

# I TUMORI CARDIACI



Maurizio Salati

S.S.C.di Cardiocirurgia

IRCCS Policlinico S. Matteo - Pavia

## Tumori cardiaci: le dimensioni del problema

- Incidenza : 0.001%-0.03%
- Frequenza autoptica :0.02%
- Negli adulti il 25% sono maligni
- Nella popolazione pediatrica il 10% sono maligni
- Un centro cardiocirurgico incontra un tumore ogni 500 casi

# Quale tumore ?

Condrosarcoma

Fibroma

Emangioendotelioma

Mixoma

Fibroelastoma

Sarcoma

Feocromocitoma

Linfoma

Rabdomioma

Cavernoma

Rabdomiosarcoma

Liposarcoma

Tumore amorfo

Teratoma

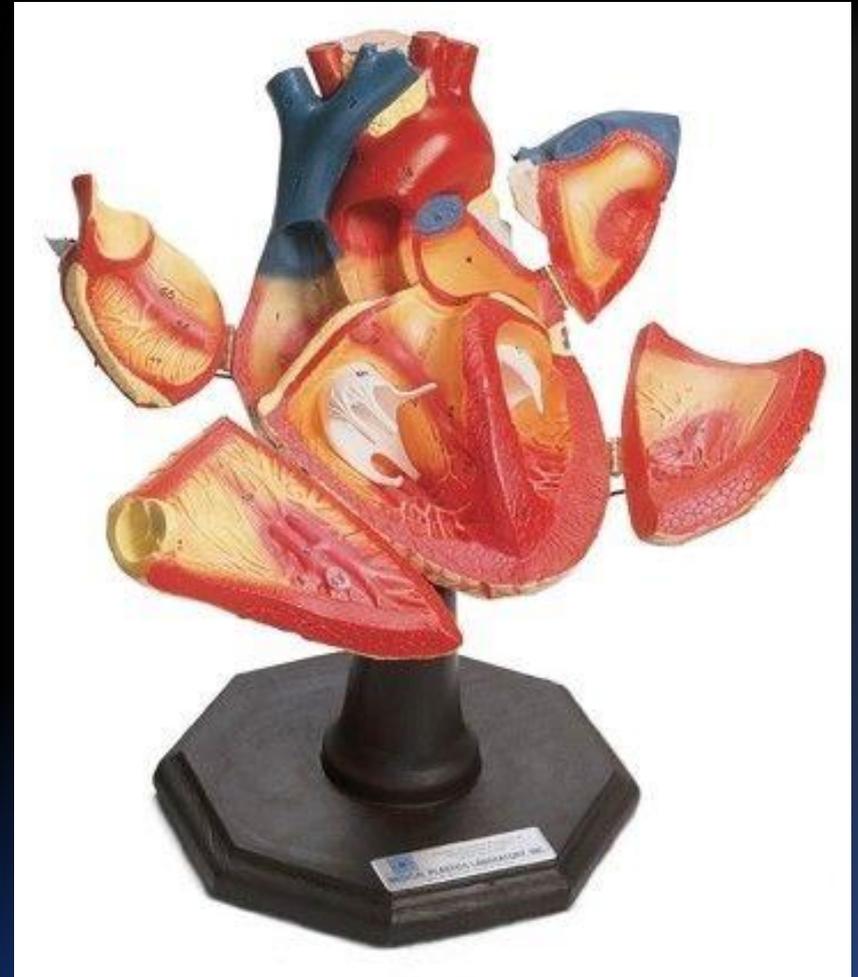
Mesotelioma

Lipomatosi



# Tumori cardiaci : approccio topografico

- 1. Grandi vasi
- 2. Comparto venoso
- 3. Atri
- 4. Ventricoli
- 5. Valvole



# 1. Grossi vasi: aorta

- a) Tumori rarissimi ( 9 casi descritti, quasi tutti in aorta discendente)
- b) Prevalenza di sarcomi
- c) Possibile eziologia reattiva a protesi vascolari
- d) Un caso di lipoma avventiziale

# 1. Grossi vasi: arteria polmonare

- Esclusivamente sarcomi ( istiocitomi maligni, indifferenziati, leiomiosarcomi, angiosarcomi)
- Descritti circa 300 casi ( 12 nella ns. esperienza)
- Solitamente in sede prossimale ( TC 80% VDx 6%)
- Derivano dalle cellule mesenchimali dell'intima (raramente origine murale)
- Età media 45-55 anni (13-86)
- Lieve prevalenza nel sesso femminile
- Aumentata incidenza nei soggetti irradiati al mediastino, con latenza di un paio di decenni

