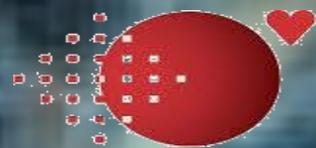




ECOCARDIOCHIRURGIA®
ECO-RM-TC CHIRURGIA-INTERVENTISTICA



Centro Cardiologico
Monzino

X Congresso Nazionale 2018

I tumori cardiaci primitivi e metastatici che
possono essere curati con una buona prognosi.
Quali i mezzi e i limiti della chirurgia

Dr. Marco Zanobini MD, PhD

TUMORI CARDIACI:

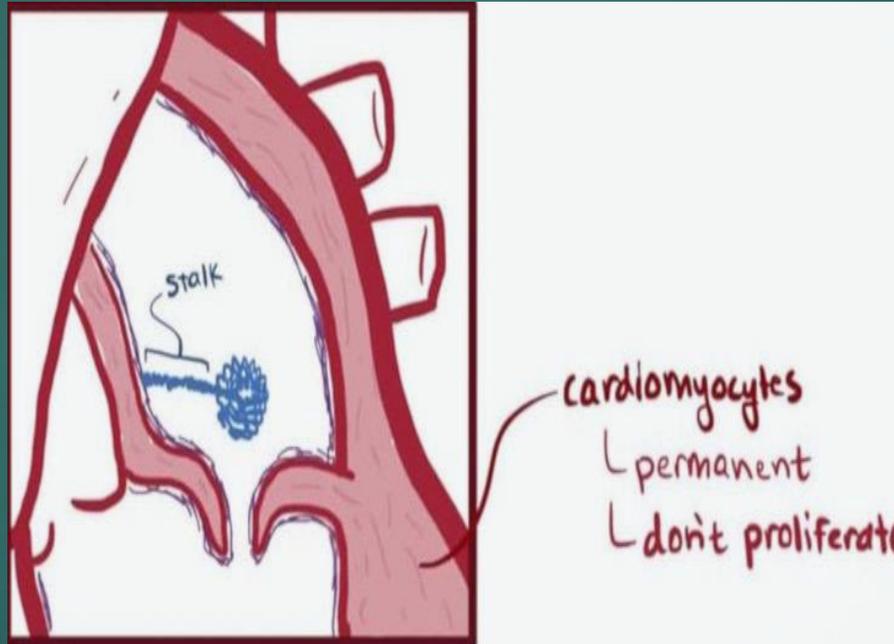
Neoplasia del cuore o del pericardio

Tumori cardiaci primitivi

RARI

0,001-0,03% autopsie

- Benigni 75%
 - ▶ ~½ mixomi
- Maligni 25%
 - ▶ ~ 95% sarcomi
 - ▶ ~5% linfomi



Tumori cardiaci secondari

20-40 x più comuni

- Presenti nel 20% dei pts deceduti per cancro
- Maggior parte: carcinomi del polmone

PRESENTAZIONE CLINICA

- ▶ I sintomi associati alla maggior parte dei tumori cardiaci primitivi sono ASPECIFICI

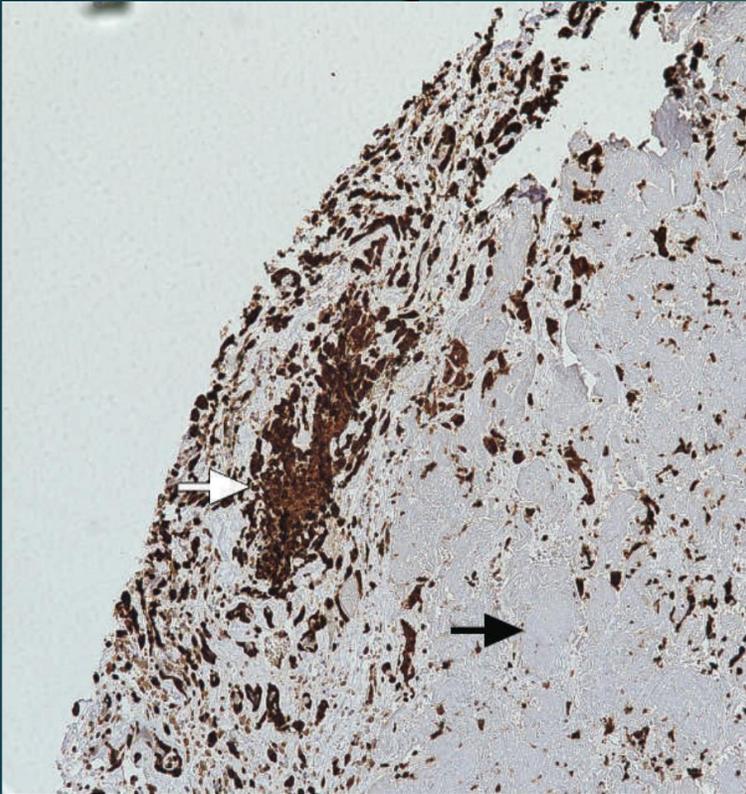
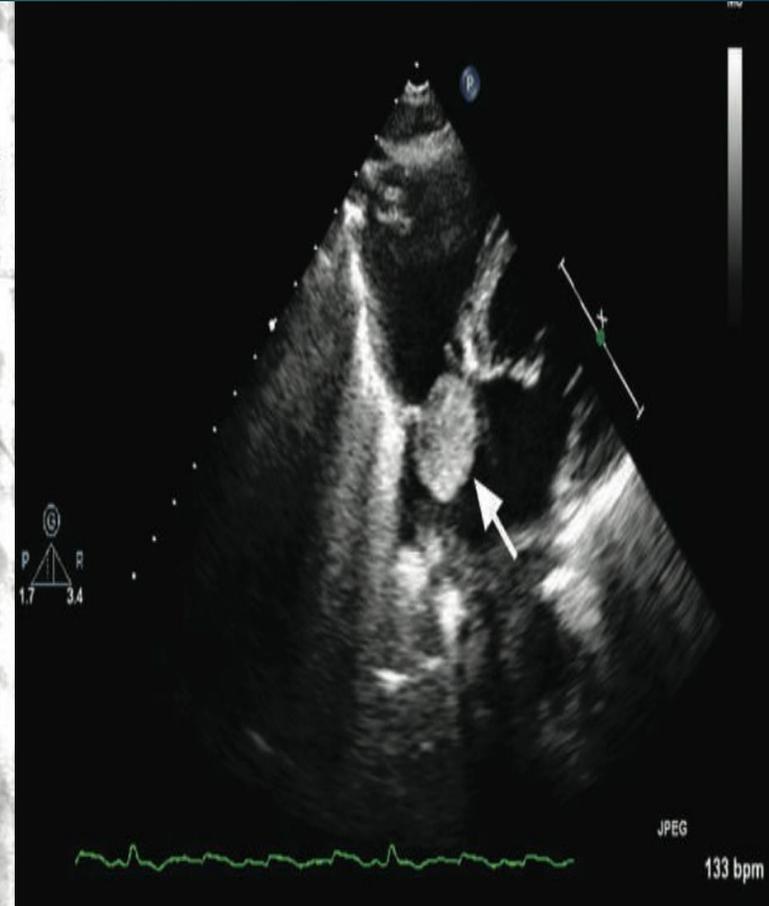
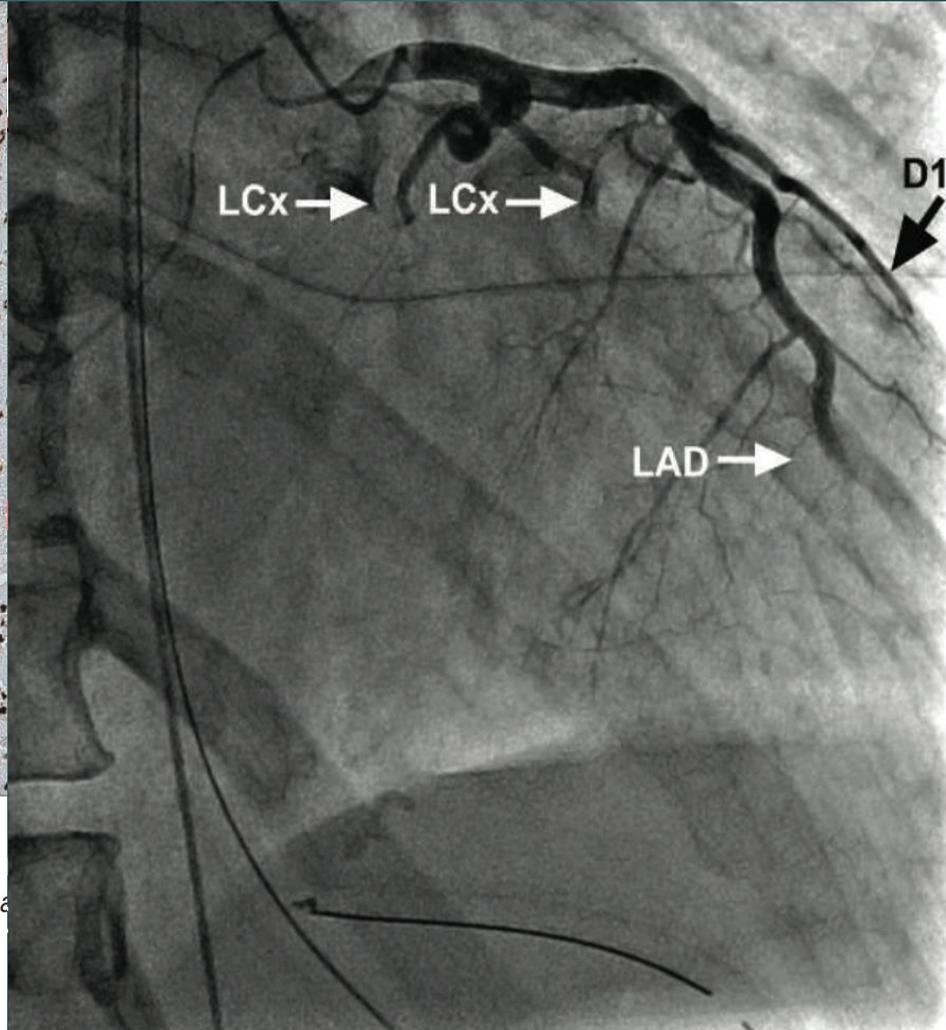


Fig. 3 Photomicrograph of left middle cerebral artery embolus shows strong, diffusely positive calretinin staining of myxoma cells (brown color). White arrow points to a large nest of myxoma cells, staining positive. Pale white tissue is the myxoid matrix (black arrow), staining negative. The entire image represents the myxoma tumor (orig. x10).



TUMORI CARDIACI

ITER DIAGNOSTICO-TERAPEUTICO DEL PAZIENTE

Rappresentano una **SFIDA** dal punto di vista clinico **cardio-oncologico** e **cardiochirurgico**!

Richiedendo una **grande versatilità**

I DUBBI DEL PAZIENTE...

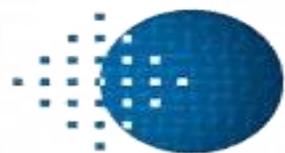


...
Complicanze
Variabilità dei sintomi

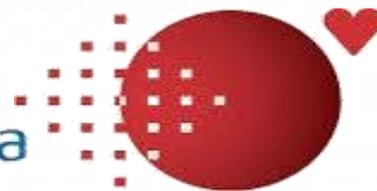
LE SOLUZIONI AL PROBLEMA!



