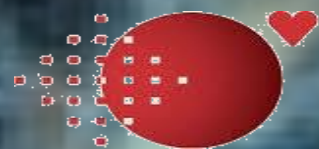




ECOCARDIOCHIRURGIA®  
ECO-RM-TC CHIRURGIA-INTERVENTISTICA



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:

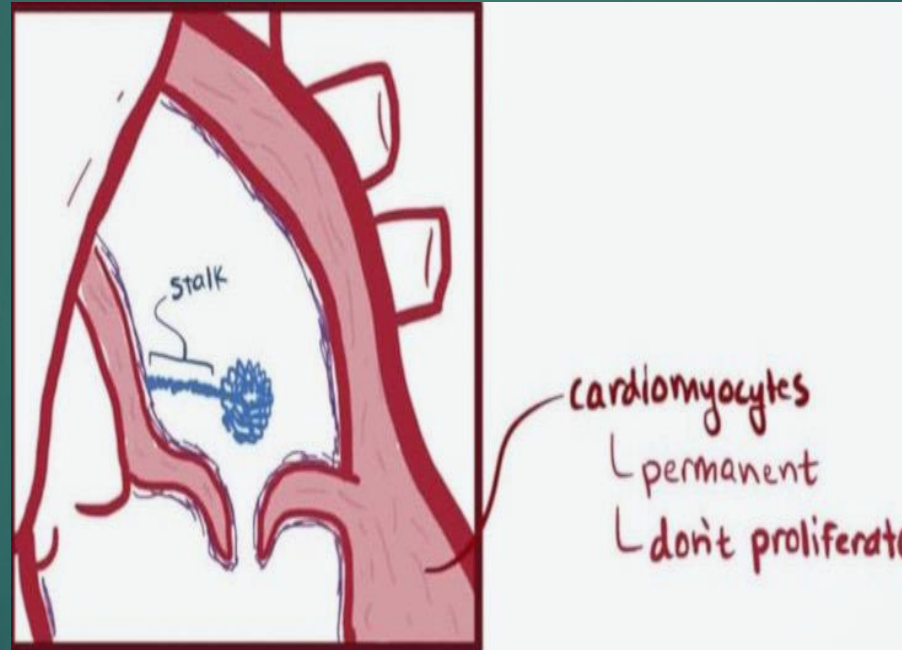
## Neoplasia del cuore o del pericardio

### Tumori cardiaci primitivi

RARI

0,001-0,03% autopsie

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



### Tumori cardiaci secondari

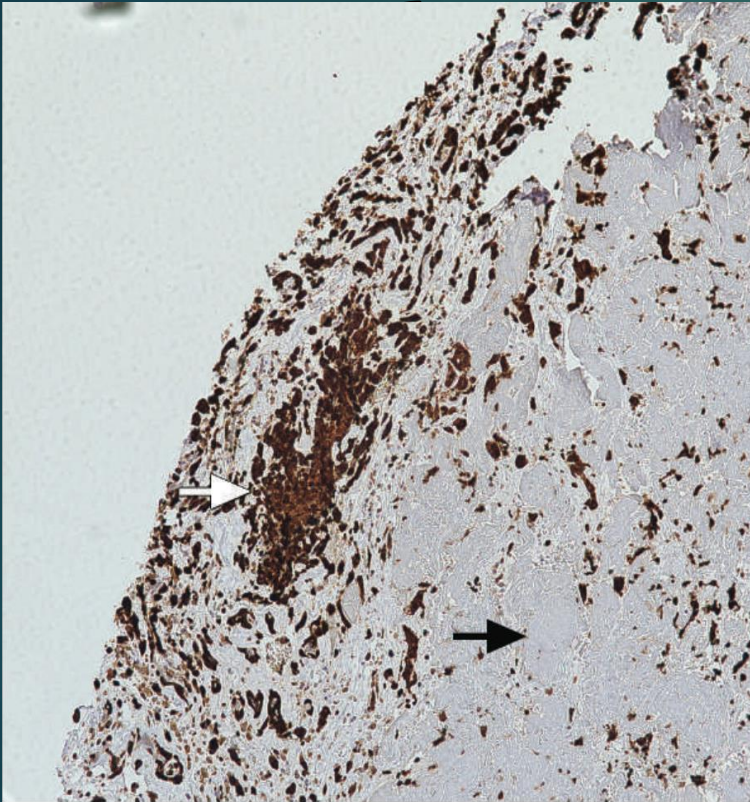
20-40 x più comuni

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

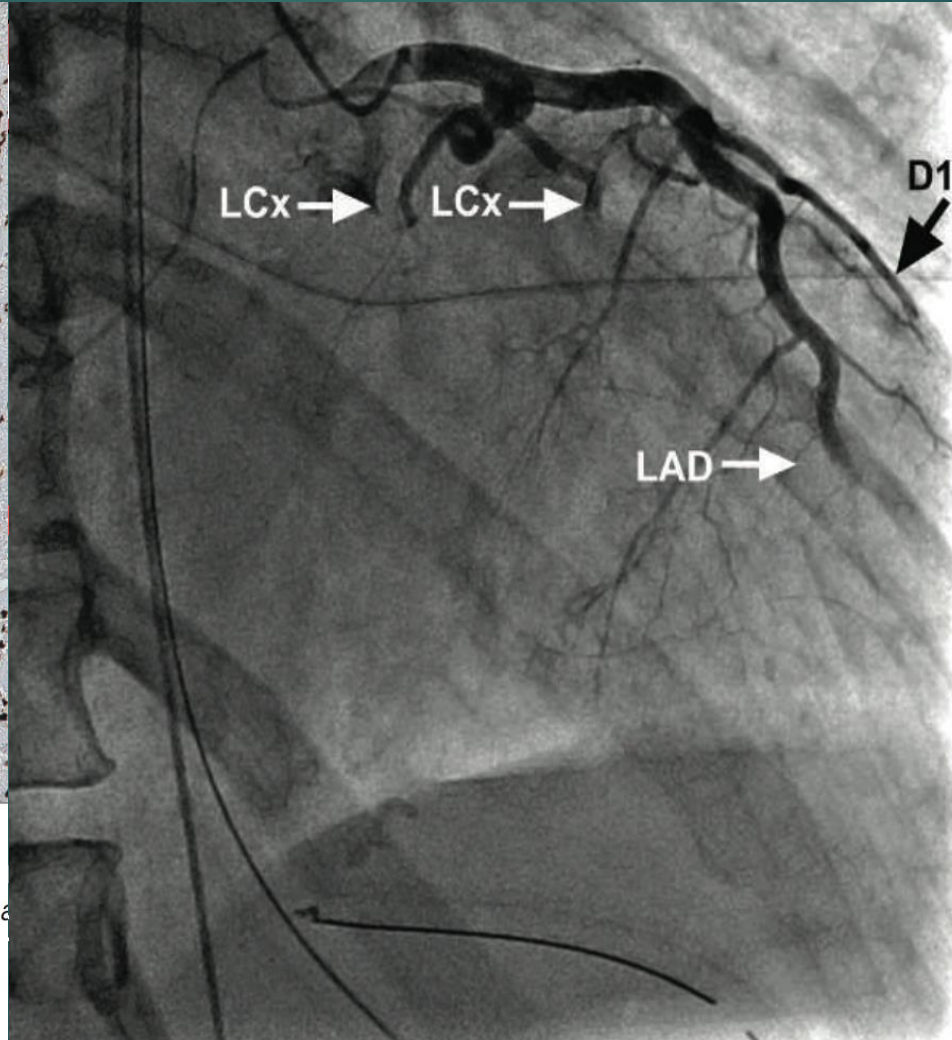


# PRESENTAZIONE CLINICA

- ▶ 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!