# 1. Grossi vasi: arteria polmonare > sarcomi

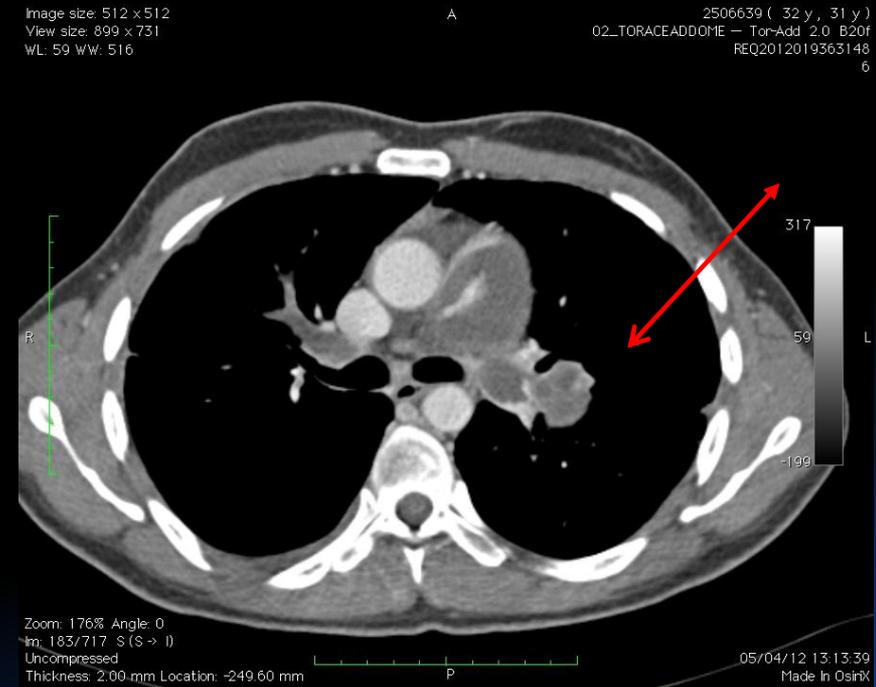
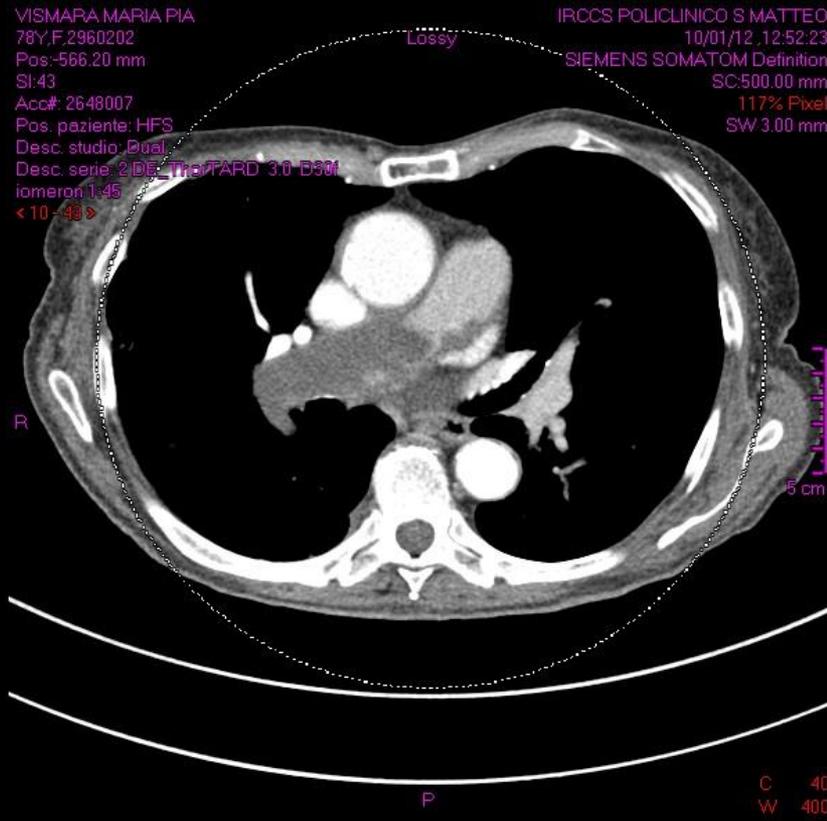
**Diagnosi Differenziale**  
**Embolia polmonare**  
**Ipertensione Polmonare Cronica Tromboembolica**

- Progressione delle ostruzioni arteriose nonostante TAO
- Frequente occlusione completa monolaterale
- Infiltrati parenchimali nodulari / secondarismi
- Assenza dei fattori di rischio per TVP

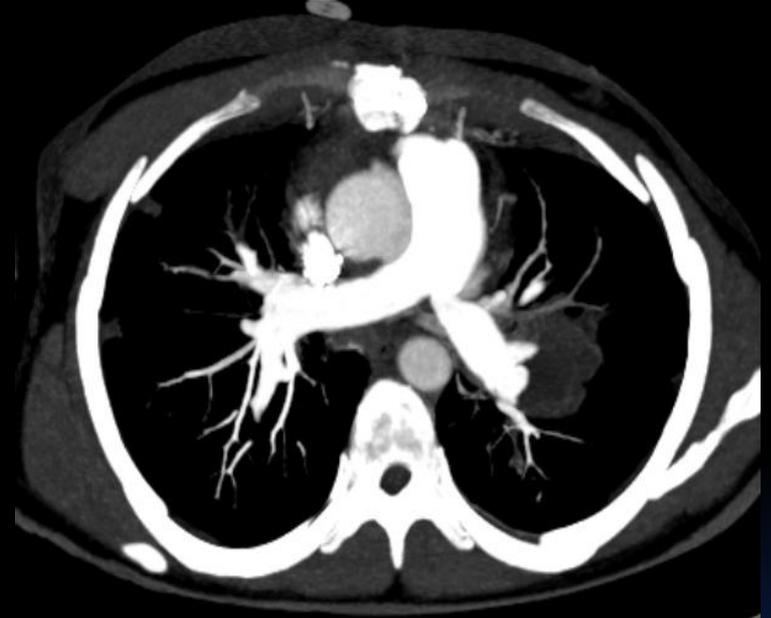
# 1. Sarcomi arteria polmonare : aspetti TAC

Occupazione dei tronchi principali

Espansione dei rami periferici



# 1. Sarcomi A.P. : tecnica chirurgica



- Ipotermia moderata con plurimi arresti di circolo (5-7 min. a 24 C°)
- Clivaggio dell'intima a partire dal tronco polmonare
- Prosecuzione della liberazione fino ai rami segmentari
- Pneumonectomia intrapericardica e angioplastica arteria controlaterale (5/12 casi)

# 1.Sarcomi A.P. : indicazioni chirurgiche

- **PNEUMONECTOMIA** se:
  - localizzazione monolaterale (TC)
  - assenza di ipertensione polmonare
- **ENDOARTERIECTOMIA POLMONARE** se:
  - localizzazione bilaterale (TC)
  - ipertensione polmonare (anche se monolaterale)

sempre maggiore importanza a

## CHEMIO- E RADIO -TERAPIA ADIUVANTE

per miglioramento sintomi e induzione regressione patologia

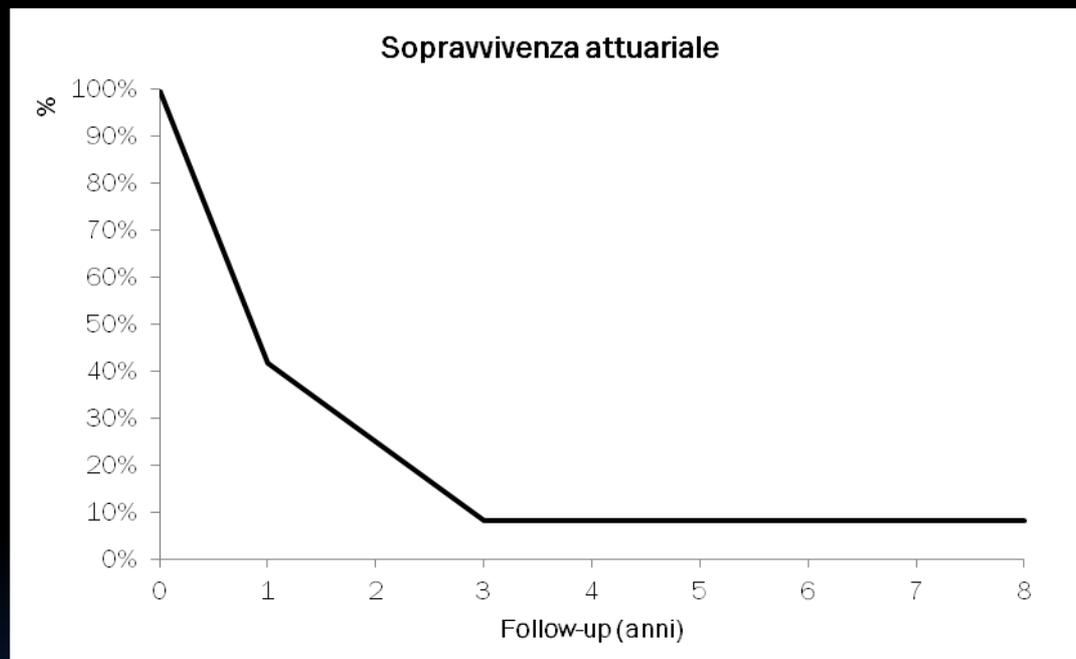
# 1. Sarcomi AP : risultati operatori (12 casi)