Perché rivolgersi al Monzino?



Fondazione IEO
Istituto Europeo di Oncologia



Centro Cardiologico
Monzino



Inquadramento per riscontro di malattia neoplastica

Effetti collaterali terapie:

- Cardiotossicità farmaco-indotta

Tumori neuroendocrini

Pazienti oncologici in follow-up

SCREENING CARDIO-ONCOLOGICO

Esperienza del Centro Cardiologico

2008-2018 →

masse intracardiache

++ AD /SIA

45% mixoma

10% trombi

9% fibroelastoma papillare

35% forme maligne 1°/2°

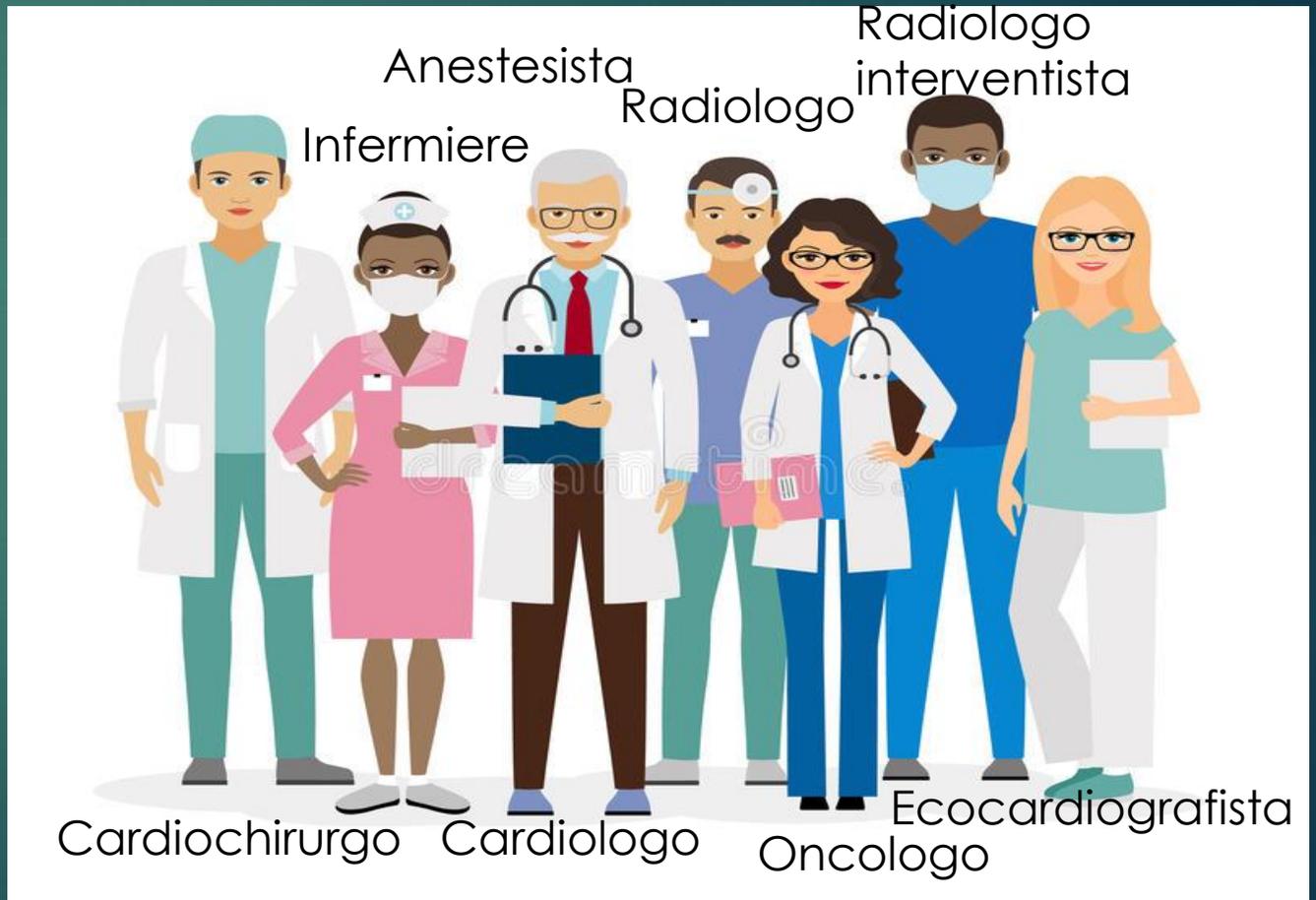
NB: TO BE CONTINUED...



APPROCCIO MULTIDISCIPLINARE

Team working

TROVARE LA MIGLIORE SOLUZIONE PER IL SINGOLO PAZIENTE!



Affrontiamo il problema...



EPIDEMIOLOGIA

- ▶ I tipi di tumori osservati primariamente nell'adulto (>16 anni) sono diversi da quelli osservati nei bambini (<16 anni)
- ▶ **85%** dei tumori **benigni** negli **adulti** sono mixomi, tu. lipomatosi e fibroelastomi papillari
- ▶ **82%** dei tumori **benigni** dell'**infanzia** sono raddomiomi, teratomi e fibromi

BENIGNI TUMOR	% of Group		
	Adults	Children	Infants
Myxoma	46	15	0
Lipoma	21	0	0
Papillary fibroelastoma	16	0	0
Rhabdomyoma	2	46	65
Fibroma	3	15	12
Hemangioma	5	5	4
Teratoma	1	13	18
Mesothelioma of AV node	3	4	2
Granular cell tumor	1	0	0
Neurofibroma	1	1	0
Lymphangioma	1	0	0
Hamartoma	0	1	0

MALIGNI TUMOR TYPE	% of Group		
	Adults	Children	Infants
Angiosarcoma	33	0	0
Rhabdomyosarcoma	21	33	66
Mesothelioma	16	0	0
Fibrosarcoma	11	11	33
Malignant lymphoma	6	0	0
Extraskeletal osteosarcoma	4	0	0
Thymoma	3	0	0
Neurogeic sarcoma	3	11	0
Leiomyosarcoma	1	0	0
Liposarcoma	1	0	0
Synovial sarcoma	1	0	0
Malignant teratoma	0	44	0

APPROCCIO INIZIALE NELLA VALUTAZIONE DELLE MASSE CARDIACHE

Diagnosi differenziale

STEP #1: E' una variante normale?



STEP #2: Può essere un trombo o una vegetazione?



STEP #3: Può essere una metastasi?



STEP #4: Può essere un tumore cardiaco primitivo?



STEP #5: Può essere un tumore benigno primitivo?

VALUTAZIONE DIAGNOSTICA

ECOCARDIOGRAFIA

- Semplice e non invasivo
- Info su eventuale ostruzione al flusso
- Presenza e mobilità di una massa, ecocontrasto, peduncolo, base d'impianto
- Identificazione di fonti emboliche

TEE:

- Miglior visualizzazione della massa
- Ruolo nei tumori AD



3D ecocardiogramma nella valutazione dell'assessment volumetrico, dell'omogeneità, della vascolarizzazione e delle calcificazioni della massa, nonché dell'anatomia cardiaca complessa

ECO 1° step nella DD:

- Tumori
- Trombi
- Vegetazioni
- Artefatti (interferenze elettriche; trasduttore, fattori fisici)

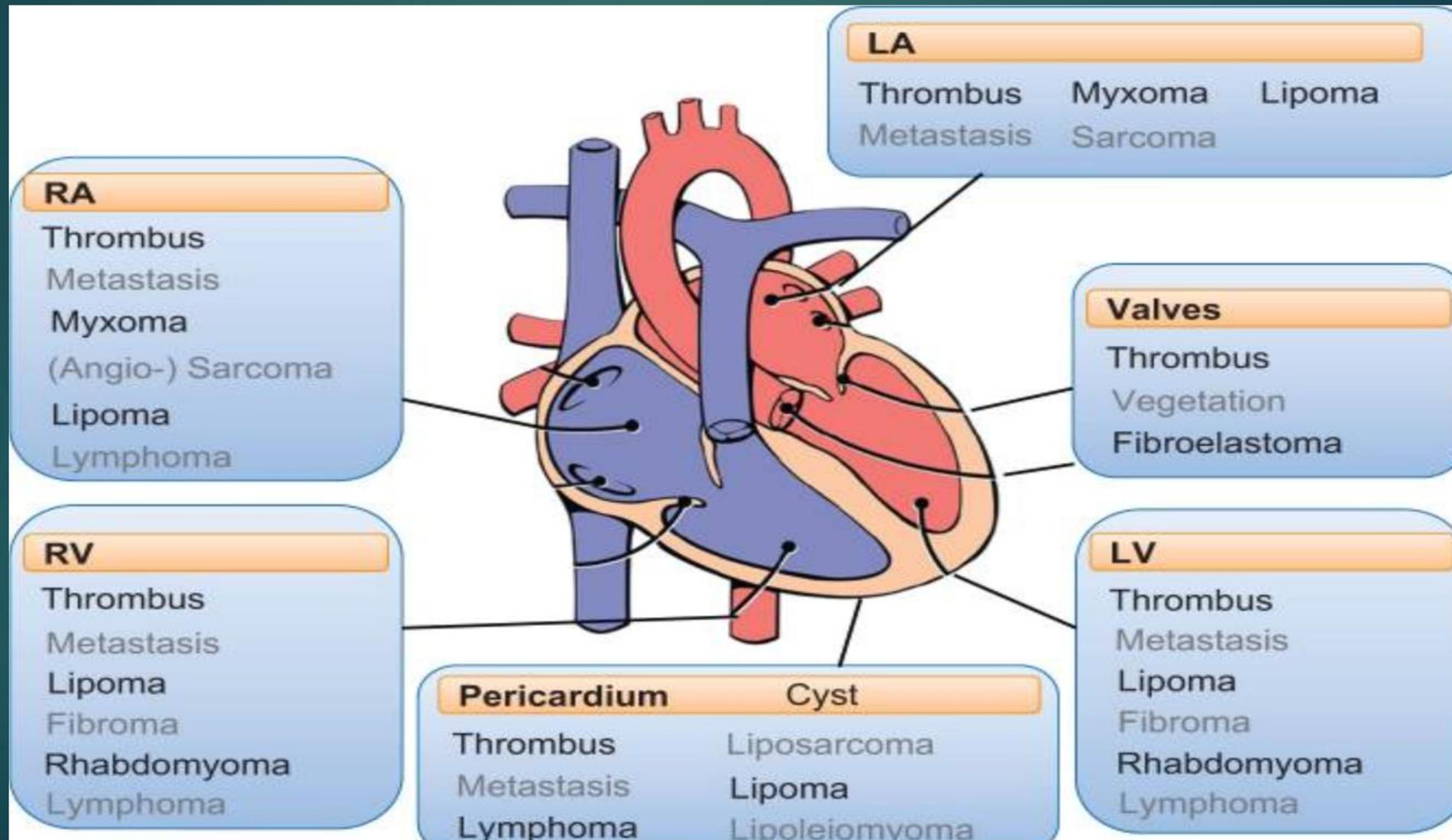
ECO CASI SPECIFICI:

Estensione del K cellule renali verso la VCI: 

Proiezioni digitiformi verso l'AD con crescita retrograda verso il rene (proiezione sottocostale)