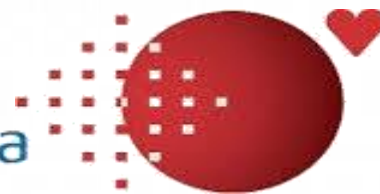


Perché rivolgersi al Monzino?





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°*

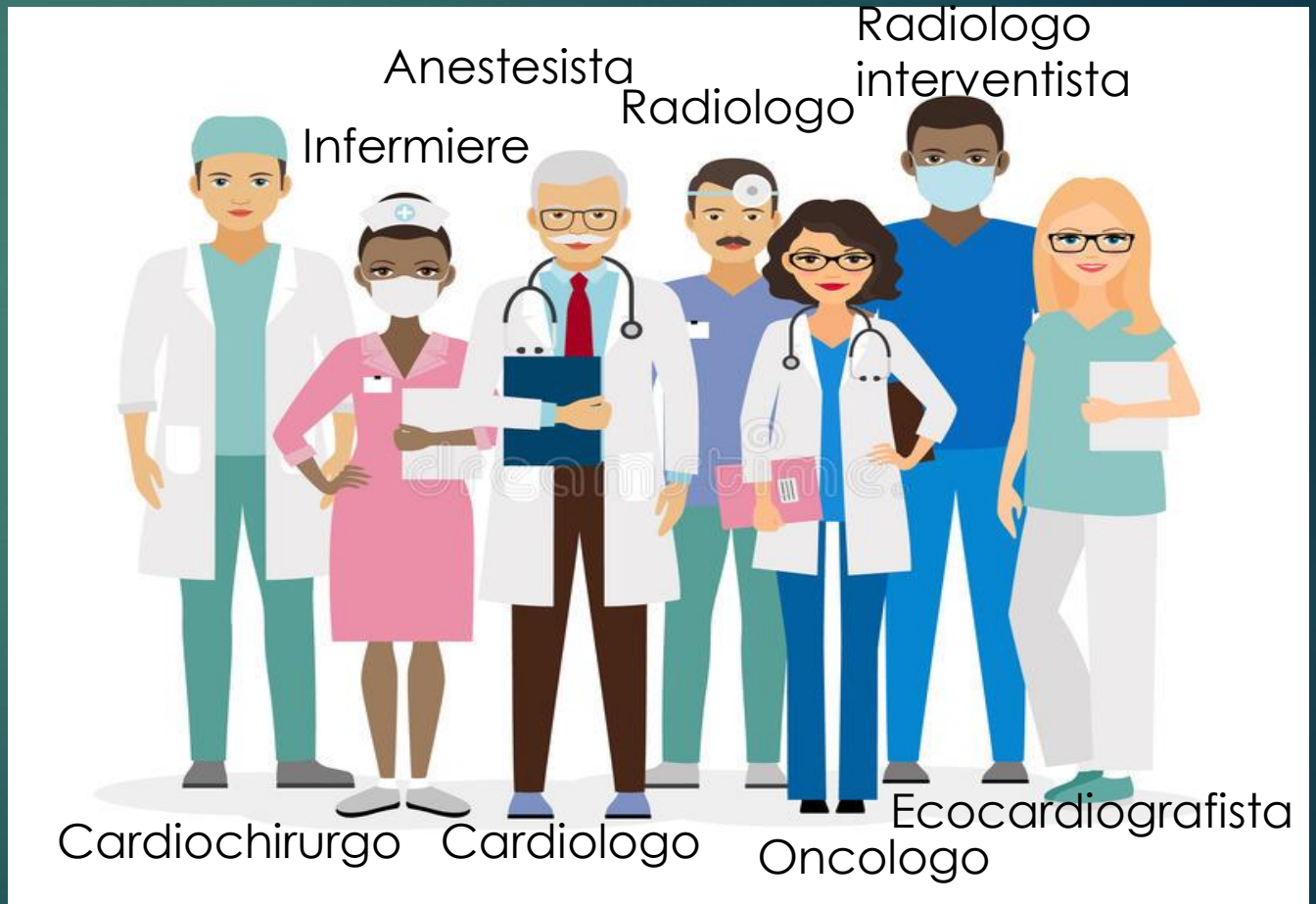
*NB: TO BE CONTINUED...*



# 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
<b>Myxoma</b>	<b>46</b>	15	0
Lipoma	21	0	0
Papillary fibroelastoma	16	0	0
<b>Rhabdomyoma</b>	2	<b>46</b>	<b>65</b>
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
<b>Angiosarcoma</b>	<b>33</b>	0	0
<b>Rhabdomyosarcoma</b>	21	<b>33</b>	<b>66</b>
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
<b>Malignant teratoma</b>	0	<b>44</b>	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:

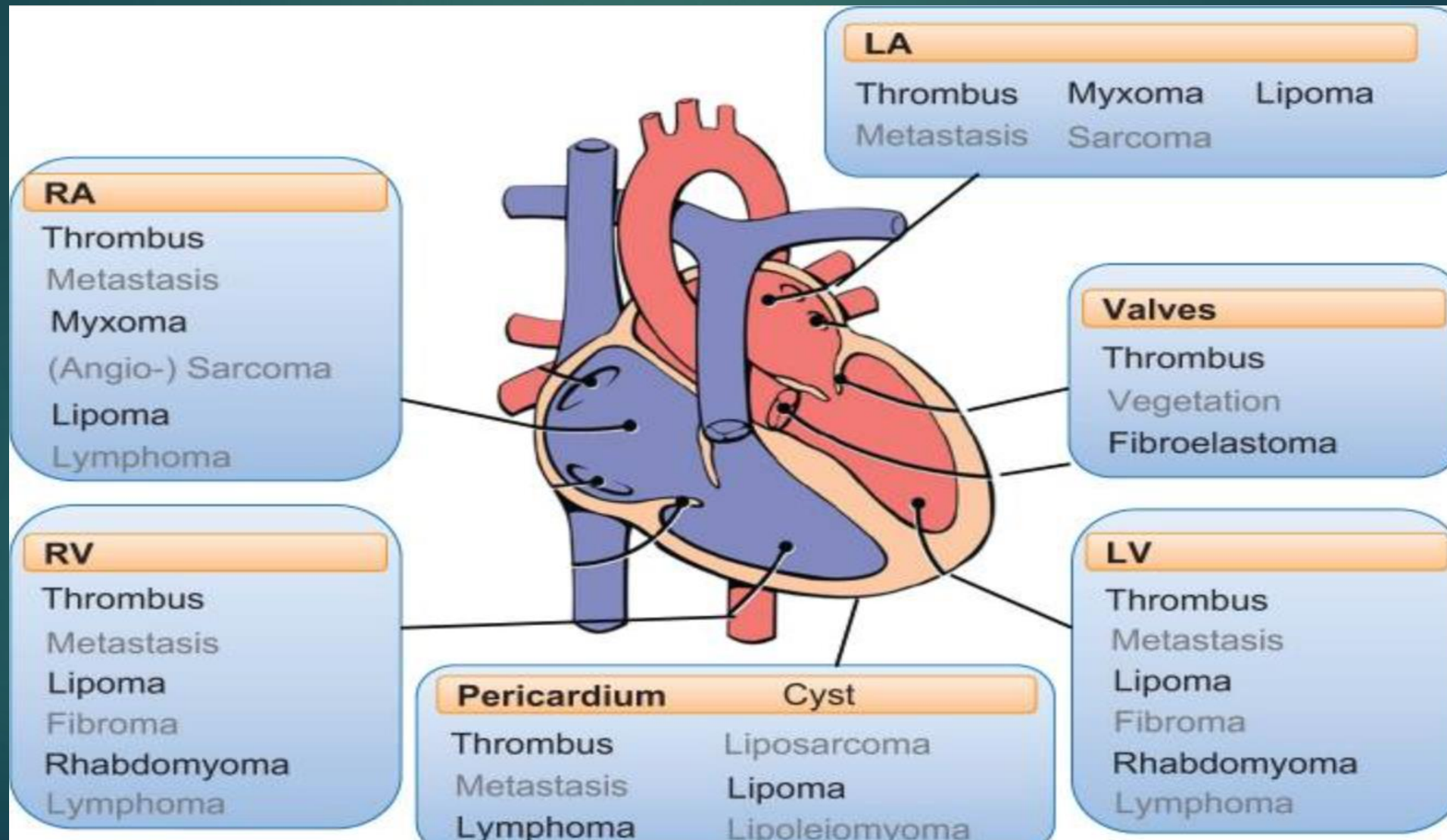
Estensione del K cellule renali verso la VCI: 