Mortalità operatoria 0%

Mortalità ospedaliera 16%

Morbilità 50%

CHT / RTP nel 58% dei casi

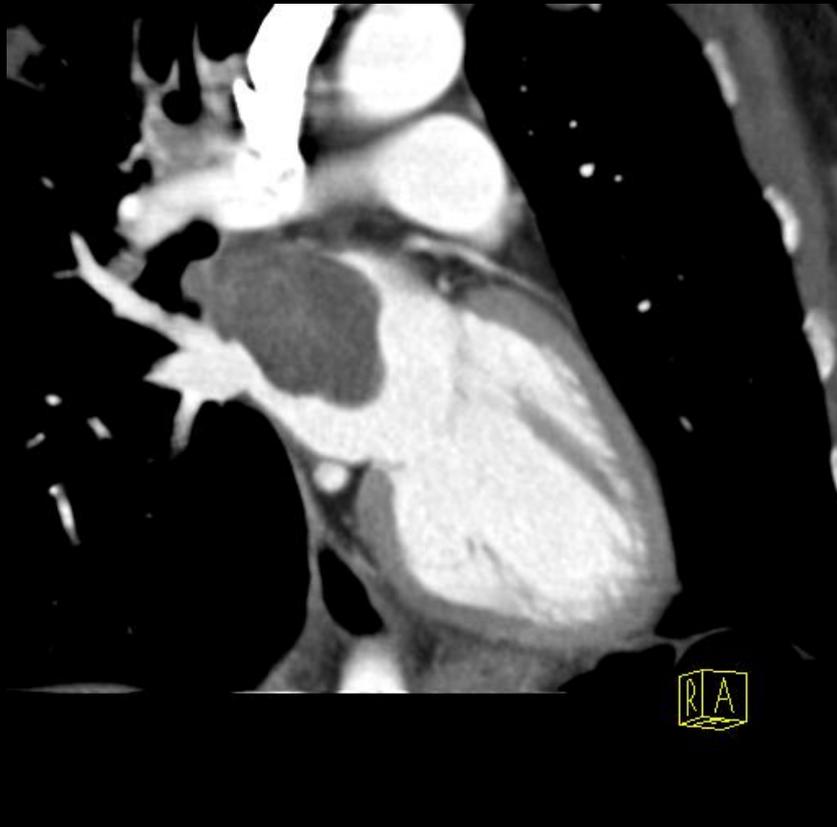


## Zona 2: comparto venoso

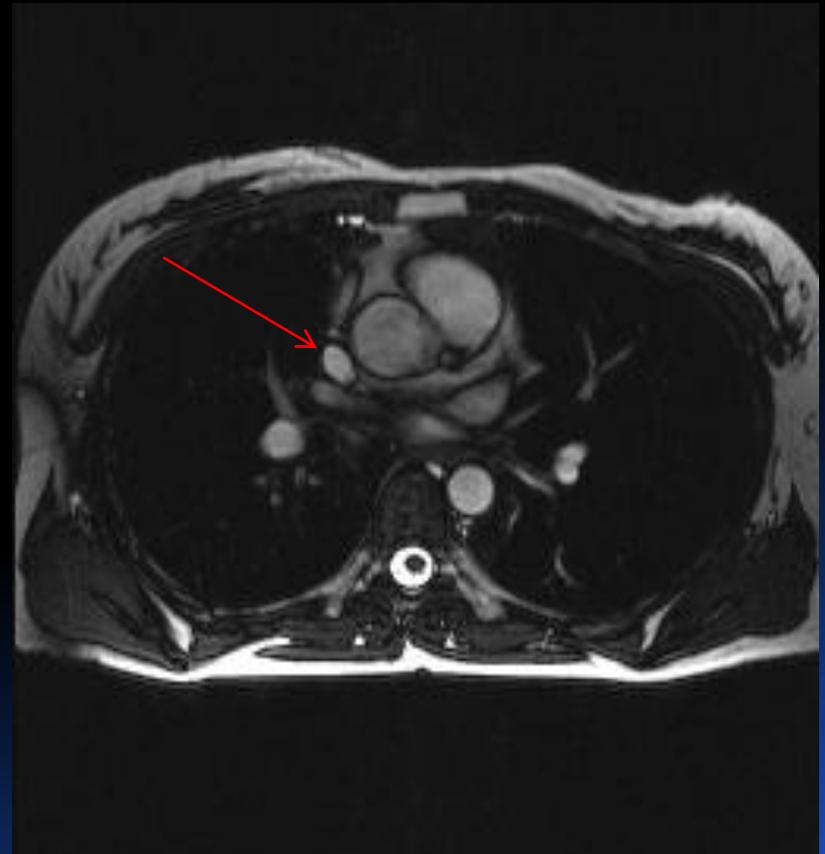
- a) Prevalentemente maligni (leiomiosarcomi) e rari ( 0.25% dei tumori cardiaci).
- a) Età 18-65 anni
- b) Femmine/maschi 4:1
- c) Sopravvivenza limitata ( 9-11 mesi)
- d) Sintomi da occlusione

## Zona 2. Vene polmonari : leiomiomasarcoma

Leiomiomasarcoma VPS dx (TAC preoperatoria)