VALUTAZIONE DIAGNOSTICA

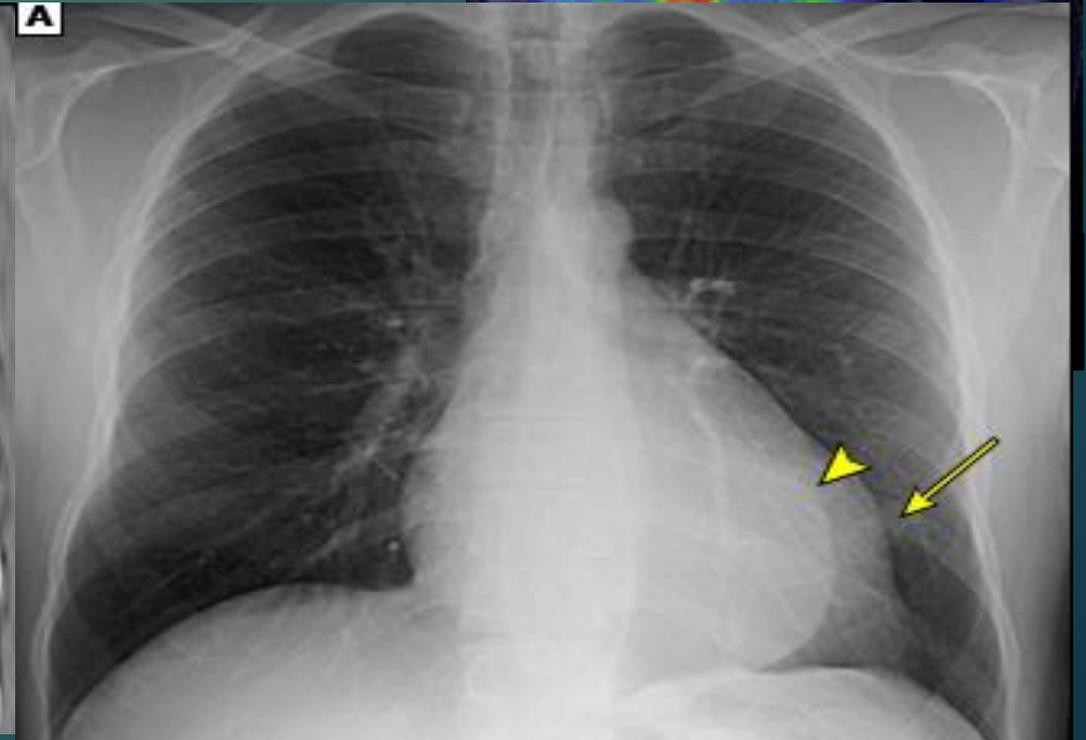
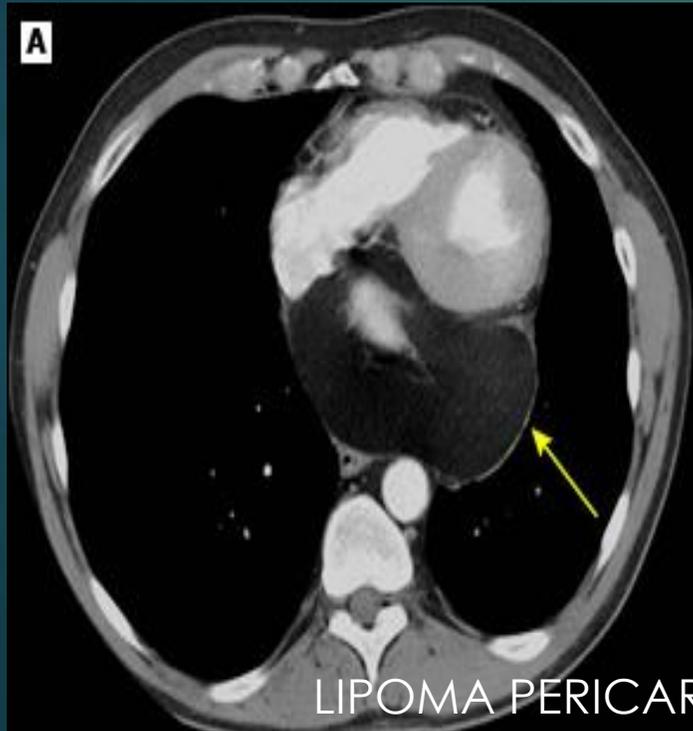
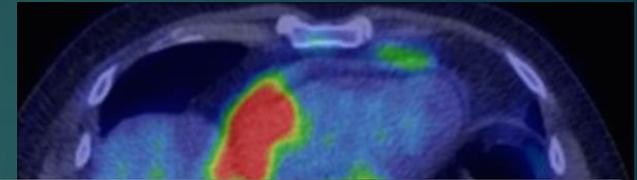
ECOCARDIOGRAFIA: DIAGNOSI PER SEDE



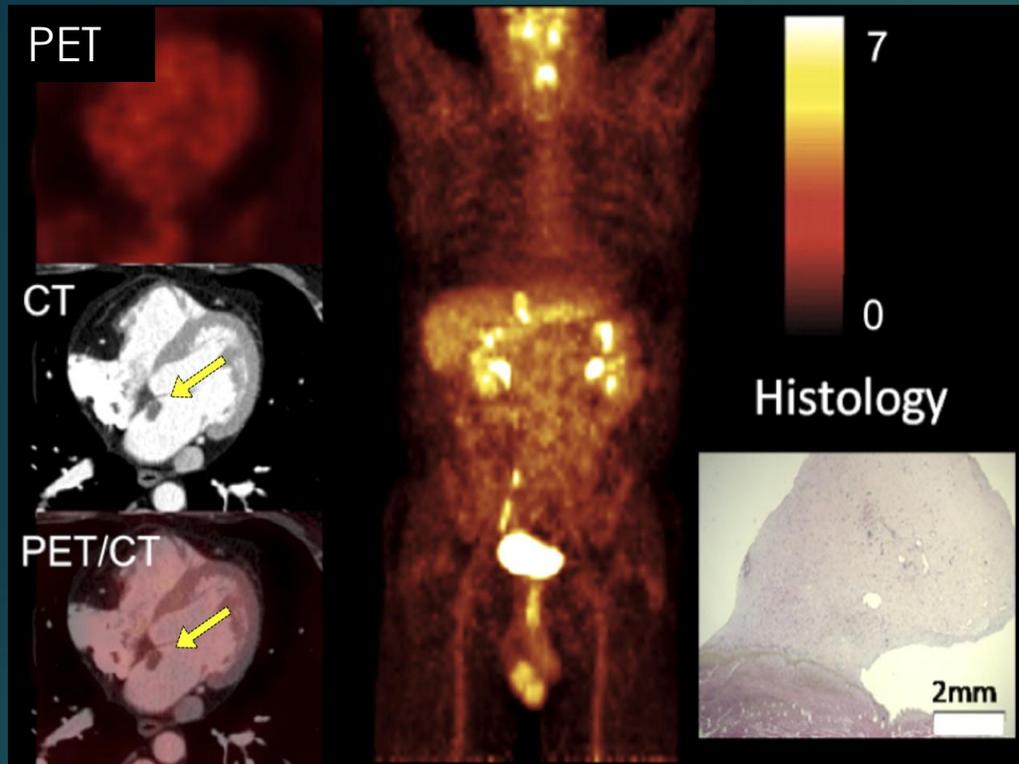
VALUTAZIONE DIAGNOSTICA

MRI and CT CARDIACA

- ▶ Particolarmente utili nella valutazione dell'estensione di malattia e per la visualizzazione di pericardio e grandi vasi
- ▶ **Densità tissutali:** attenuazione, enhancement, omogeneità, calcificazioni, contenuto adiposo, vascolarizzazione
- ▶ CT può evidenziare eventuali **calcificazioni**, utili nella DD
- ▶ La risonanza magnetica cardiaca è generalmente l'indagine di scelta:
 - ▶ Le sequenze pesate T1-T2 riflettono il **microclima chimico**



LIPOMA PERICARDICO BASSA DENSITA'

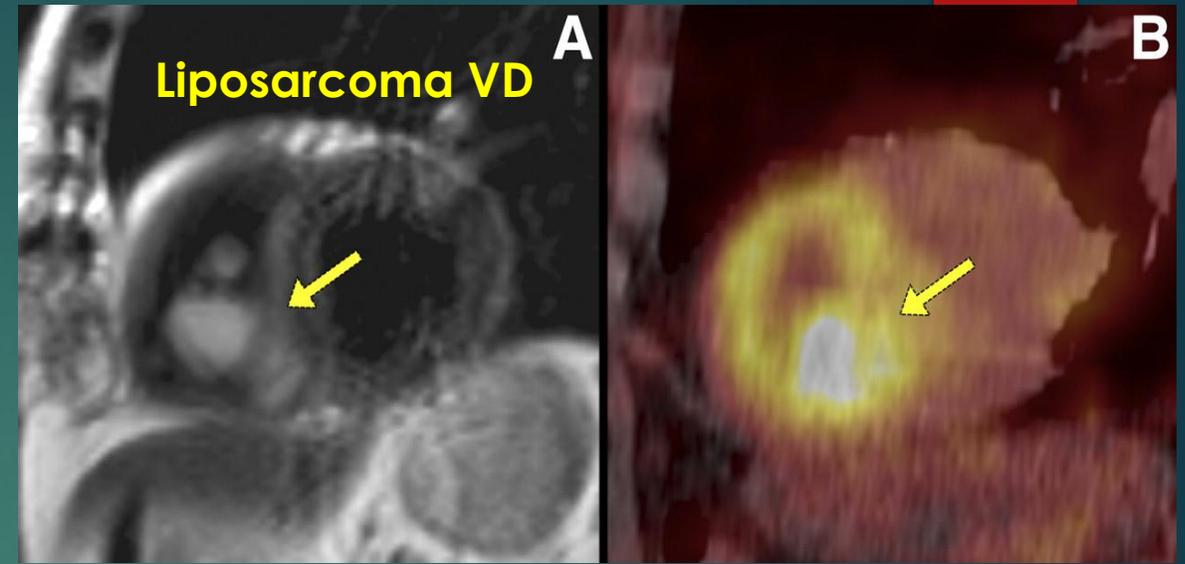


Mixoma AS

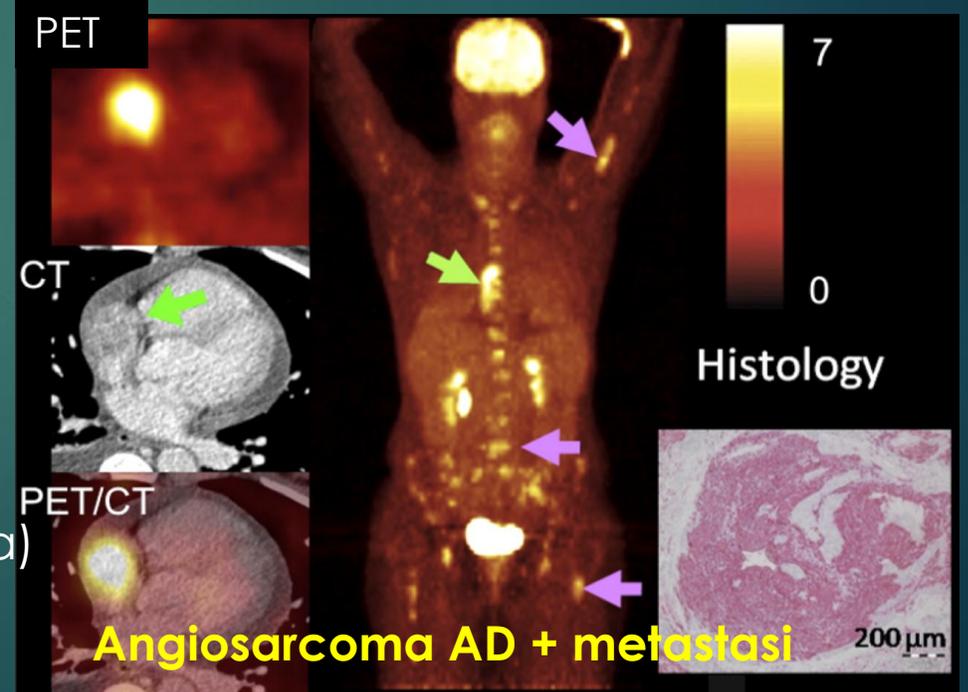
SUV max cardiaca (frecche gialle) non incrementato rispetto al background
 Non lesioni metastatiche ^{18}F -FDG