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



# VALUTAZIONE DIAGNOSTICA

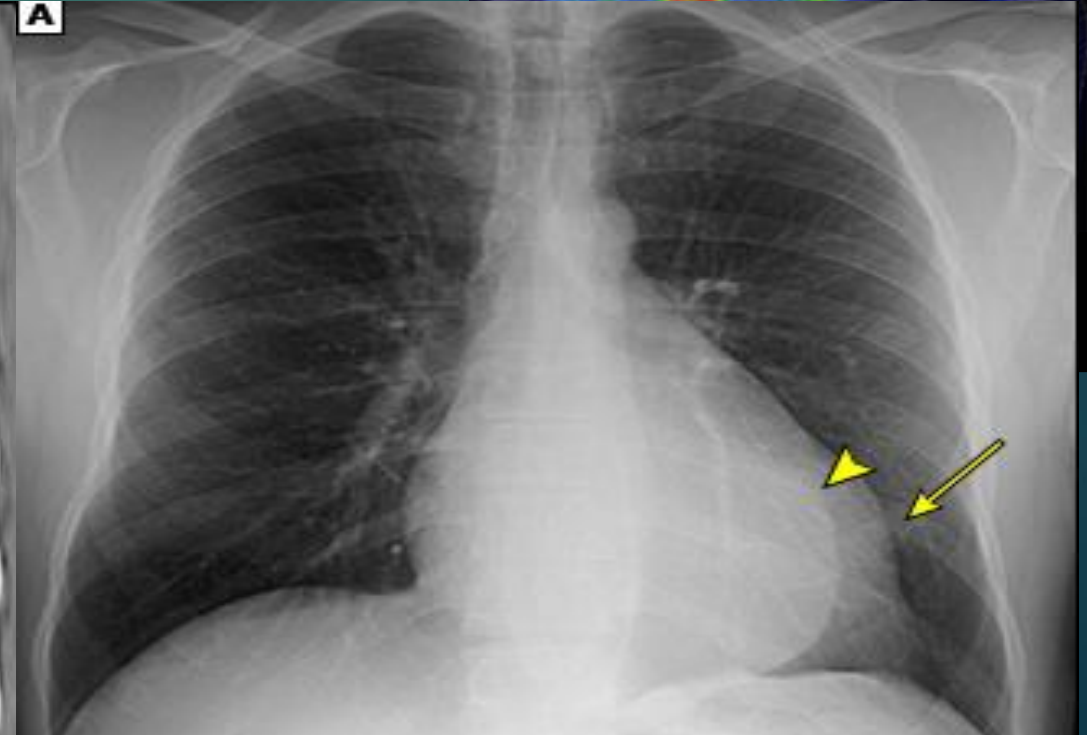
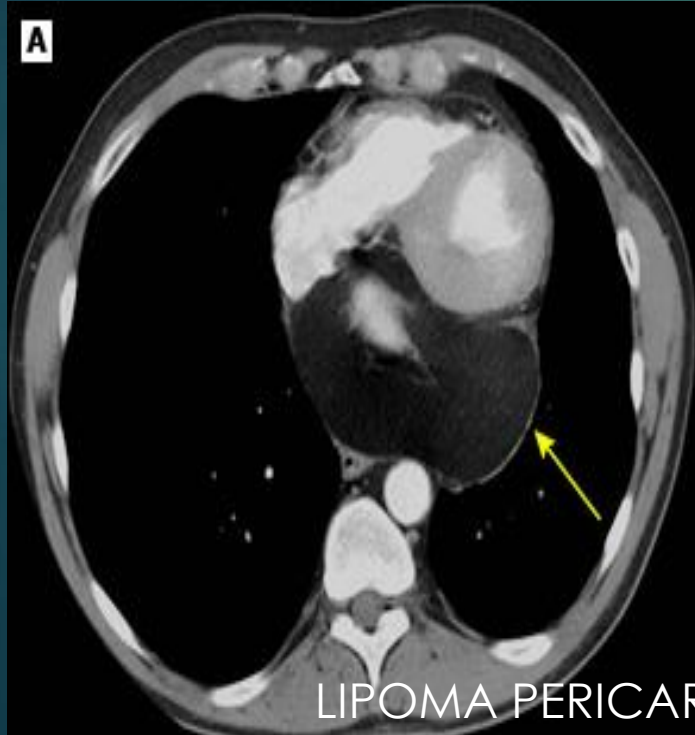
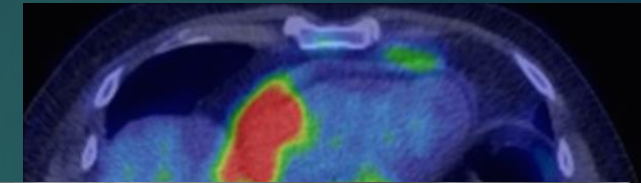
## ECOCARDIOGRAFIA: DIAGNOSI PER SEDE