Controllo a 12 mesi >  
Bilobectomia superiore-media



## Zona 3: atri

### Benigni

1. Mixomi
2. Emangiomi
3. Lipomi
4. Paragangliomi
5. Mesotelioma del nodo A-V

### Maligni

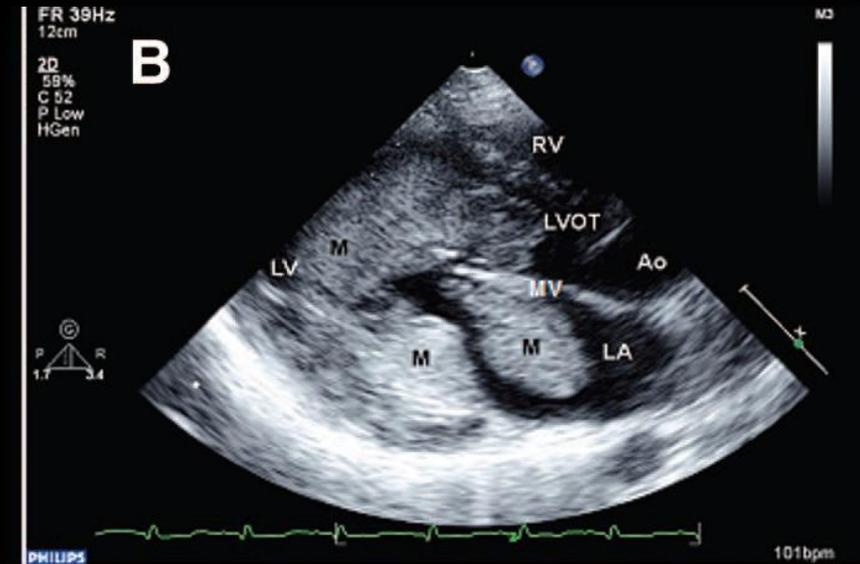
1. Sarcomi
2. Linfomi

## Zona 3: mixoma

- Nasce da cellule mesenchimali subendocardiche
- Costituisce il 50% dei tumori cardiaci
- Presenza di cellule totipotenti nel SIA ( residui cuscinetti endocardici ?)
- Grandezza media/massima = 5/15 cm
- Localizzazioni non –SIA nel 30% dei casi
- Sintomi generali ( interleukina 6)

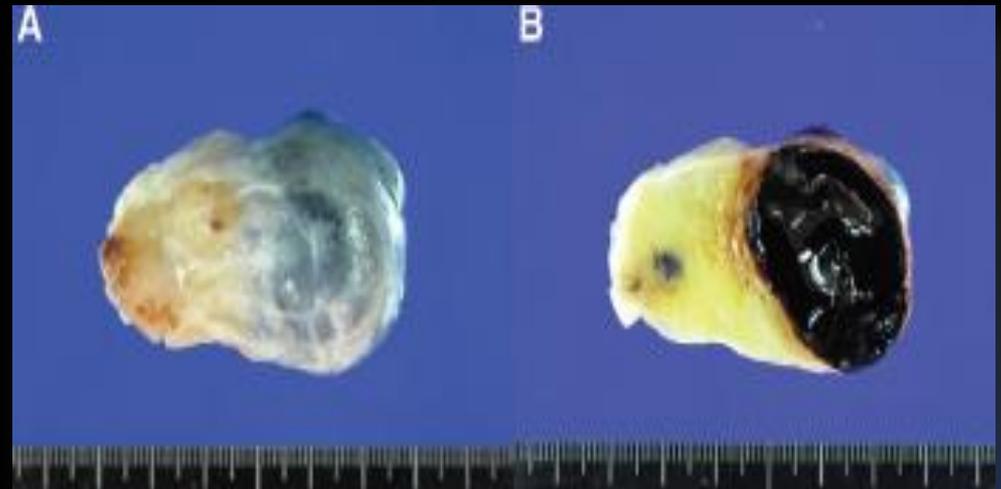
## Zona 3: atri → mixoma complesso

1. Localizzazioni multiple (atrio sx+ ventricolo sx/dx o valvola a-v) nel 5% dei casi
2. Complesso di Carney : pigmentazione cutanea , lentiginosi mucose ,nevi blu
3. Frequente recidiva (12 – 40%) > follow-up ecocardiografico semestrale



Ricerca MEN o tumori testicolari !

