

È stato riportato in letteratura il riscontro di masse tumorali cardiache tramite la semplice esecuzione

della radiografia del torace; tuttavia, in assoluto l'esame di primo livello più indicato per la diagnostica delle masse cardiache è l'ecocardiografia. Questa metodica sensibile e non invasiva si è dimostrata essere la più appropriata per screening e diagnosi dei tumori cardiaci e più specificatamente delle masse atriali.

Di tutte le diagnosi *antemortem* di tumori cardiaci riportate in letteratura, l'ecocardiografia ha confermato la diagnosi nel 94% dei casi.² L'emangioma cardiaco è stato visualizzato con l'ecocardiografia nell'81% dei casi in una review di 23 casi riportati.¹⁴

L'angiocardiografia tramite ventricolografia è una metodica che in passato è stata molto utilizzata per la diagnosi di tumori cardiaci, soprattutto per valutare la presenza di eventuali difetti di riempimento intracavitario e per l'impregnazione del tessuto col mezzo di contrasto (blush). Tuttavia, tale metodica è stata nella pratica clinica soppiantata dall'ecocardiografia.

La RM e la TC sono due metodiche che nella diagnostica dei tumori cardiaci rappresentano indagini di secondo livello, ma che sono ampiamente utilizzate nell'approfondimento diagnostico di pazienti con riscontro di masse cardiache.¹³

La recente introduzione della TC a 64 strati con contrasto ha permesso, grazie anche alla migliore risoluzione spaziale, di evidenziare la vascolarizzazione di una massa, i suoi rapporti con le strutture anatomiche adiacenti (estremamente utile al chirurgo) e di valutare anche l'*enhancement* dopo infusione di mezzo di contrasto. La RM permette di dimostrare come tipicamente un emangioma cardiaco abbia un segnale di intensità intermedia alle immagini T1-pesate e un aspetto iperintenso alle T2-pesate.¹⁵

Trattamento

La storia naturale e l'evoluzione di tale neoplasia sono imprevedibili. Può continuare a proliferare fino a coinvolgere altre strutture cardiache o extracardiache oppure può rimanere silente e il paziente morire per altre cause.⁴ È stato anche riportato un caso di regressione spontanea a due anni di un tumore che non era resecabile chirurgicamente.¹⁶ In generale, tut-

tavia, i soggetti che presentano una massa tumorale resecabile usualmente hanno una buona prognosi, al contrario di coloro che hanno una massa tumorale non aggredibile chirurgicamente che può causare tachicardia ventricolare, morte improvvisa, progressione locale o disseminazione sistemica.¹⁷

La terapia radiante in questo tipo di tumori non ha dato i risultati ben sperati.¹⁸

L'escissione chirurgica dell'emangioma cardiaco è quindi raccomandata se tecnicamente praticabile ed è considerata curativa nella maggior parte dei casi.¹⁹

INDIRIZZO PER LA CORRISPONDENZA

Claudio Reverberi

Segreteria Divisione di Cardiochirurgia

Azienda Ospedaliera di Parma

Via Gramsci, 14

43100 Parma

Bibliografia

1. Strauss R, Merliss R. Primary tumors of the heart. *Arch Pathol* 1945; 39:74-8
2. Silber EN. Heart disease, 2nd ed. New York: Macmillan, 1987:1427-1448
3. Burke A, Virmani R. Tumors of the heart and great vessels. In: Atlas of tumor pathology, 3rd Series, Fascicle 16. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1996:78-86
4. Tabry IF, Nassar VH, Rizk G, et al. Cavernous hemangioma of the heart: case report and review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975;69:415-420
5. Weston CFM, Hayward WJ, et al. Cardiac hemangioma associated with a facial port-wine stain and recurrent atrial tachycardia. *Eur Heart J* 1998;9:668-671
6. Chang JS, Young ML, et al. Infantile cardiac emangoendothelioma. *Ped Cardiol* 1992;13:52-55
7. Burke A, Johns JP, Virmani R. Hemangioma of the heart: a clinicopathologic study of ten cases. *Am J Cardiovasc Pathol* 1991;13:283-290
8. Abad C, Campo E, Estruch R, et al. Cardiac hemangioma with papillary endothelial hyperplasia: report of resected case and review of the literature. *Ann Thorac Surg* 1990;49: 229-304
9. Van der Hauwaert LG. Cardiac tumor in infancy and childhood. *Br Heart J* 1971;33:125-132
10. Sulayman R, Cassel DE. Myocardial coronary hemangiomatous tumor in children. *Chest* 1975;68:113-111
11. Kojima S, Sumiyoshi M, et al. Cardiac hemangioma: a report of two cases and review of the literature. *Heart Vessels* 2003;18:153-156
12. Thomas JE, Erer AT, Kenney M, Carvalho J Jr. Asymptomatic right atrial cavernous hemangioma: a case report and review of the literature. *Cardiovasc Pathol* 2004;13:341-344
13. Emami B, Antoniades J. Heart and blood vessel: principles and practice of radiation oncology, 2nd ed. Philadelphia: JB Lippincott, 1994:871-876
14. Brizard C, Latremouille C, Jebara V, et al. Cardiac hemangiomas. *Ann Thorac Surg* 1993;56:390-394
15. Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke AP, Green CE, Galvin JR. Primary cardiac and pericardial neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2000;20:1073-1103
16. Palmer TE, Tresch DD, Bonchek LI. Spontaneous resolution of a large, cavernous hemangioma of the heart. *Am J Cardiol* 1986;58:184-185
17. Tomizawa Y, Endo M, Nishida H, Kikuchi C, Koyanagi H. Reconstruction of the left ventricle in a patient with cardiac hemangioma at the apex. *Ann Thorac Surg* 2001;71:2032-2034
18. Serber W, Amendola B. Radiation treatment of benign disease: principles and practice of radiation oncology, 2nd ed. Philadelphia: JB Lippincott, 1994:1476-1485
19. Soberman MS. Hemangioma of the right ventricle causing outflow tract obstruction. *J Cardiovasc Surg* 1988;96:307-309