# VALUTAZIONE DIAGNOSTICA

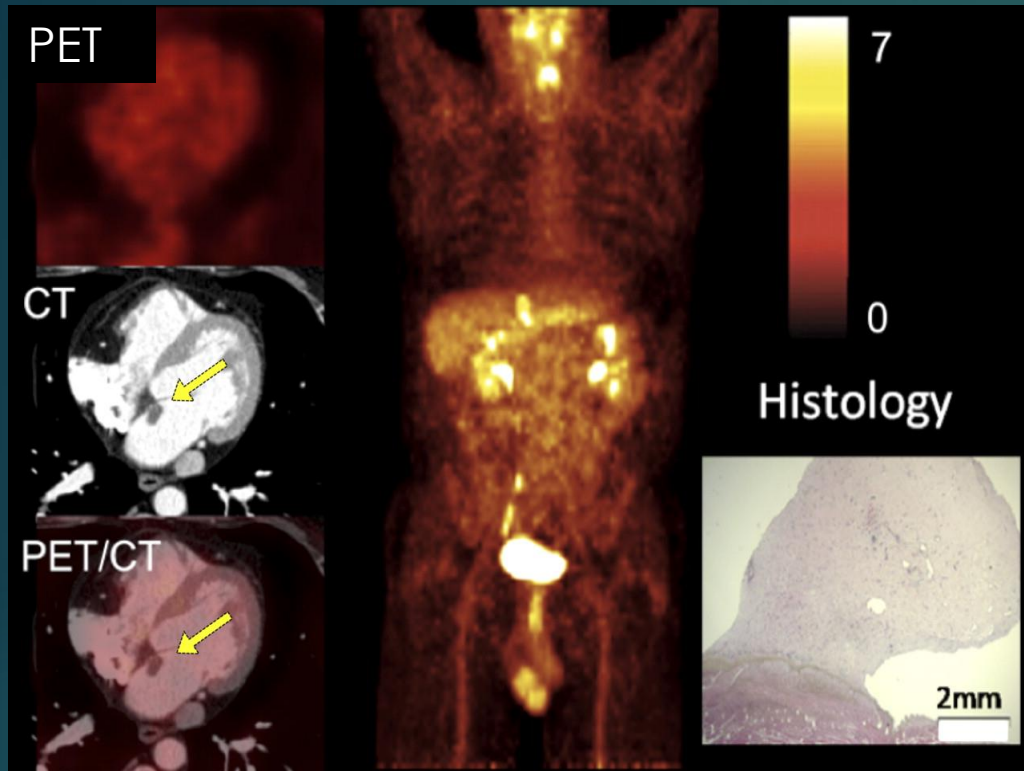
## MRI and CT CARDIACA

- ▶ 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'



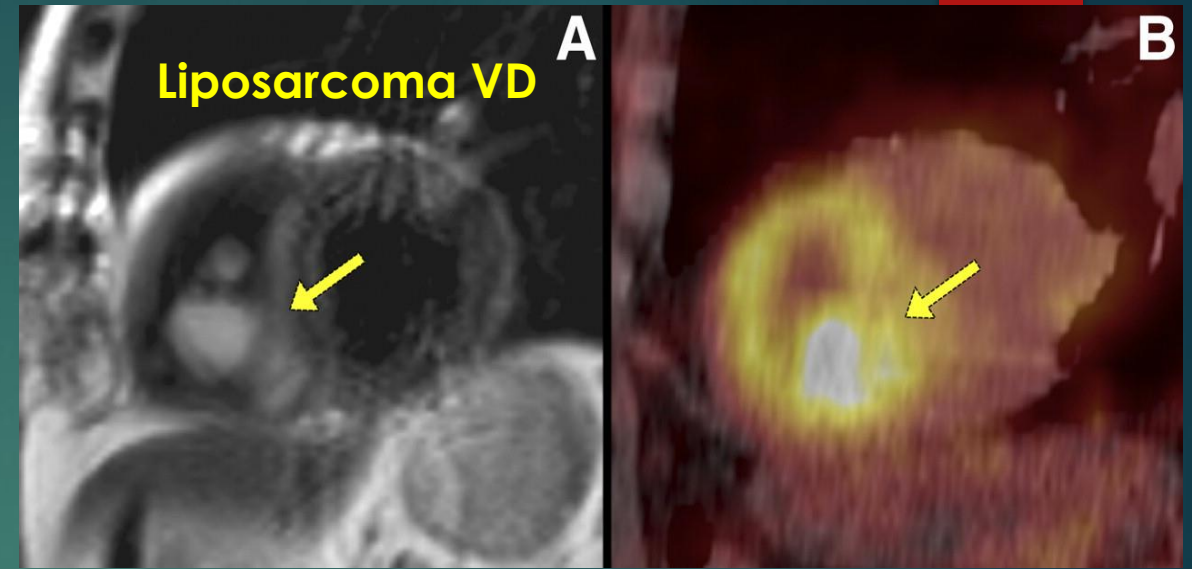


**Mixoma AS**

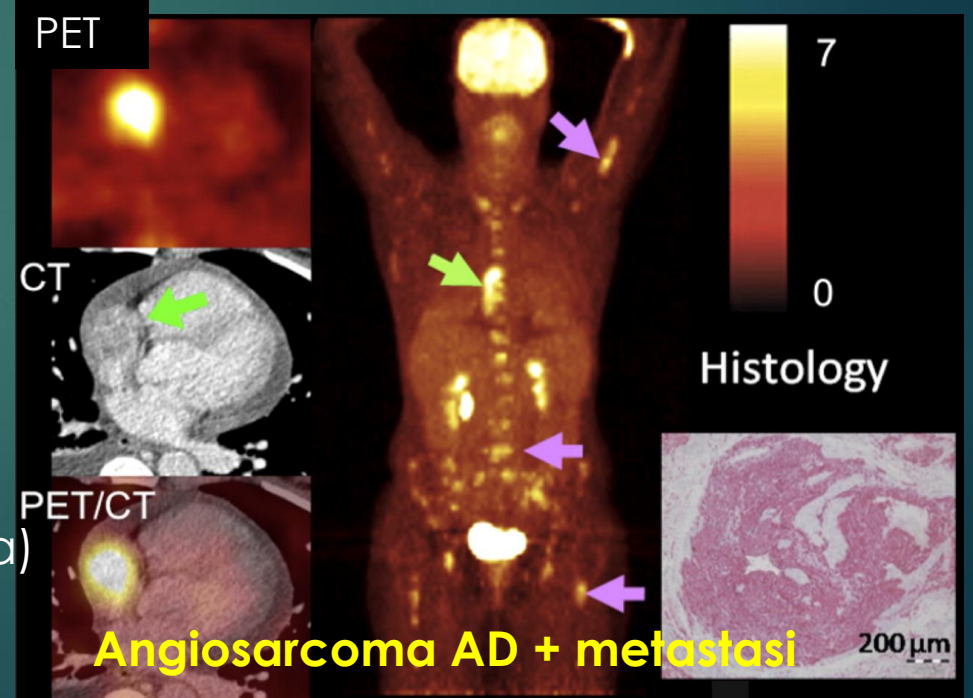
SUV max cardiaca (frecche gialle) non incrementato rispetto al background  
 Non lesioni metastatiche  $^{18}\text{F}$ -FDG

$^{18}\text{F}$ -FDG uptake massa AD

MTS ossee M.O. (frecche rosa)