^{18}F -FDG uptake massa AD

MTS ossee M.O. (frecche rosa)



A: T2w-MRI iperintensità tumorale VD attaccata al setto
 B: ↑ uptake ^{18}F -FDG (freccia)



BIOPSIA ENDOMIOCARDICA

L'importanza della ICE per guidare la biopsia in differenti siti e in differenti patologie del VD

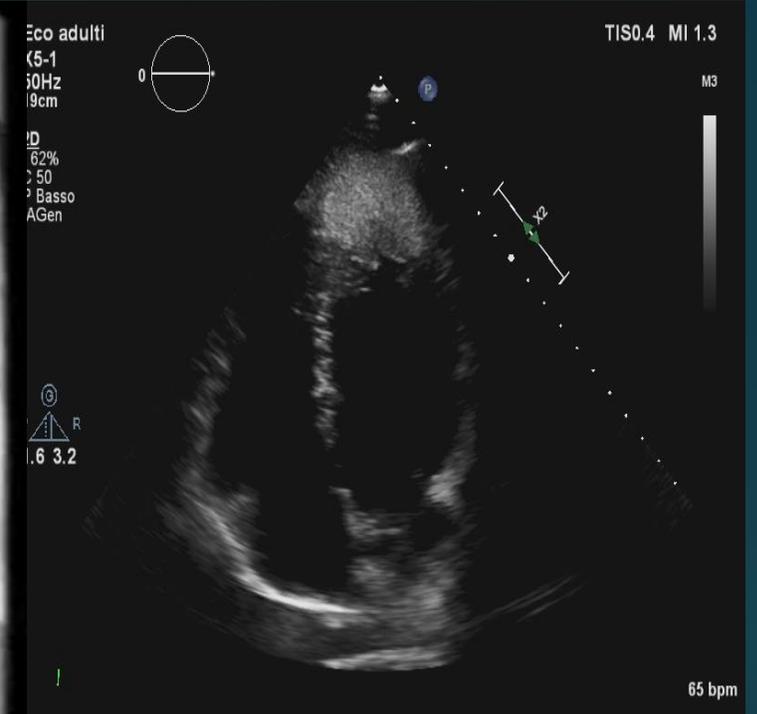
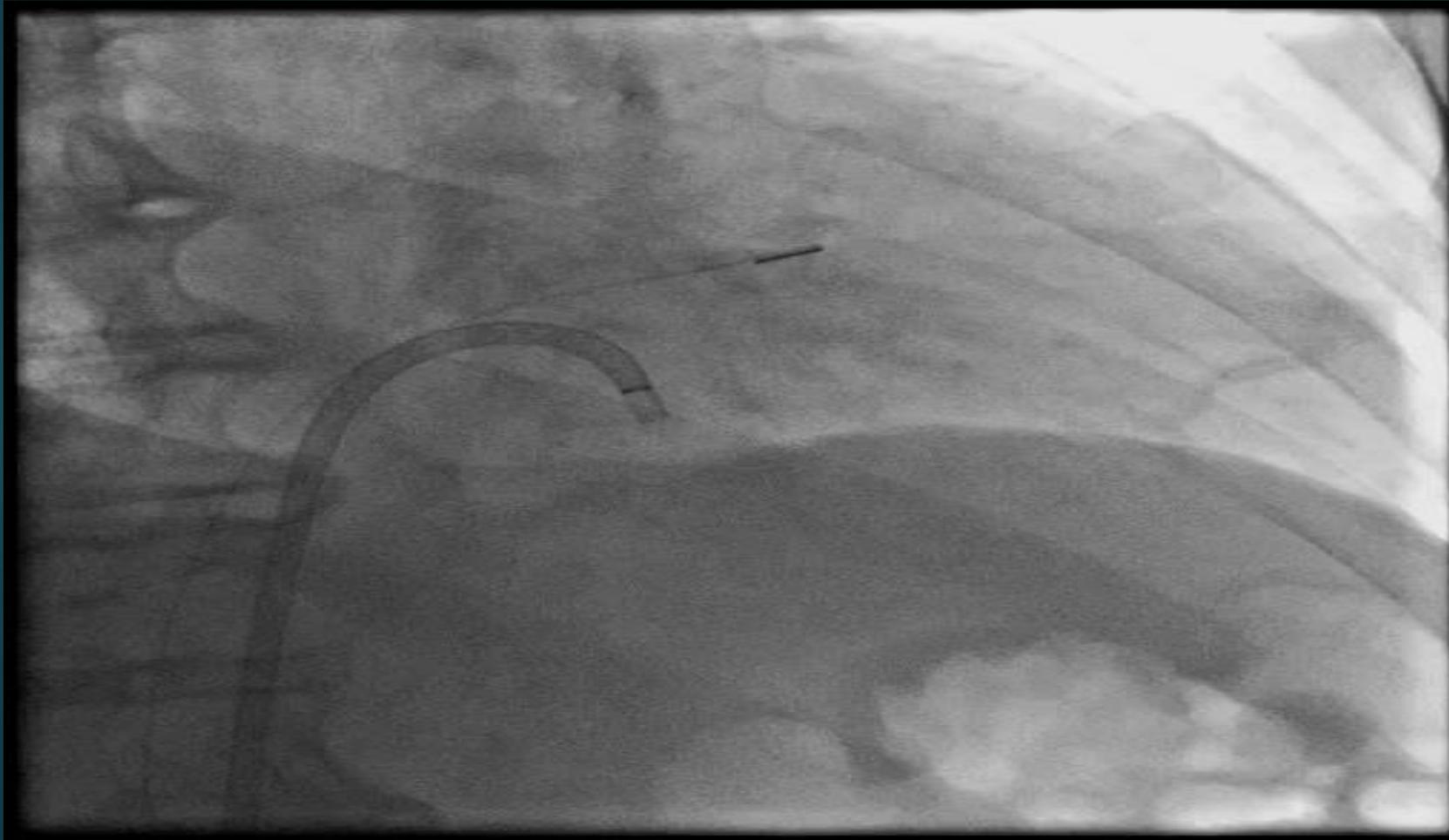
CASE REPORT

Open Access



Endomyocardial biopsy guided by intracardiac echocardiography as a key step in intracardiac mass diagnosis

Marco Zanobini⁴, Antonio Dello Russo¹, Matteo Saccocci^{4*}, Sergio Conti¹, Elisa De Camilli², Giulia Vettor¹, Valentina Catto³, Maurizio Roberto⁴, Cesare Fiorentini^{4,5}, Giuseppe Viale^{2,6}, Claudio Tondo^{1,5} and Michela Casella¹



MIXOMA

Sviluppo dalle cellule mesenchimali MP

- Differenziazione neurale + endoteliale
- Produce VEGF

▶ **Il più comune** tumore cardiaco **primitivo**:

▶ **30-50% tot**

▶ Incidenza annuale 0,5 per milione

▶ 3°-6° decade

▶ Femmine (60-70%)

▶ Può insorgere ovunque nel cuore:

▶ **83% AS vicino alla fossa ovale**

▶ 12,7% AD

▶ 1,3% biatriale

▶ 1,7% VS- 0,6% VD

▶ 5% multipli

▶ Raro coinvolgimento diretto delle valvole

▶ **Recidiva: 2-5%**

▶ **4,5-10% casi familiari** (AD) o **sindromici** (mut. PRKAR1A):

▶ **Carney complex** (7% tot)-> 20% recidiva

▶ **Il tumore cardiaco che embolizza più frequentemente**

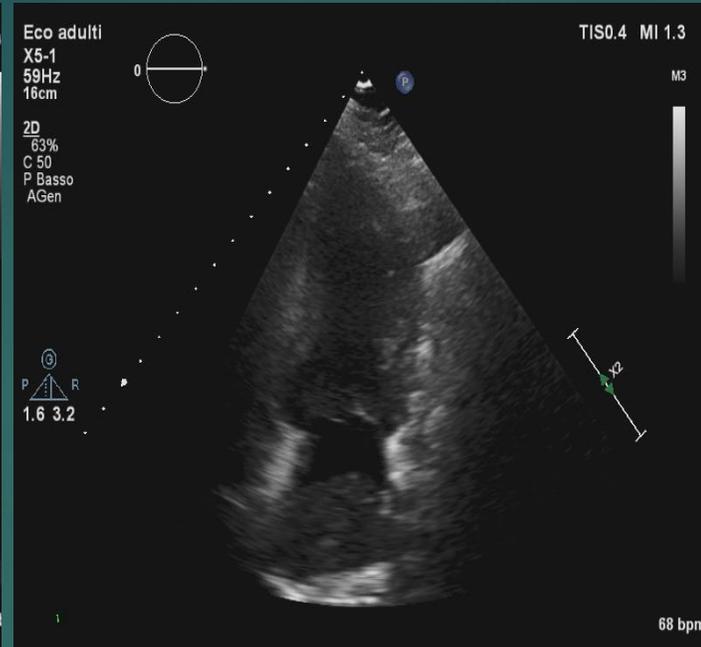
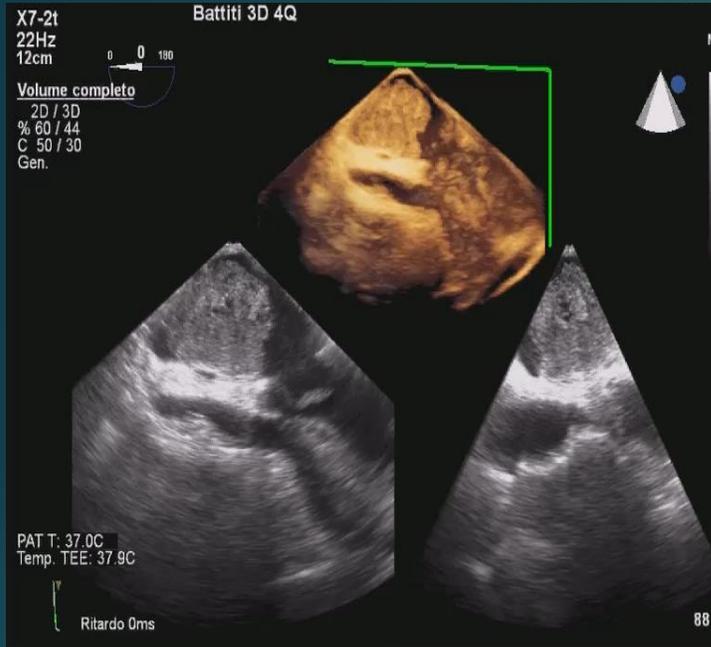
▶ *Peduncolo fibrovascolare*