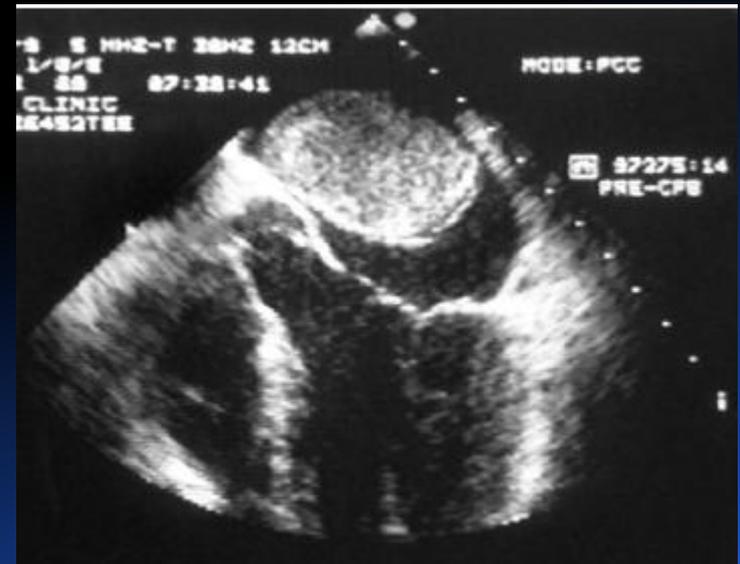
## Zona 3: mixoma emorragico



## Zona 3. Il mixoma è una emergenza chirurgica ?

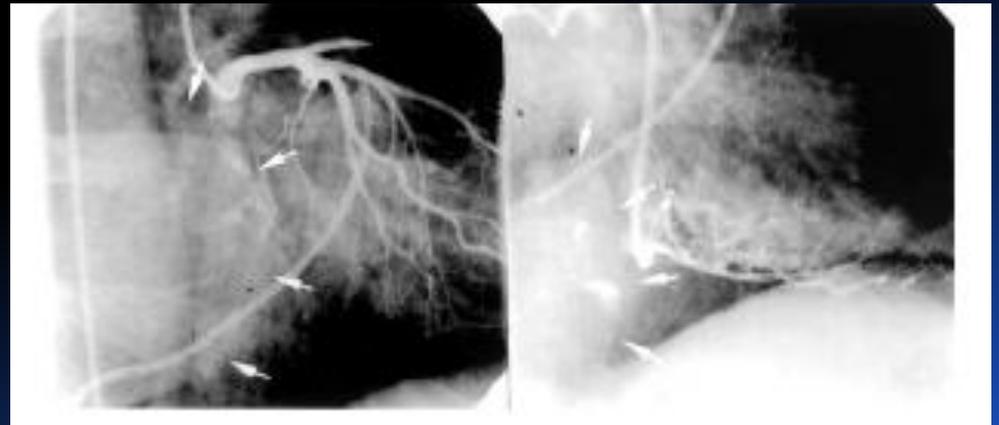
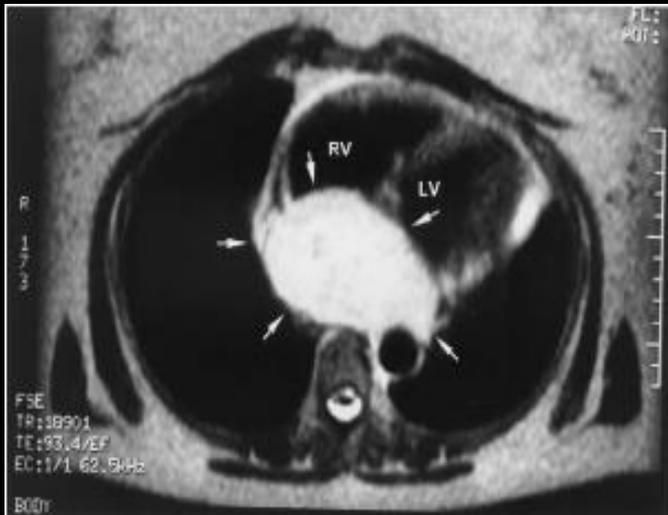
Sì, quando :

- Recente embolismo (30%)
- Tumore > 2cm e localizzazione sx
- Aspetto polipoide e multilobulato
- Rilevante mobilità transvalvolare
- Ostruzione all'efflusso ventricolare



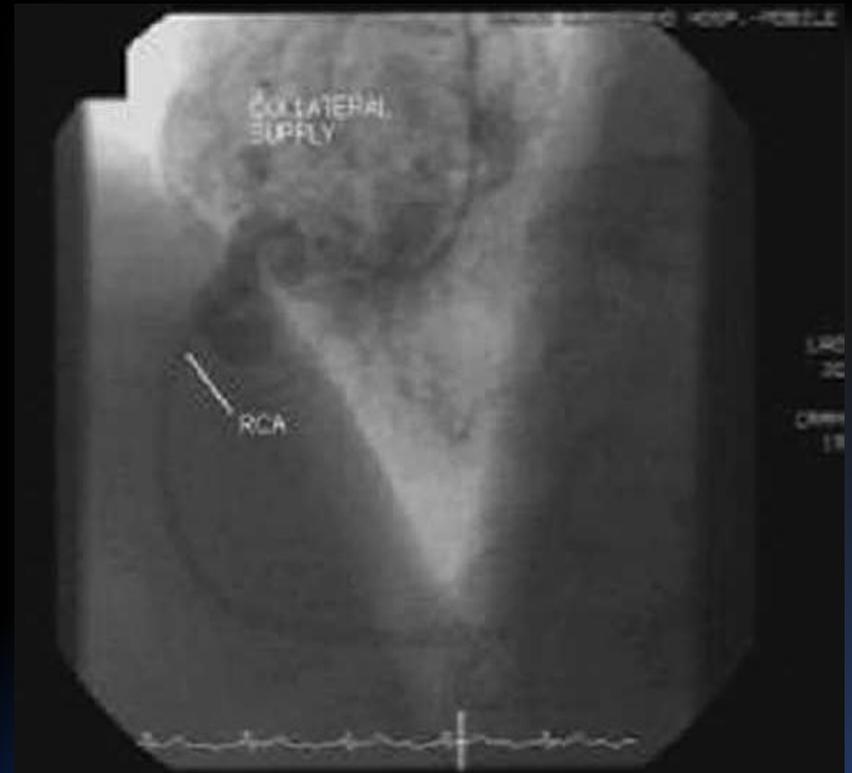
## •Zona 3: emangioma

- Costituito da capillari e caverne vascolari
- Massa rotonda e omogenea
- Sessile
- Coro : laghi angiografici
- RMN : Estremo enhancement

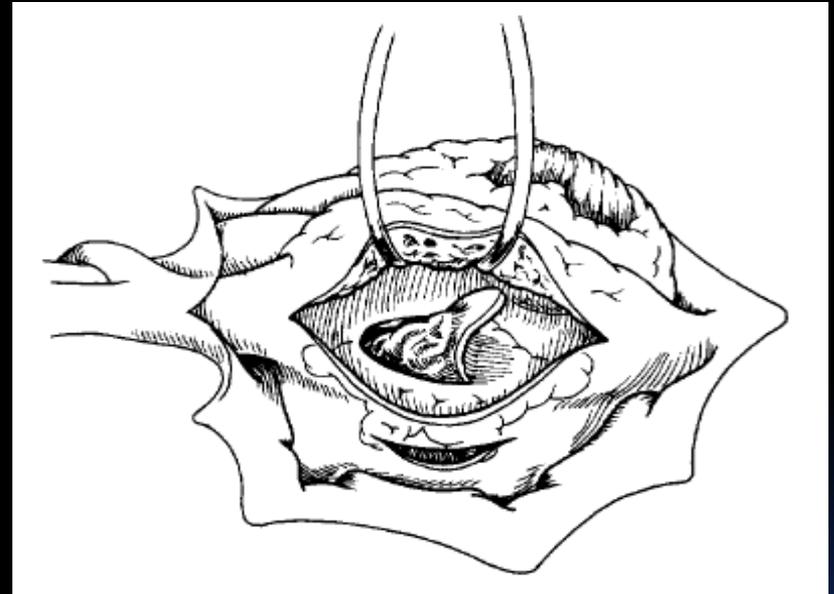
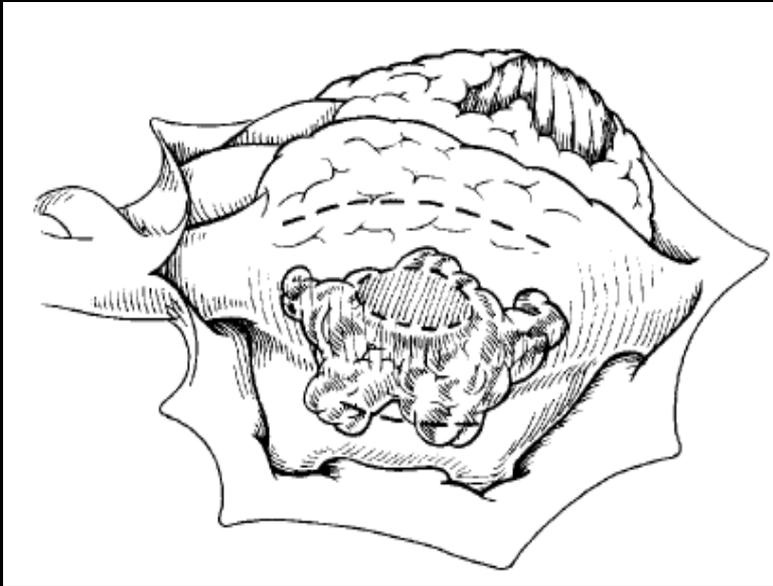