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



**Angiosarcoma AD + metastasi**

Kambiz Rahbar et al. J Nucl Med 2012;53:856-863

(c) Copyright 2014 SNMMI; all rights reserved

# BIOPSIA ENDOMIOCARDICA

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

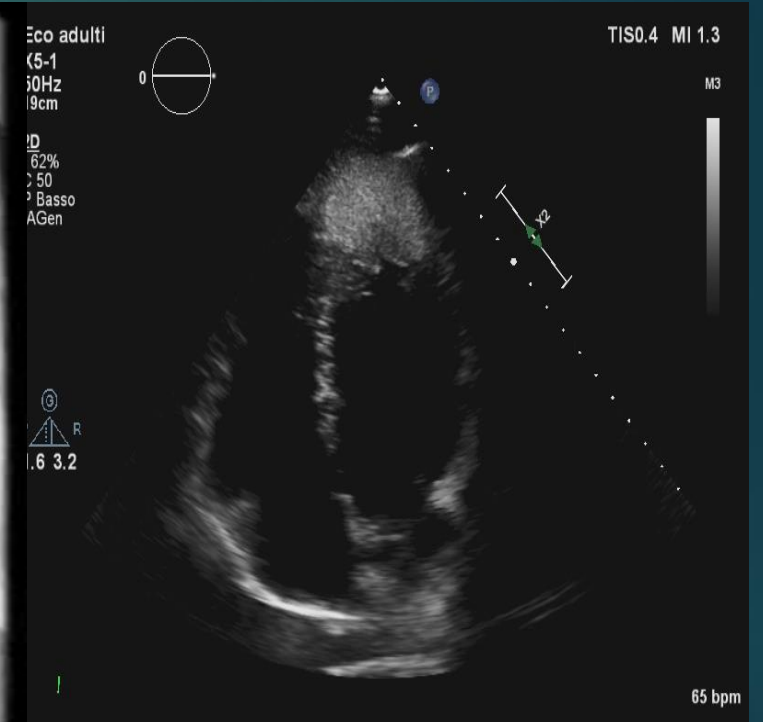
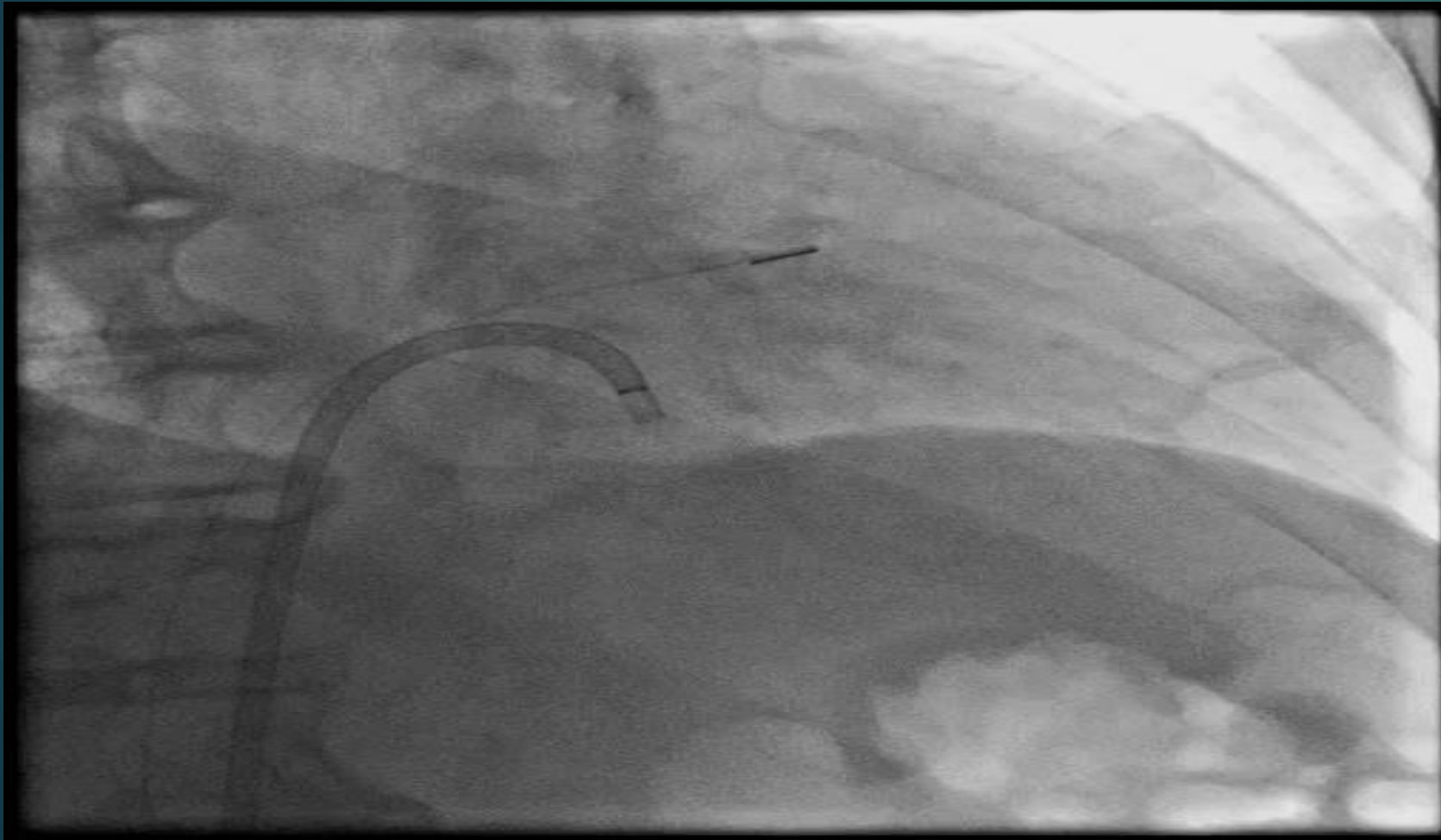
## CASE REPORT

Open Access



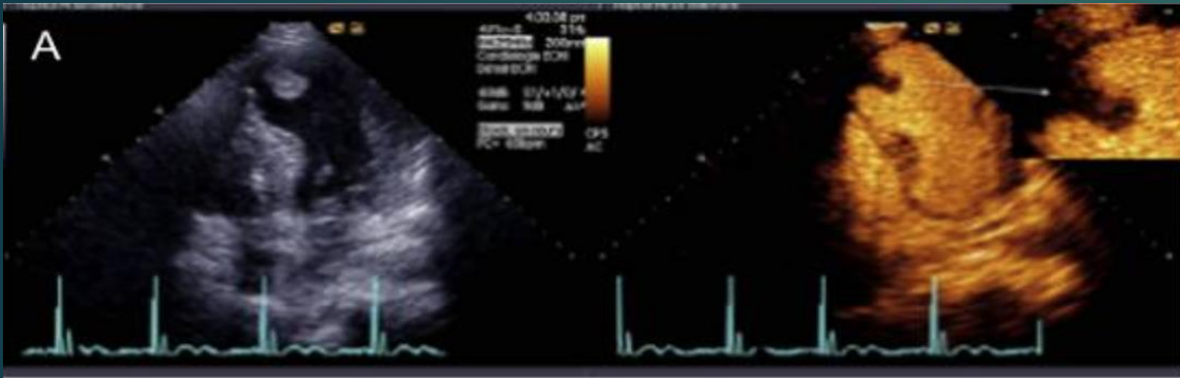
## Endomyocardial biopsy guided by intracardiac echocardiography as a key step in intracardiac mass diagnosis

Marco Zanobini<sup>4</sup>, Antonio Dello Russo<sup>1</sup>, Matteo Saccocci<sup>4\*</sup>, Sergio Conti<sup>1</sup>, Elisa De Camilli<sup>2</sup>, Giulia Vettor<sup>1</sup>, Valentina Catto<sup>3</sup>, Maurizio Roberto<sup>4</sup>, Cesare Fiorentini<sup>4,5</sup>, Giuseppe Viale<sup>2,6</sup>, Claudio Tondo<sup>1,5</sup> and Michela Casella<sup>1</sup>





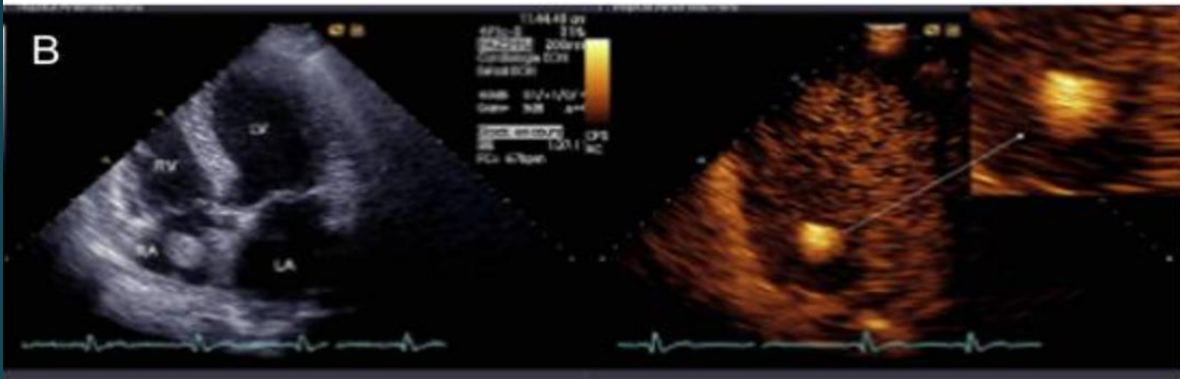
L'estensione dell'enhancement è un marker di vascolarizzazione...