▶ *Base d'impianto al subendotelio del SIA*

MIXOMA



*masse ovoidali/sferiche
2/3 eterogenee
minor attenuazione rispetto al miocardio*



65, femmina



Mixoma AS

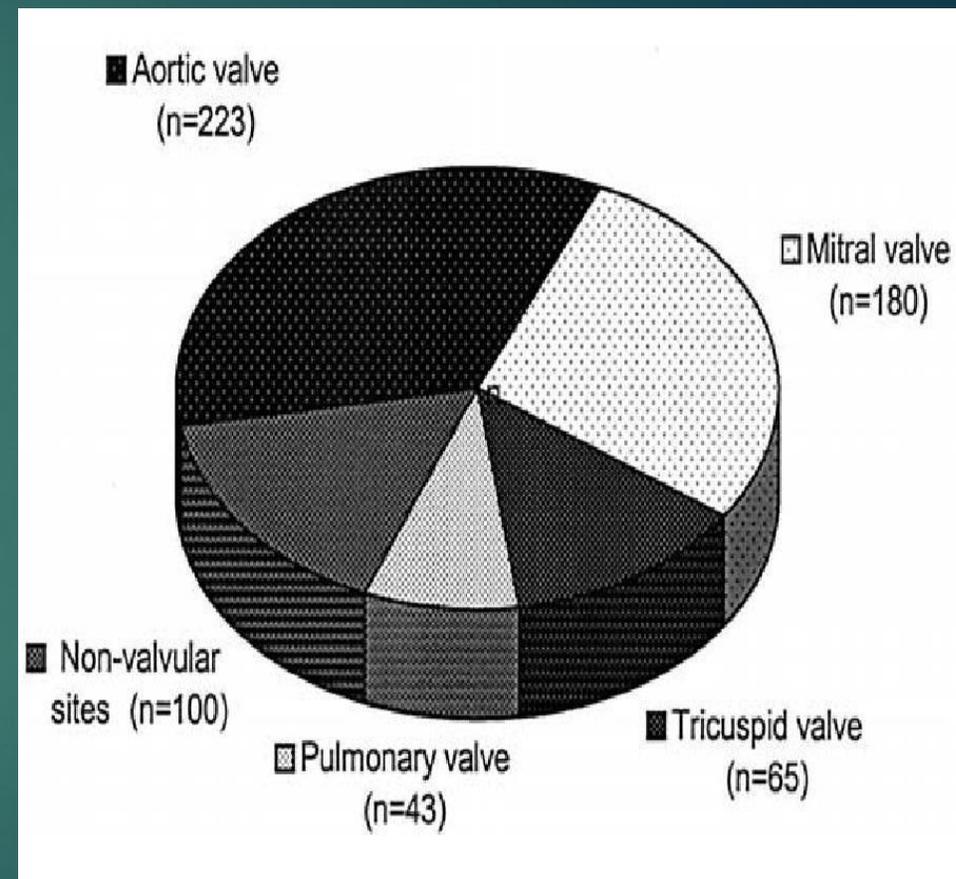
62, femmina

Mixoma AD

Resezione di massa mobile e pedunculata AD delle dim. di un chicco d'uva, con base d'impianto vicino all'inserzione anulare del lembo settale tricuspidalico

FIBROELASTOMA PAPILLARE (PAPILLOMA ENDOCARDICO)

- ▶ Raro
- ▶ **Il secondo più comune TCP negli adulti**
- ▶ Età > 60 anni
- ▶ Cuore sinistro
- ▶ **80-90% endocardio valvolare:**
 - ▶ Valvola aortica (entrambe le superfici) ++ Adulti
 - ▶ Valvola mitrale/tricuspidale ++ Bambini
- ▶ Gen. Piccoli, diagnosi incidentale
- ▶ **30% asintomatici**
- ▶ Sintomatici solo in posizione aortica :
 - ▶ Occlusione ostiale → angina, SD
 - ▶ Rara disfunzione valvolare
- ▶ **Embolia** (del tumore o del trombo) fino al 30% pts → TIA/stroke



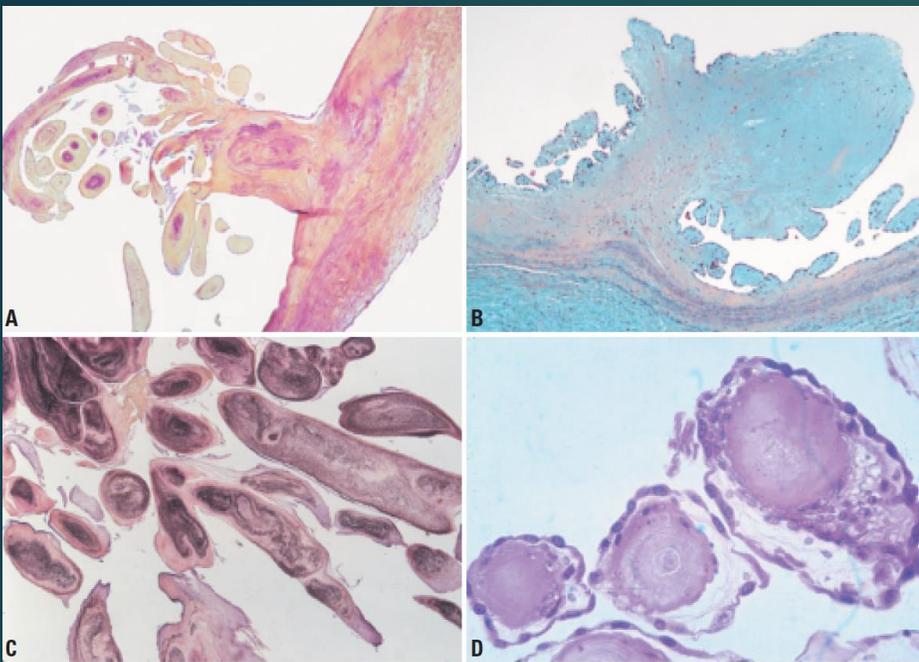
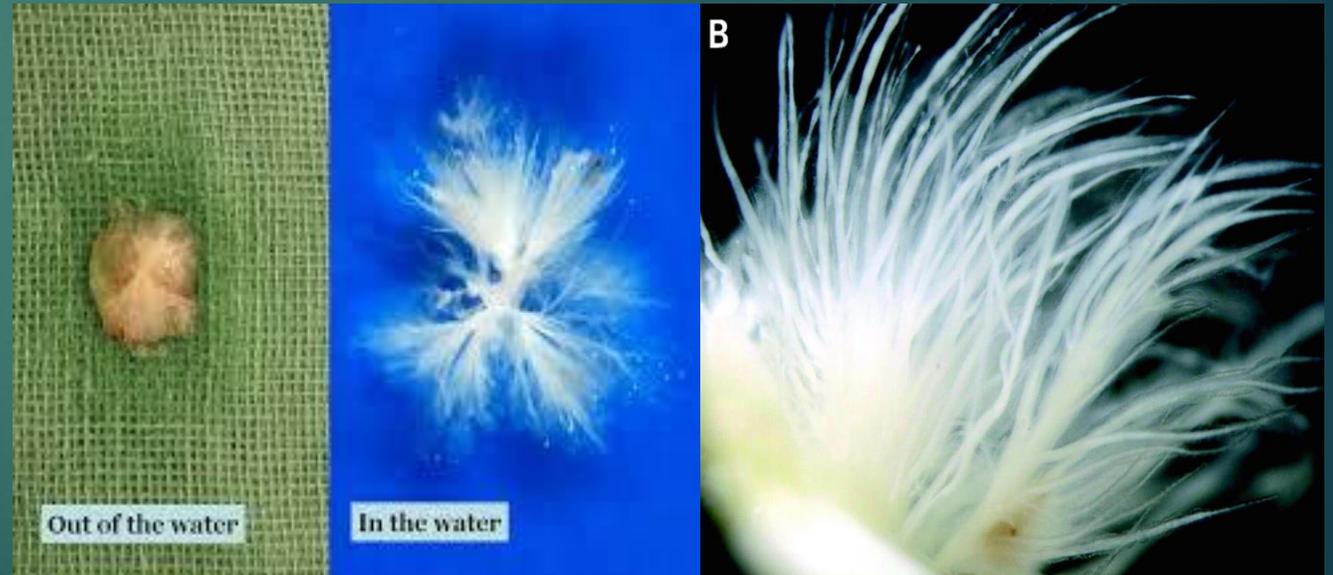
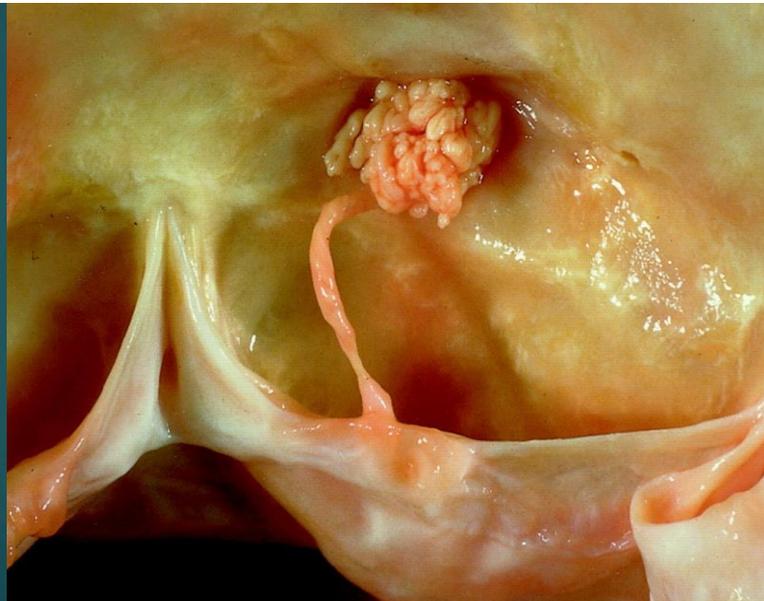


Fig. 4.14 Papillary fibroelastoma. A Location at the aortic valve. B Movat pentachrome stain demonstrating an incidental papillary fibroelastoma on the surface of the valve. In this example, there is little elastic tissue within the papillae. C Papillary fibroelastoma showing multiple fronds with prominent elastic tissue cores (elastic van Gieson). D Fibroelastic papilloma with young vegetations.