## Zona 3: paraganglioma

- a) Derivano dalla cresta neurale ( parasimpatico)
- b) Sono privi di capsula, localmente invasivi
- c) Altamente vascolarizzati > ischemia da furto coronarico
- d) Embolizzazione rarissima
- e) Escissione difficile (possono necessitare di autotrapianto o trapianto)



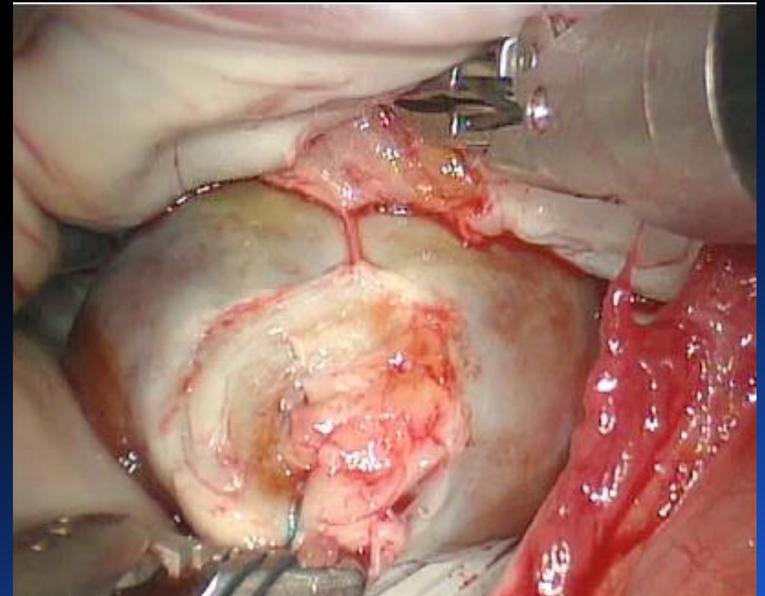
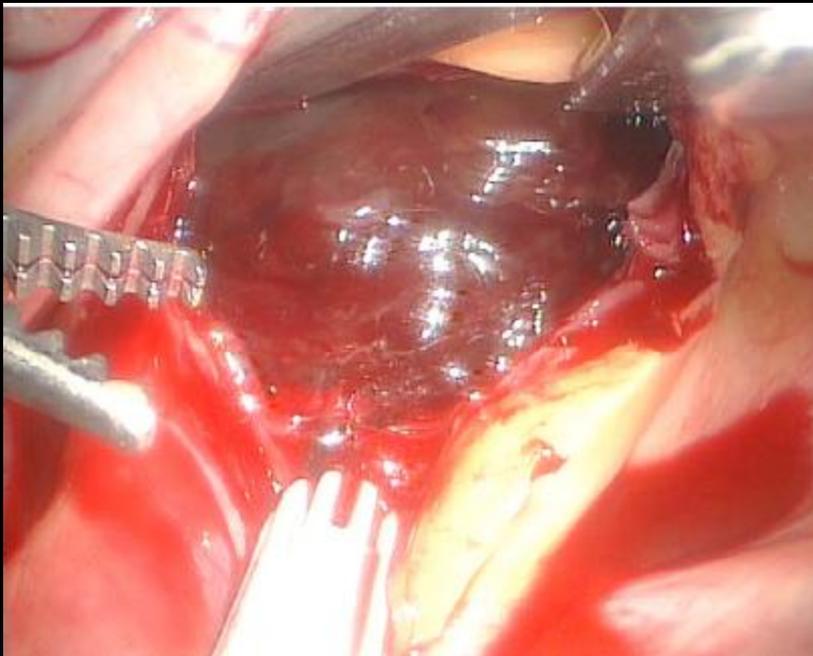
# Mixoma : Approccio trans-atriale dx o biatriale



- Richiede l'impiego di materiale protesico ( TAO postop ?)
- Ampia transmuralità nella resezione

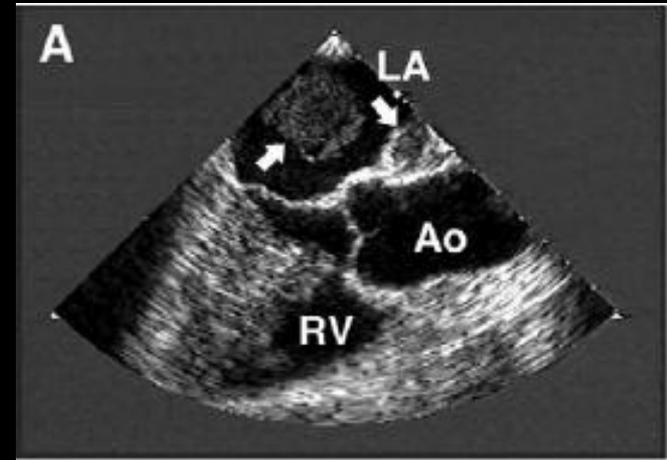
# Mixoma : approccio robotico

- Senso di integrità rispettato
- Escissione per via atriale sx
- Pericoloso handling del tumore quando è villosa
- Trattamento appropriato del peduncolo ?