**D**  
**Thrombus**

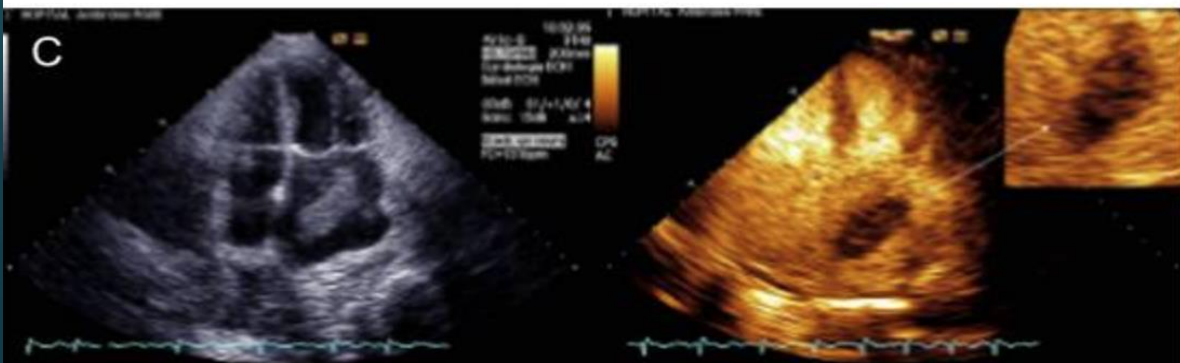
**Assente enhancement**

**Base di impianto a una zona con cinesi anormale**



**Sarcoma**

**Iperenhancement**



**Myxoma**

**Enhancement parziale**

# MIXOMA

- Sviluppo dalle cellule mesenchimali MP
- Differenziazione neurale + endoteliale
  - Produce VEGF

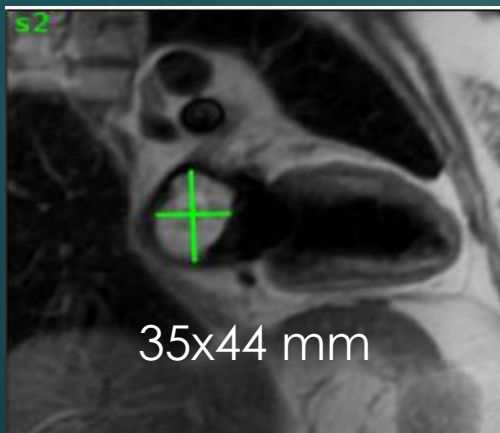
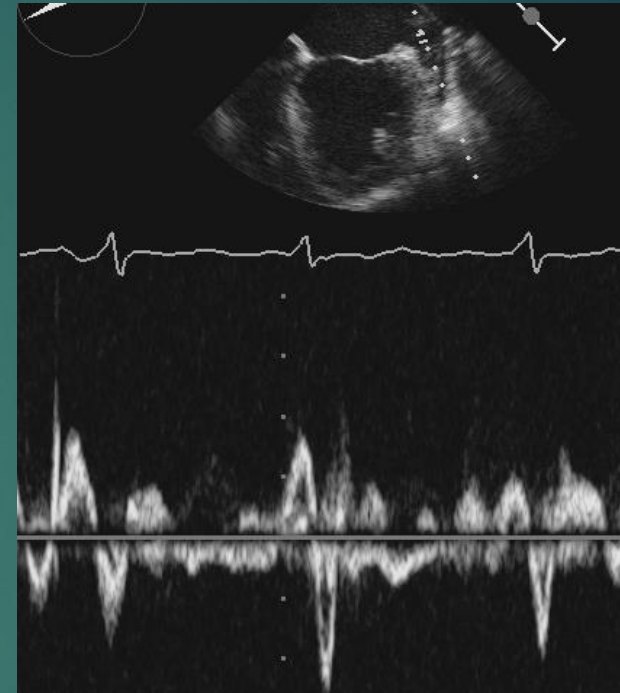
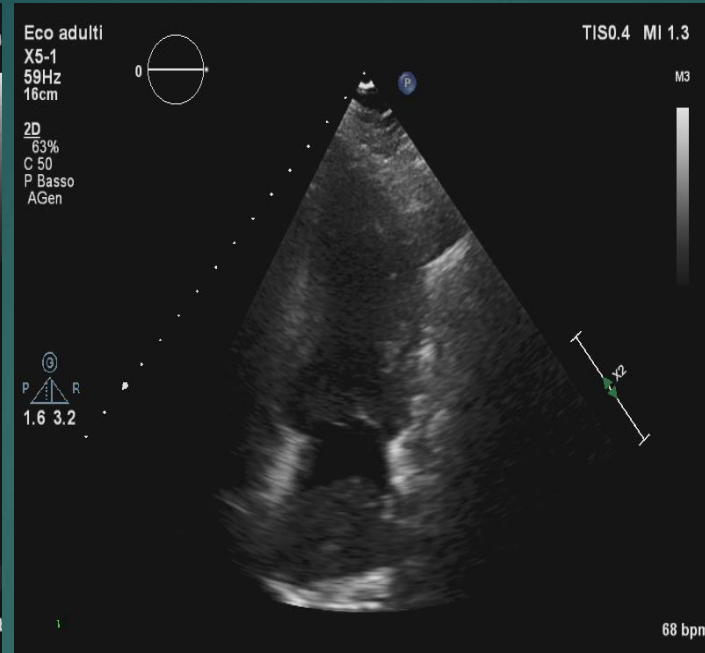
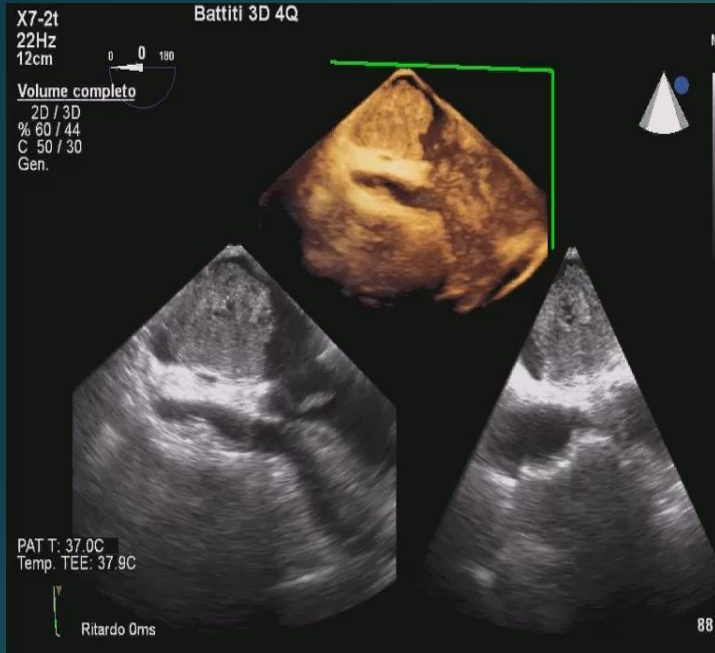
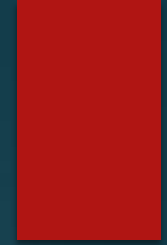
- ▶ **Il più comune** tumore cardiaco **primitivo**:
  - ▶ **30-50% tot**
  - ▶ Incidenza annuale 0,5 per milione
  - ▶ 3°-6° decade
  - ▶ Femmine (60-70%)
- ▶ Può insorgere ovunque nel cuore:
  - ▶ **83% AS vicino alla fossa ovale**
  - ▶ 12,7% AD
  - ▶ 1,3% biatriale
  - ▶ 1,7% VS- 0,6% VD
  - ▶ 5% 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*