Tumori piccoli <1 cm
 Rotondeggianti , ovalari o irregolari
 Pattern omogeneo maculato
 Avascolari

Solitamente peduncolti con multiple fronde papillari
 adese all'endocardio che si dipartono da un core
 centrale (collagene e fibre elastiche)

Fuzzy ball- anemone di mare



Murat Bicer et al. Journal of Cardiothoracic Surgery 2009

TUMORI MALIGNI

Tumori cardiaci **primitivi (25% del tot)**

▶ **SARCOMA (80%)**

▶ **Angiosarcoma:**

▶ **Gen. AD**

▶ Altamente invasivi

▶ Mts polmone comuni

▶ **Altri tipi (AS):**

▶ Sarcoma indifferenziato

▶ Rabdomyosarcoma (20%)

▶ Fibrosarcoma

▶ Leiomyosarcoma

▶ Osteosarcoma

▶ **MESOTELIOMA (10%)**

▶ Sviluppo dal pericardio

▶ Rar. Coinvolgimento tessuto conduzione

▶ **LINFOMA (3-5%)**

▶ **PARAGANGLIOMA**

Metastasi

- **20-40 x più comuni** dei TCP, incidenza ~10%
- **90% silenti clinicamente**
 - Aritmie, cardiomegalia, SC: segni di allarme!!!
 - Versamento pericardico/tamponamento incipiente
- Localizzati (spec. nelle fasi precoci) o diffusi alla sup.epicardica
 - Pericardici 69%
 - Epicardici (34%), endocardici (5%)
- MACRO: gen. piccoli e solidi

TP non comuni :

ALTO rischio di mts
cardiache:

- **Melanoma(50% pts)**
- Tu.cell germinali
- Timoma

TP comuni:

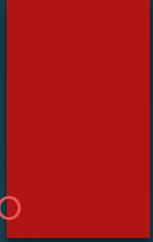
Rischio **INTERMEDIO** di
mts cardiache:

- **polmone, mammella**

SARCOMA



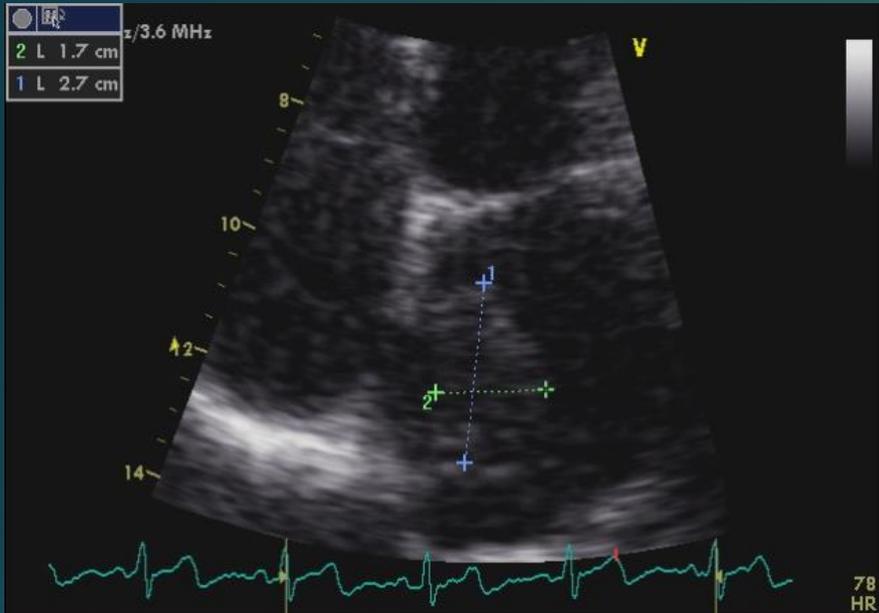
ANGIOSARCOMA



- ▶ Estremamente **RARO** (case reports isolati)
 - ▶ Presentazione clinica determinata dalla sede
 - ▶ Proliferazione accelerata
 - ▶ Decesso per diffusione e infiltrazione diffusa miocardica, ostruzione all'efflusso e/o metastasi a distanza
 - ▶ **PROGNOSI SCADENTE**
 - ELEVATA ATTIVITÀ MITOTICA (>5 MF/10HPF)
 - Estesa necrosi tumorale
 - Bassa differenziazione cellulare
 - Metastasi
 - ▶ CT/MRI: lesioni grosse, eterogee, con base d'impianto che occupano frequentemente gran parte delle camere cardiache
 - ▶ MRI: metodo di scelta
- ▶ **IL PIU' COMUNE sarcoma** nell'adulto
 - ▶ Adulti 30-50 anni
 - ▶ Incidenza leggermente superiore nei maschi
 - ▶ Sporadico
 - ▶ **66-88%** pts presenza di **metastasi** alla valutazione iniziale
- PRESENTAZIONE CLINICA:**
- ▶ SCC, ARITMIE, DOLORE TORACICO
 - ▶ Sintomi neurologici stroke-like (metastasi cerebrali)
 - ▶ **90% in AD** + valvole tricuspide, polmonare
 - ▶ Overlap con Sarcoma di Kaposi
 - ▶ CT/MRI:
 - ▶ Masse nodulari irregolari con bassa attenuazione
 - ▶ **Enhancement eterogeneo**

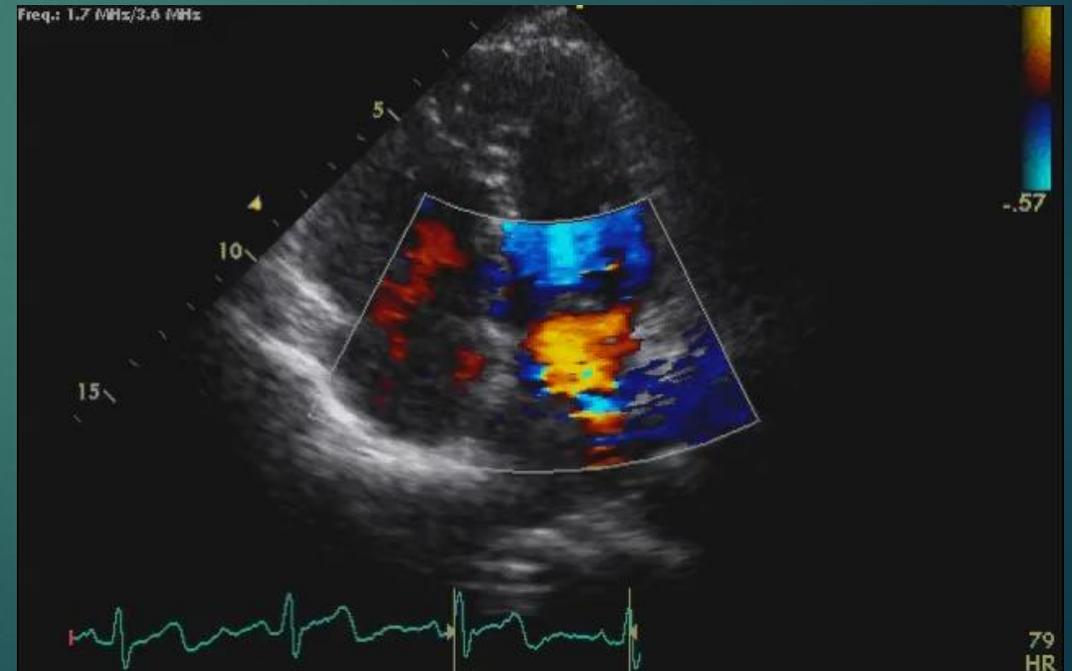
Sopravvivenza media 6-12 mesi

SARCOMA

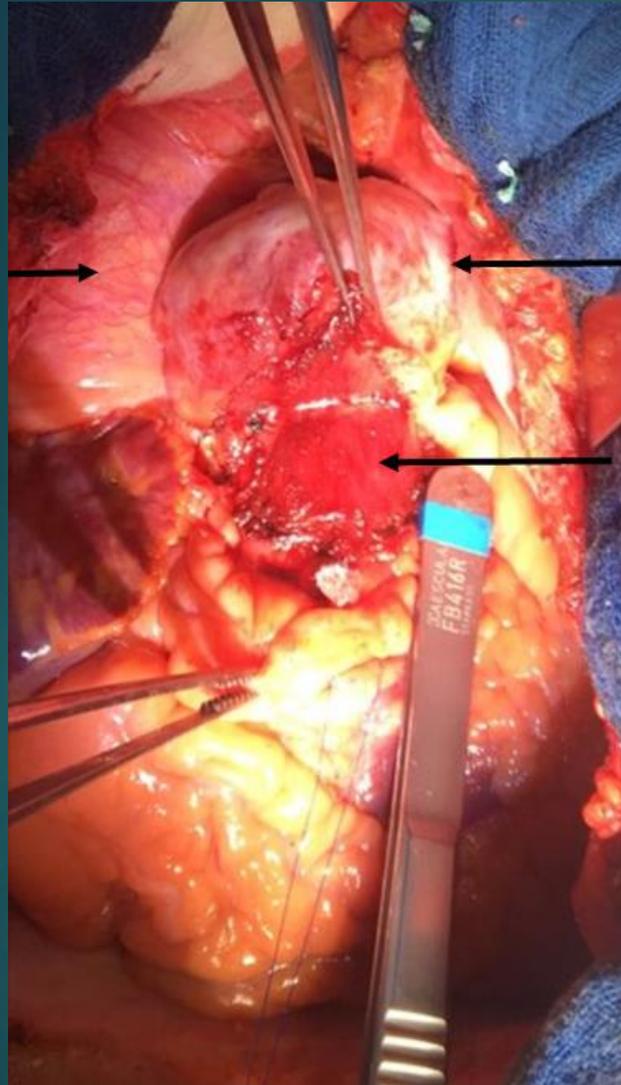


F, sincopi ricorrenti:

- **TTE:** massa rotondeggiante 35x22 mm, leggermente mobile, pedunculata, con larga base d'impianto alla fossa ovale e alla parete posteriore AS vicino alla VPS dx
- **Escissione urgente con ampia resezione** → ricostruzione biatriale con patch pericardio
- **IP: sarcoma alto grado** con aspetti emangiopericitoidi.
- 5 aa-FU: viva, 1 anno dopo chirurgia: mts ossee, CMR negativa



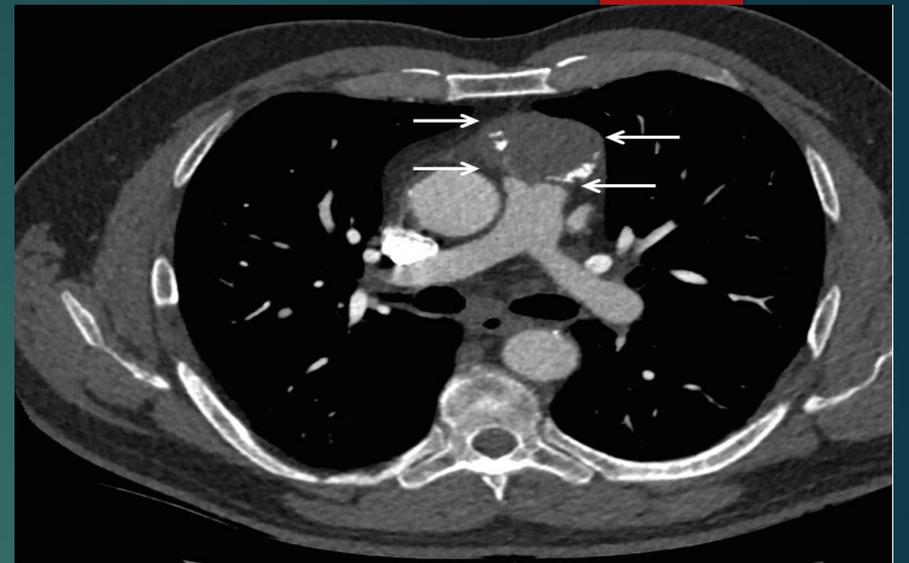
Case report: epithelioid hemangioendothelioma