## Zona 3: atri → sarcoma

- Istiocitoma maligno e angiosarcoma
- Mima il mixoma
- Crescita impetuosa
- Versamento pericardico ( 25%)
- Sopravvivenza media 9-11 mesi

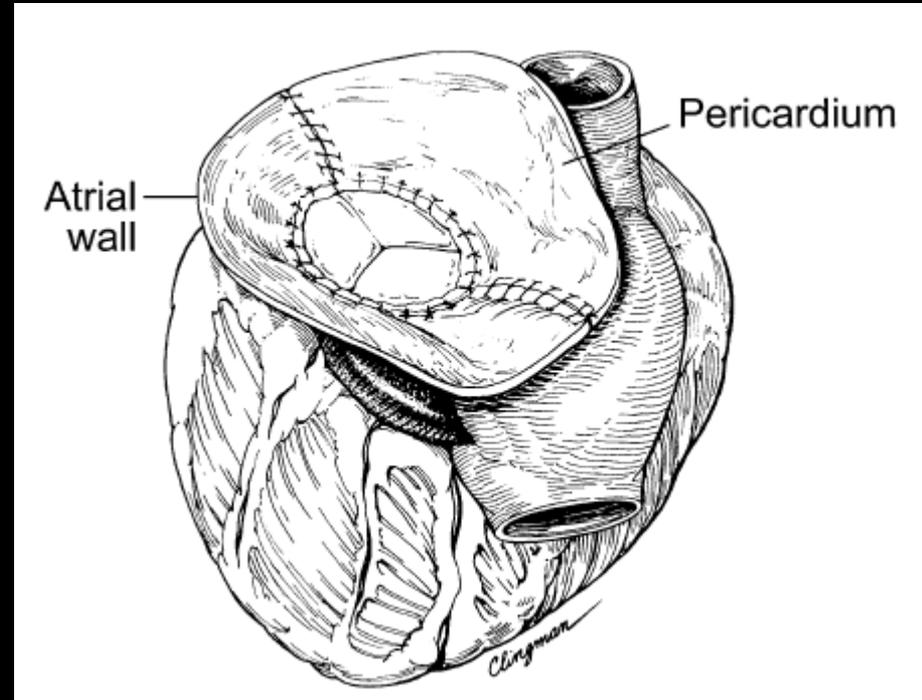
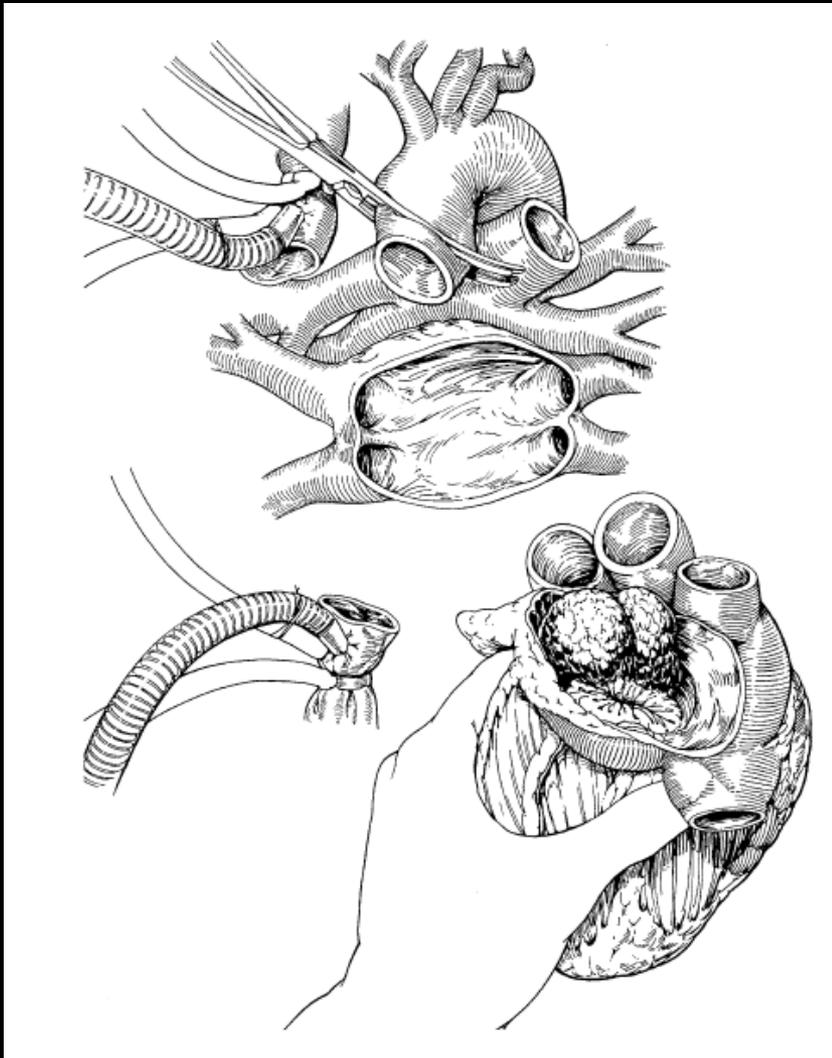


## Zona 3: differenziazione mixoma/sarcoma

1. Ampia base di attacco
2. Localizzazione intracavitaria e intramurale
3. Distruzione valvole a-v
4. Progressione vene polmonari o in più camere
5. Infiltrazione epicardica

Biopsia endovascolare /transettale quando possibile ?

# Autotrapianto : come e perchè



- Necessità di atriectomia sinistra totale o subtotale
- Valido per masse benigne giganti ( mixomi o paragangliomi )
- Sopravvivenza media nei sarcomi 18.5 mesi

## Zona 4: ventricoli

### Benigni

- Rabdomiomi
- Fibromi
- Emangiomi
- Lipomi
- Amartomi ( cellule del Purkinje)
- Mixomi
- Fibroelastomi

### Maligni

- Angiosarcoma
- Rabdomiosarcoma
- Istiocitoma maligno

## Zona 4: tumori benigni

### Rabdomiomi

- Focolai multipli
- Localizzazioni atriali
- Aritmogenicità
- Associazione con la sclerosi tuberosa (45-80%)
- Regressione spontanea nella maggioranza dei casi
- Chirurgia nel 23%

### Fibromi

- Localizzazione unica
- Necrosi centrale
- Compressione coronarica
- Crescita lenta
- Enucleazione o debulking solo quando aritmogeni o emodinamicamente rilevanti
- Aneurisma Vsx postop.