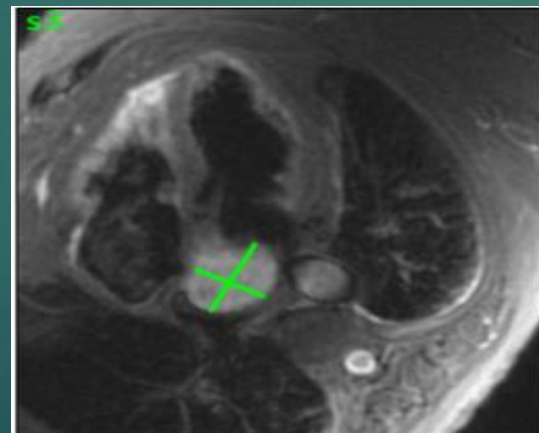
# MIXOMA



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



65, femmina



**Mixoma AS**

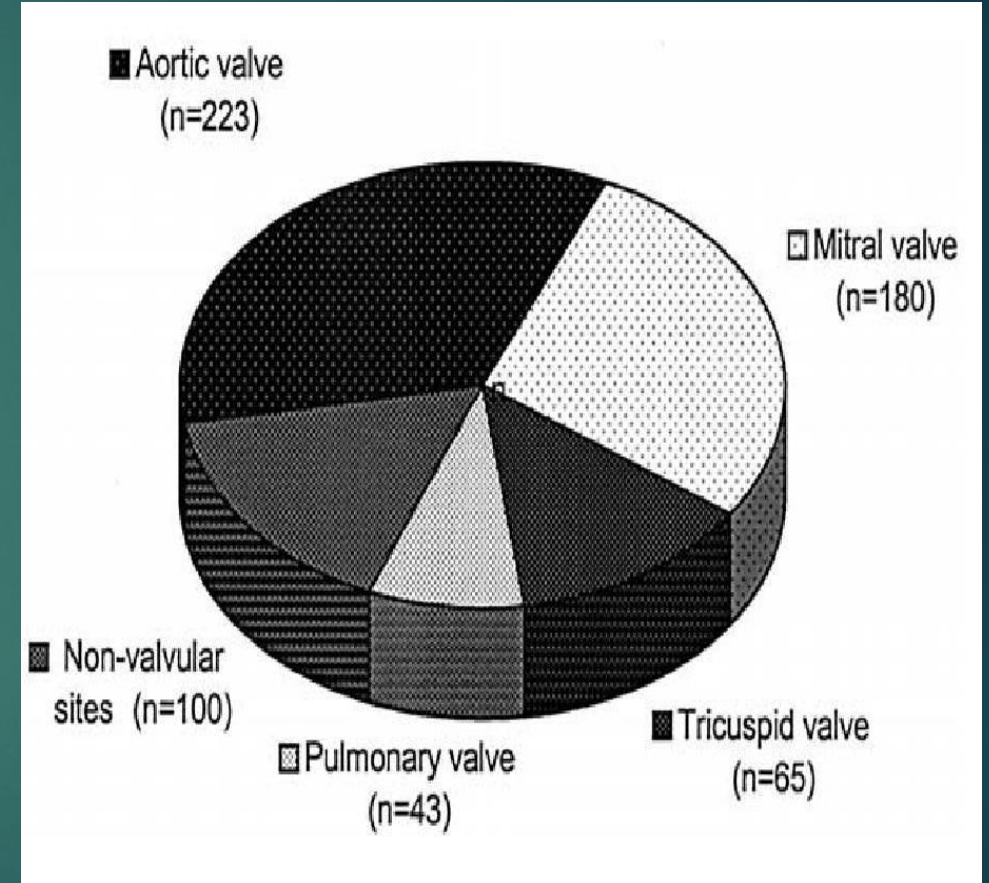
62, femmina

**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





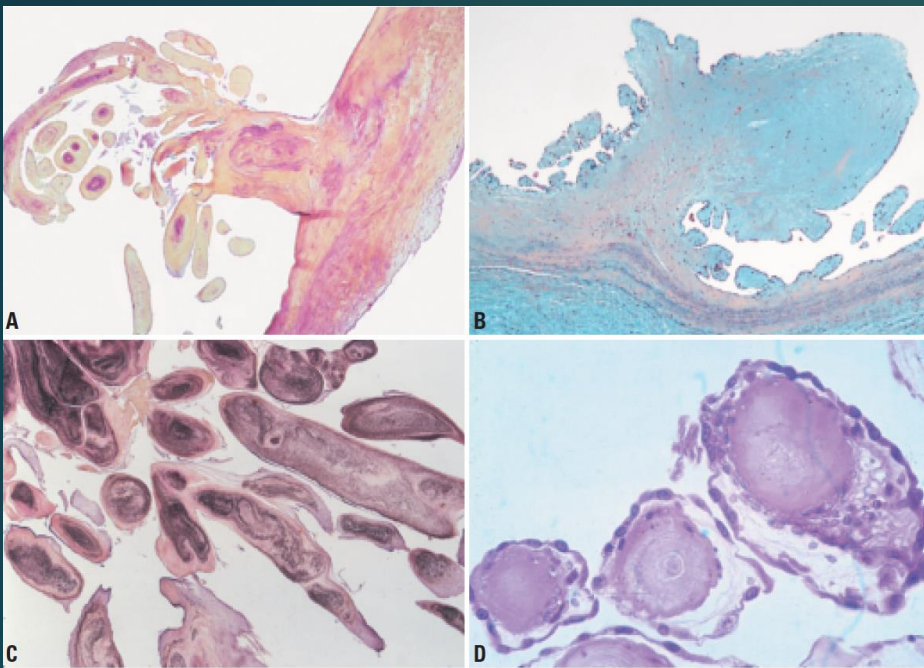
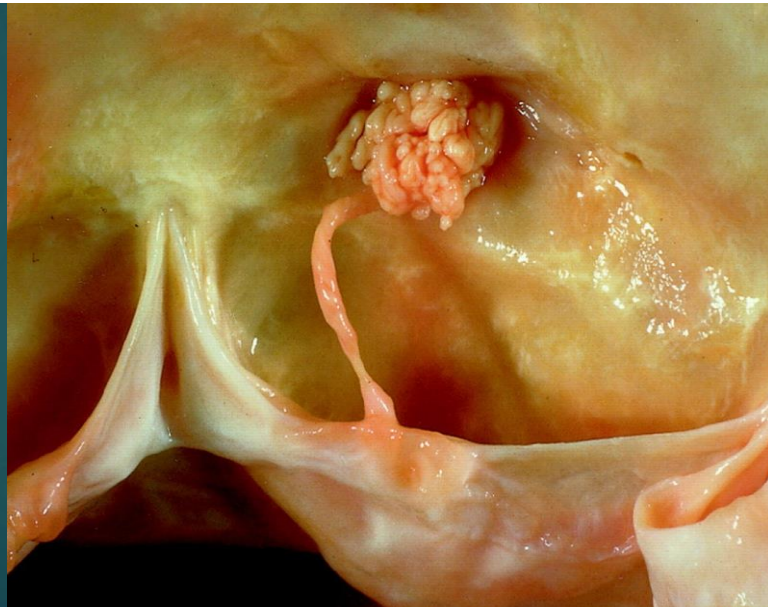