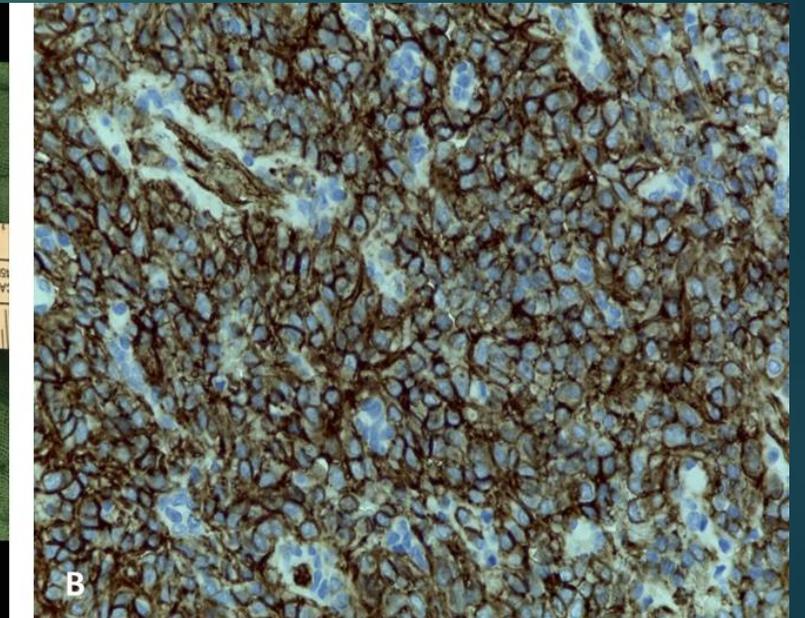
Aorta

Lesion

Right ventricle/
pulmonary
artery



A



B

LINFOMI

- ▶ Comunemente associati ad **HIV, disordini linfoproliferativi post-trapianto ed infezioni EBV.**
- ▶ Età media 62-67 anni; predom. maschile
- ▶ Più comunemente coinvolto il **cuore destro**
- ▶ Dimensioni medie 3-12 cm

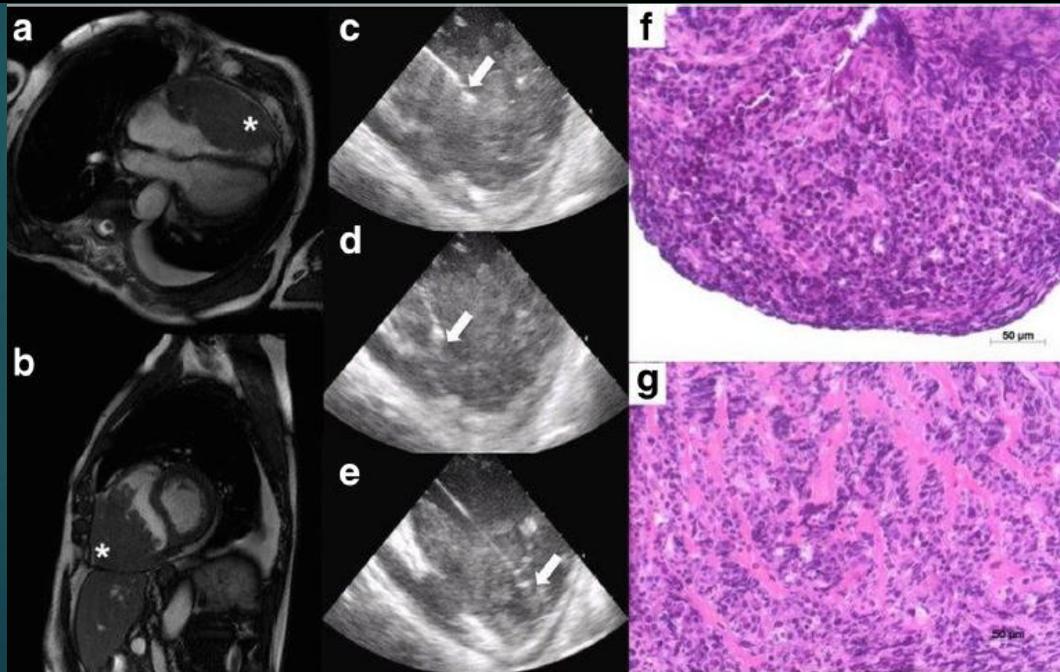
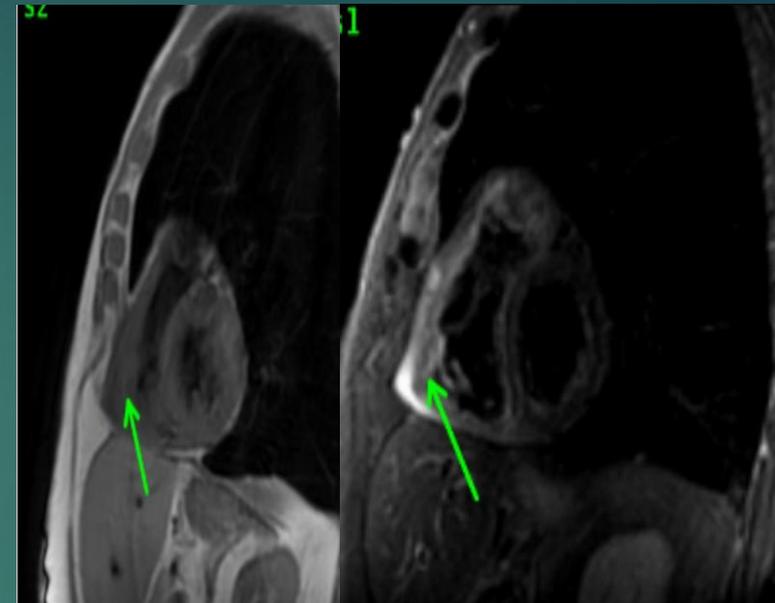
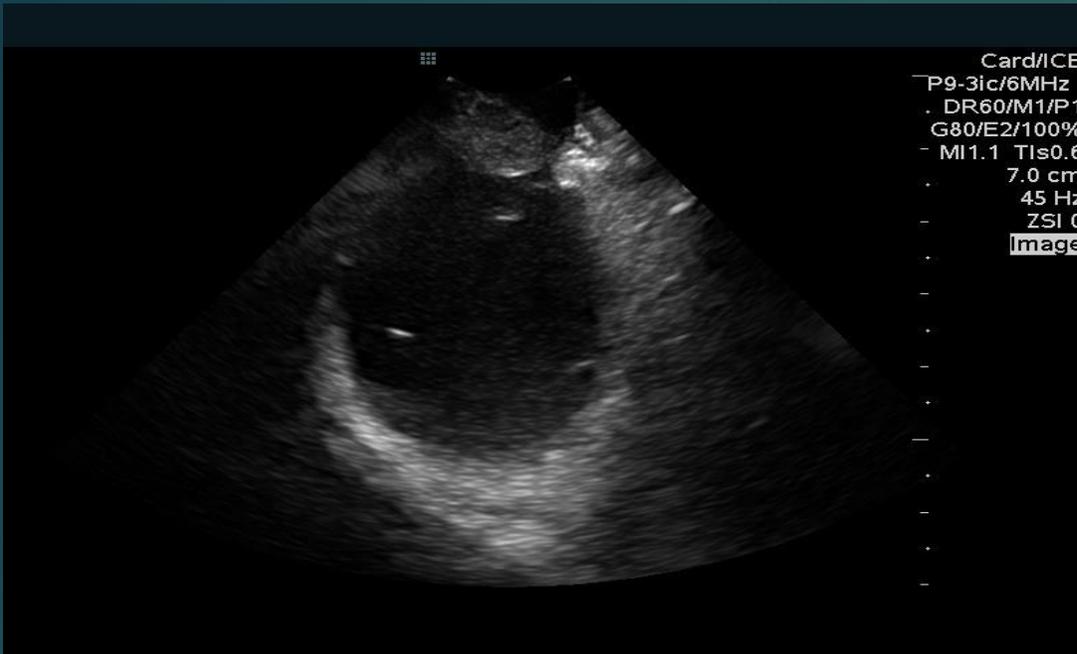
TRATTAMENTO:

- **GOLD STANDARD : Precoce introduzione di CT con antracicline +/- radioterapia**
- La **resezione chirurgica** radicale è generalmente **controindicata**
- Rituximab (anti CD20) + chemioterapia convenzionale

PROGNOSI:

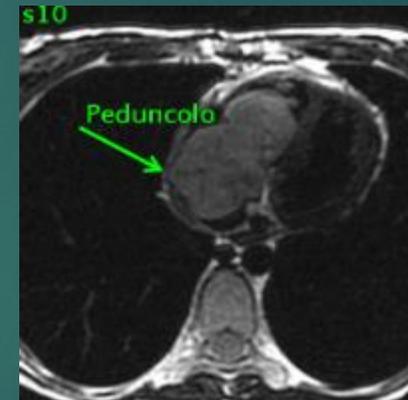
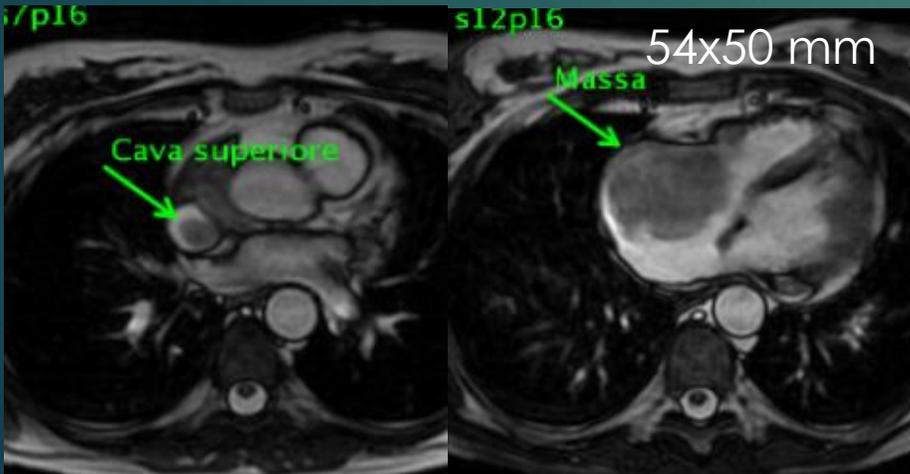
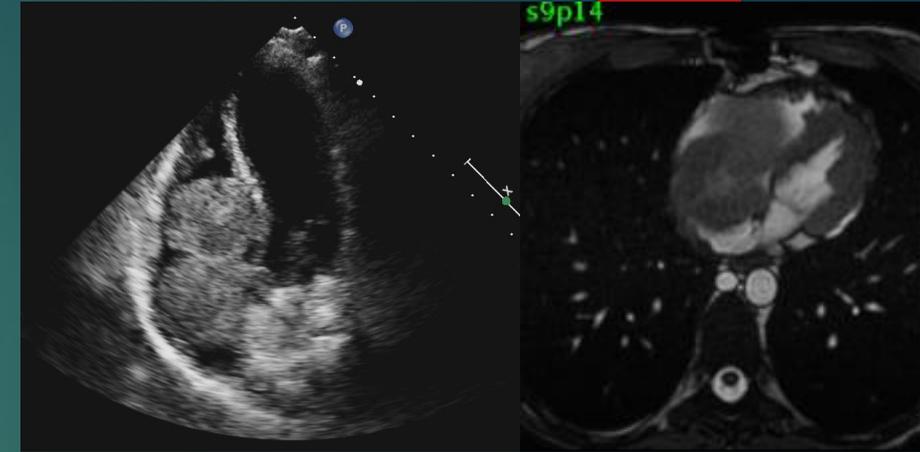
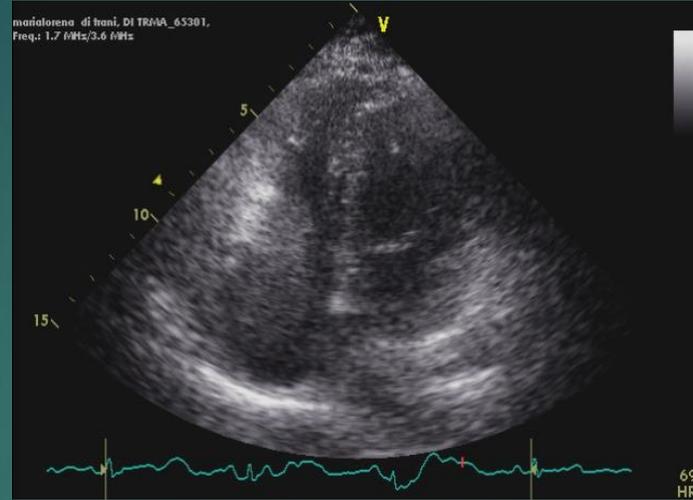
60% decessi a 2 mesi dalla diagnosi