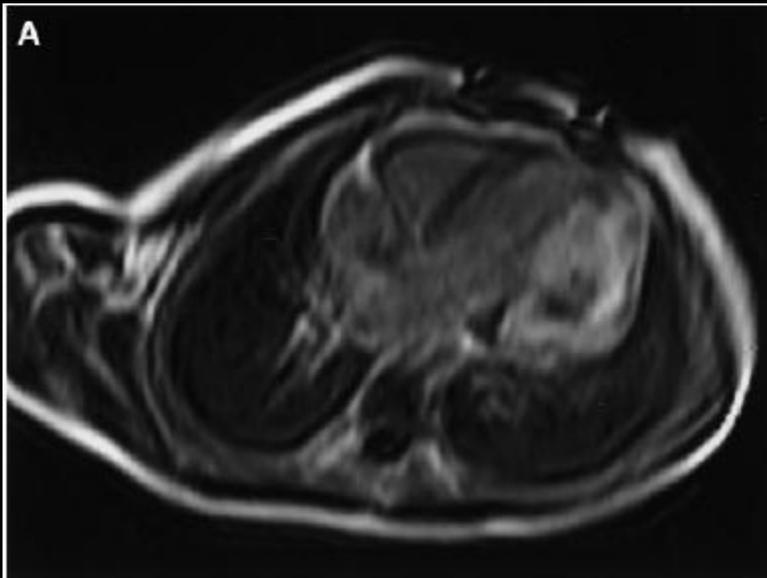
## Zona 4: tumori benigni

Rabdomiomi ( 45% nella popolaz.pediatrica)

- Intensita' omogenea al miocardio
- Non enhancement

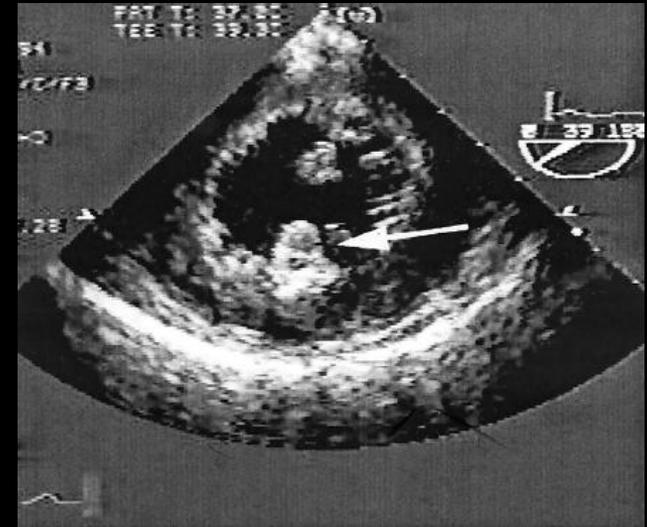
Fibromi (15% della polazione pediatrica)

- Intensità minore del miocardio
- Vivace late enhancement



## Zona 4 : tumori benigni : lipomi

- 20 % dei tumori benigni
- Presenti in Adx e VSx
- Epicardici : fenomeni compressivi
- Endocardici: ostruzioni
- Miocardici : aritmie
- Diagnosi RMN efficace ( fat suppression)
- Indicazione solo in lipomi grandi e sintomatici



## Zona 4. Sarcomi: trattamento chirurgico

- Escissione mediante ventricolectomia e ricostruzione con patch ( non comune)
- Escissione transmitralica nell'autotrapianto
- Debulking poco efficace
- Inoperabilità in caso di coinvolgimento dello scheletro fibroso

- Trapianto cardiaco ortotopico ( 21 casi )
- Sopravvivenza media = 12 mesi
- Lista di attesa e scarsità organi
- Sopportabilità di chemioterapia adiuvante
- Induzione di nuovi tumori ( 15-20%)

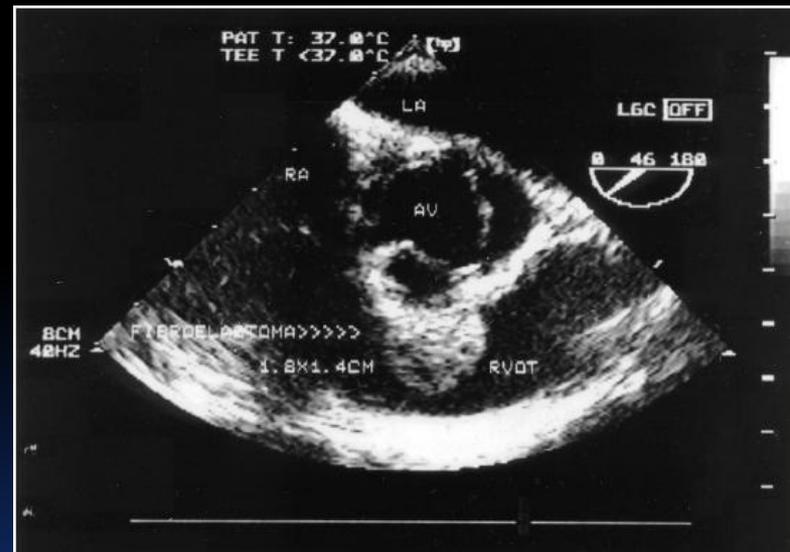
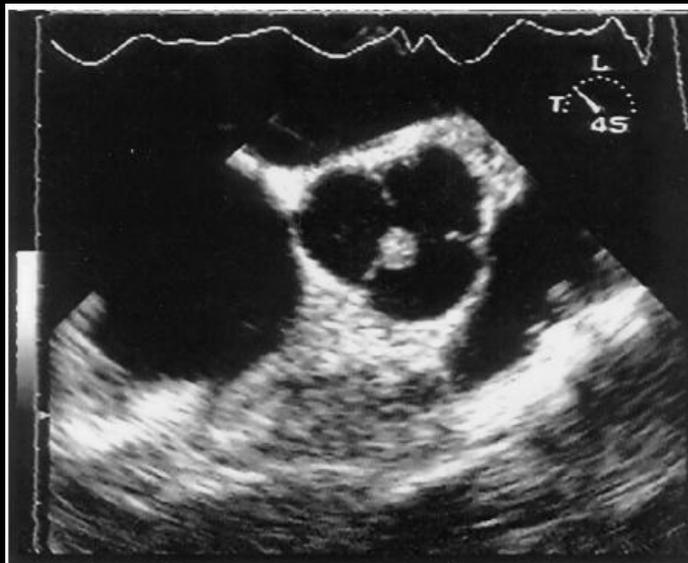
## Zona 5. Valvole : fibroelastoma

- Derivazione endocardica
- Rappresenta il 10% dei tumori cardiaci e il 75% dei tumori valvolari
- Notevole predisposizione alla embolizzazione ( 55% )
- Il 99% ha diametri < 2.0 mm
- Predilige le camere ad alta pressione ( valvola aortica, faccia ventricolare LAM, DIV, cardiomiopatia ipertrofica ostruttiva)
- Da distinguere dalle escrescenze di Lambl



## Zona 5. Fibroelastoma: quando asportarlo ?

- In caso di precedenti embolici ( embolie retiniche!)
- In soggetti giovani, localizzazione sinistra, con diametri  $> 1$  cm e presenza certa di peduncolo ( esame TEE)
- In associazione a cardiopatie organiche
- In posizione destra con diametri passibili di ostruzione ( 2-4 cm) o in presenza di forame ovale



# Tumori cardiaci : outcome a lungo termine