LINFOMA



- 77, M
- TEE: massa disomogenea infiltrante il VD dalla base all'apice (escluso RVOT)
- CT/CMR: massa irregolare 12 x 7,6 cm (spessore 5,5 cm) con estensione lungo la parete libera del VD fino all'anulus tricuspidalico (a,b)
- EBM ICE guidata (c-d-e)
- IP: *linfoma non Hodgkin diffuso a grandi cellule B*

Metastasi



36,F, **melanoma metastatico plurirecidivo**

Massa AD infiltrante la VCS

Asportazione massa cavo-atriale dx + ricostruzione continuità cavo-atriale con patch

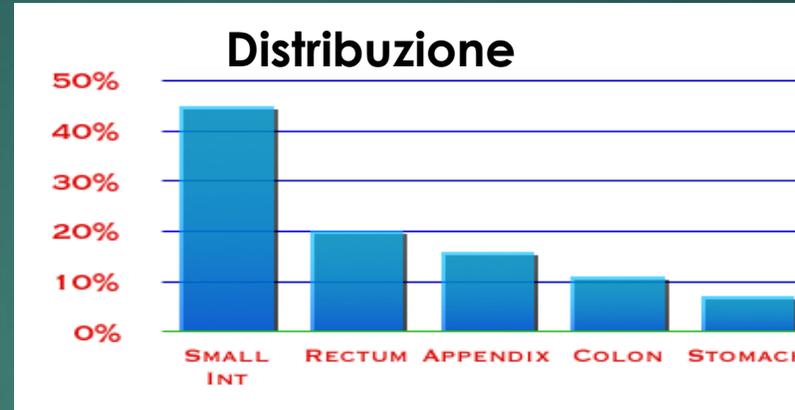
28,F, **mts da adenok surrenalico recidivante**

Massa A-V dx infiltrazione giunzione cavoatriale

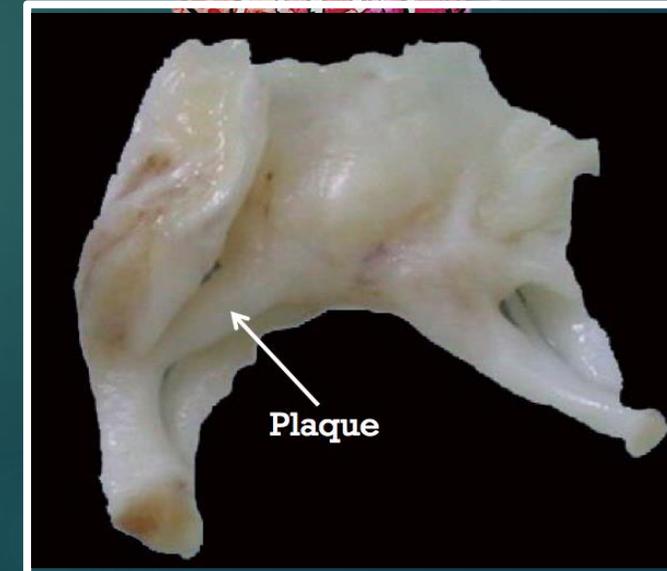
Asportazione massa atrio-ventricolare dx + crioablazione dei margini+ ricostruzione VCI con patch peric.autologo

Sindrome da carcinoide

- I tumori neuroendocrini sono relativamente **rari**
- Incidenza 4.7:100,000
- Età media 63 anni, M:F
- **DIAGNOSI:**
 - Test biochimici
 - CT-MRI-PET
 - Scintigrafia con OCTREOSCAN



- ▶ Circa il **20-50%** di tutti i pazienti con s.carcinoide **sviluppa la malattia cardiaca da carcinoide.**
- ▶ **Sostanze vasoattive** come la 5-idrossitriptamina prodotte dalle cell.neoplastiche sono in grado di entrare nella circolazione attraverso la v.epatica e la VCI
- ▶ **Sembrerebbero responsabili della deposizione di placche di tessuto fibroso a livello endocardico.**
- ▶ Classici segni e sintomi di scompenso cardiaco destro
- ▶ Coinvolgimento **valvola TRICUSPIDE**



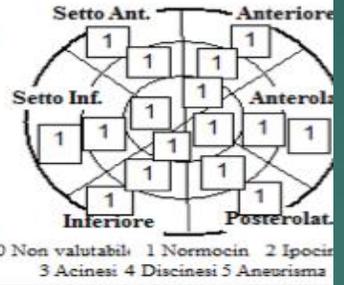


Ecocardiogramma Color Doppler

Cartella:	Esterno:	Sesso: F	Eta': 67	Peso: 60	Altezza: 165	BSA: 1,659
Indicazione:	Esame TT: X	TEE:	Apparecchio:	ECG:	FC:	
Eco da sforzo in paz con IT massiva in carcinoma e valvulopatia mitralica (stenosi lieve).			Codici	1: 1A: 1B: 1C:	2: 2A: 2B: 2C:	3: 3A: 3B: 3C:
			Diagnosi	1: 1A: 1B: 1C:	2: 2A: 2B: 2C:	3: 3A: 3B: 3C:

MISURAZIONI M-MODE E 2D Apice

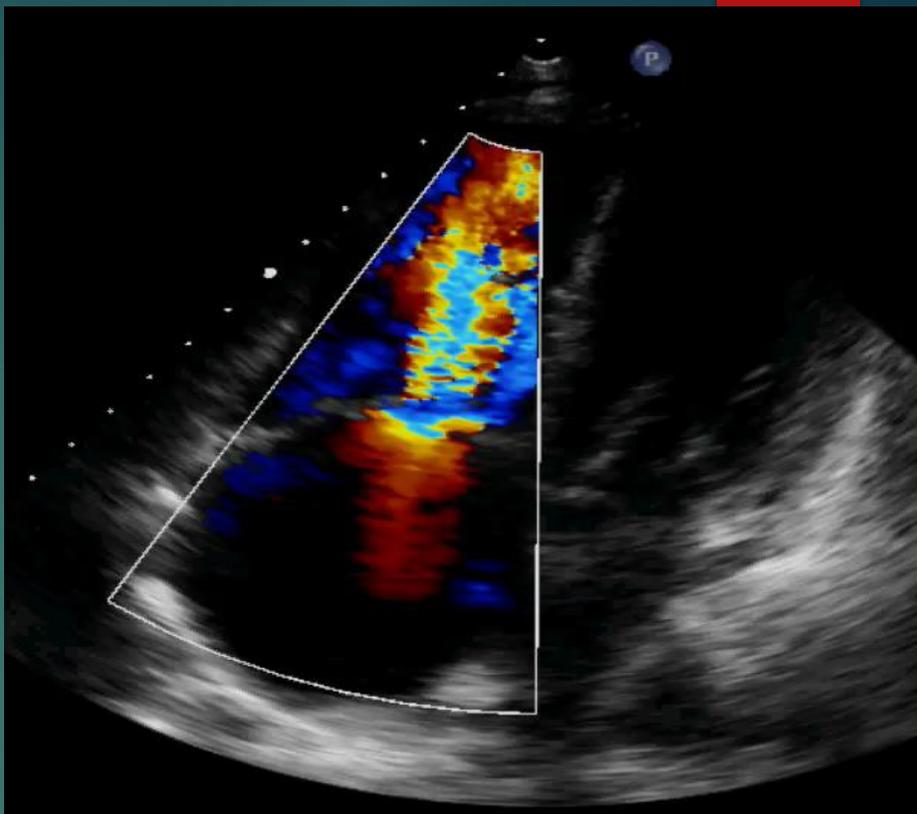
Aorta: (mm)	Parasternale	Atrio sinistro:	Ventricolo Sinistro
Radice: <u>33</u>		E-setto:	Volumi: (ml) 4-C 2-C Biplani
Ascendente: <u>30</u>		Mitrale:	Diastole: <u>77</u>
Cuspidi:	Area Aorta:		Indice: <u>0</u> <u>0</u> <u>46</u>
Ventricolo Sinistro: (mm)		Setto i.v.:	Sistole: <u>31</u>
Diastole:		Parete:	Indice: <u>0</u> <u>0</u> <u>19</u>
Sistole:		Efflusso:	FE (%): <u>0</u> <u>0</u> <u>59.7</u>
F.A.: <u>0</u> (%)			Gittata: <u>0</u> Indice: <u>0</u>
Indice Ipertrofia: <u>0</u>	Massa: -14 (gm/m²)	area telesistolica (cm²):	<u>15</u>



Valvola Aorta	MISURAZIONI DOPPLER	Mitrale	Tricuspide
Vel. max (m/s): <u>1</u>	Vena Polmonare:	PHT (ms):	Vel. max (m/s): <u>2.7</u>
Grad. max (mmHg): <u>4</u>	Integrale di flusso prevalente:	Grad. med. (mmHg): <u>6</u>	Grad. max (mmHg): <u>29</u>
Grad. med. (mmHg):		Area (cm ²): <u>0</u> (<u>0</u>)	Stima Pressione AD (mmHg): <u>6</u>
Integrali (cm)		Vel.picco E (cm/s): <u>86</u>	Calcolo Pressione Sistolica VD (mmHg): <u>35</u>
LVOT / Ao:		Decelerazione E (ms): <u>232</u>	
Area (cm ²): <u>0</u> (<u>0</u>)		Vel.picco A: <u>108</u> E/A: <u>0.8</u>	
Gittata: <u>0</u> Indice: <u>0</u>			

COMMENTO
 Normali dimensioni della radice aortica e dell'aorta ascendente
 Fibrosi della cuspidi valvolari aortiche in assenza di stenosi; al colorDoppler insufficienza di grado lieve-moderato.
 Fibrosi e retrazione dei lembi valvolari mitralici; lieve stenosi; lieve-moderata insufficienza.
 Atrio sinistro di normali dimensioni.
 Ventricolo sinistro di normali dimensioni cavitare, spessori, cinesi parietale segmentaria e funzione sistolica.
 Pattern diastolico mitralico e DTL (E/e'10) come da normali pressioni di riempimento.
 Dilatazione atriale destra (area AD 26 cmq); ventricolo destro di dimensioni ai limiti superiori della norma; dilatazione dell'anello tricuspidalico; fibrosi e retrazione dei lembi valvolari; lieve stenosi; insufficienza massiva con impossibilità ad una corretta stima delle pressioni del piccolo circolo. (TAPSE mm 27). Setto interatriale apparentemente integro.
 Pericardio indenne.

CONCLUSIONI
 Lieve-moderata insufficienza mitro-aortiva.
 Lieve stenosi mitralica
 Lieve stenosi tricuspidalica; insufficienza massiva



Insufficienza tricuspidalica



GRAZIE PER L'ATTENZIONE!!!