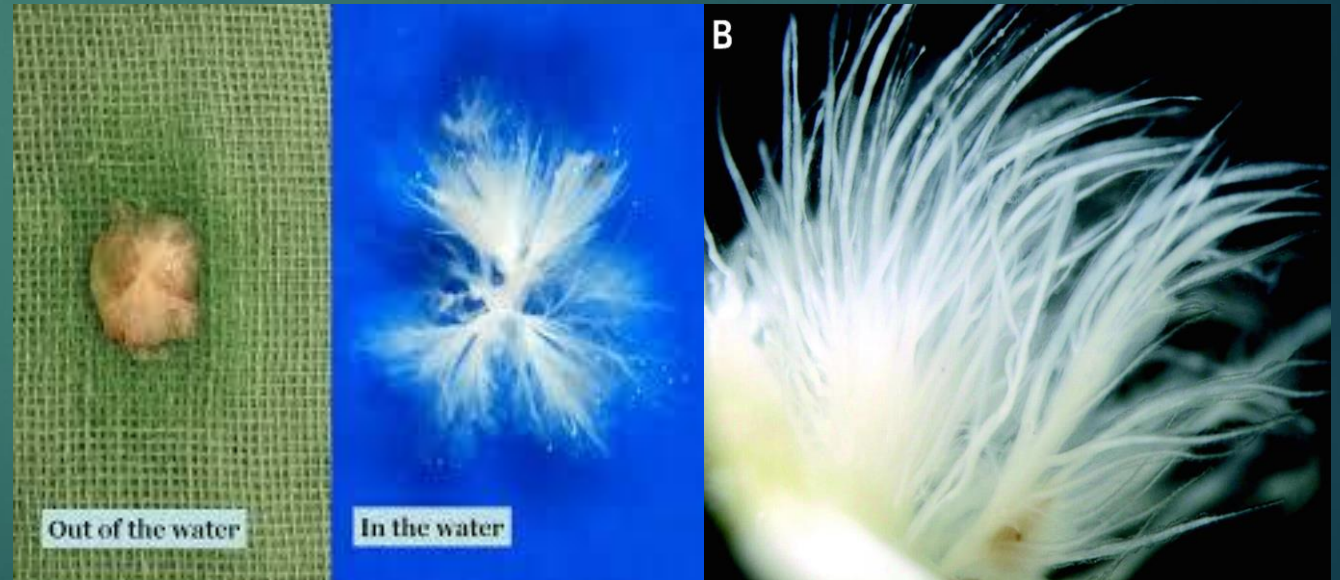
Fig. 4.14 Papillary fibroelastoma. A Location at the aortic valve. B Movat pentachrome stain demonstrating an incidental papillary fibroelastoma on the surface of the valve. In this example, there is little elastic tissue within the papillae. C Papillary fibroelastoma showing multiple fronds with prominent 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:

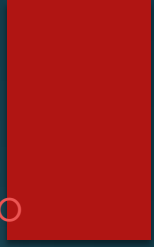
- **polmone, mammella**



# SARCOMA



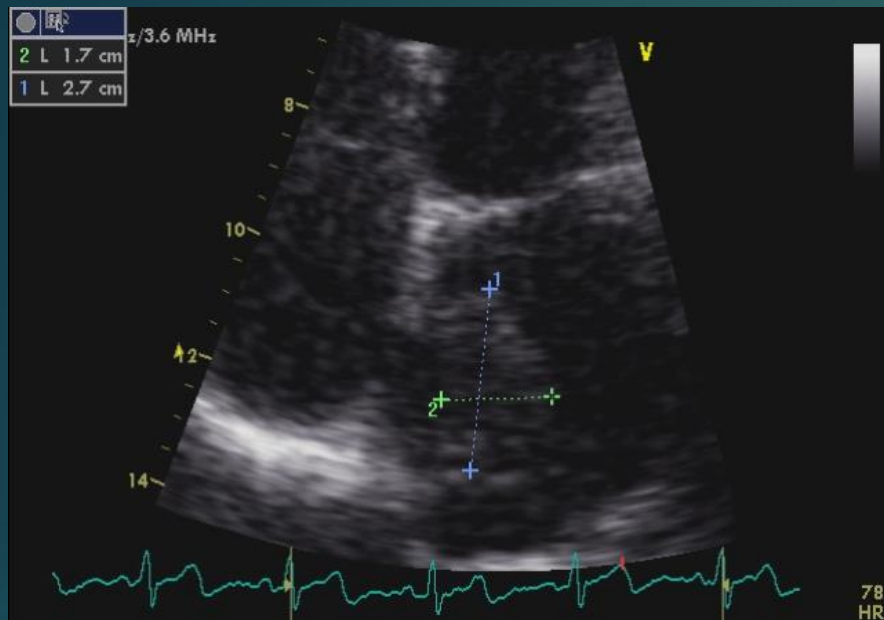
# ANGIOSARCOMA



- ▶ 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



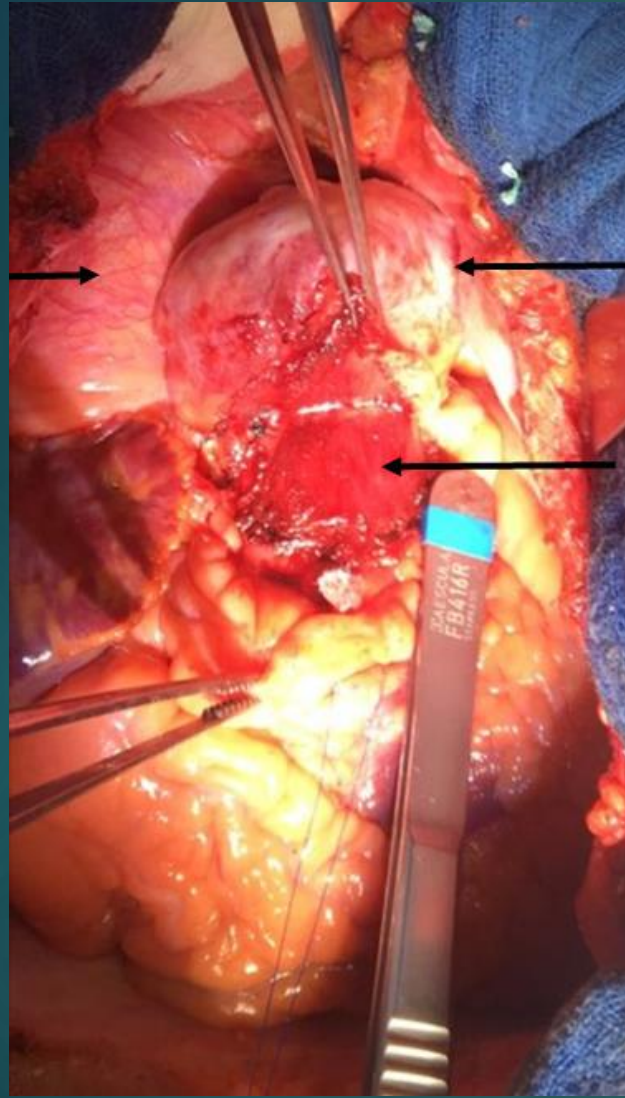
F, sincopi ricorrenti:

- **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





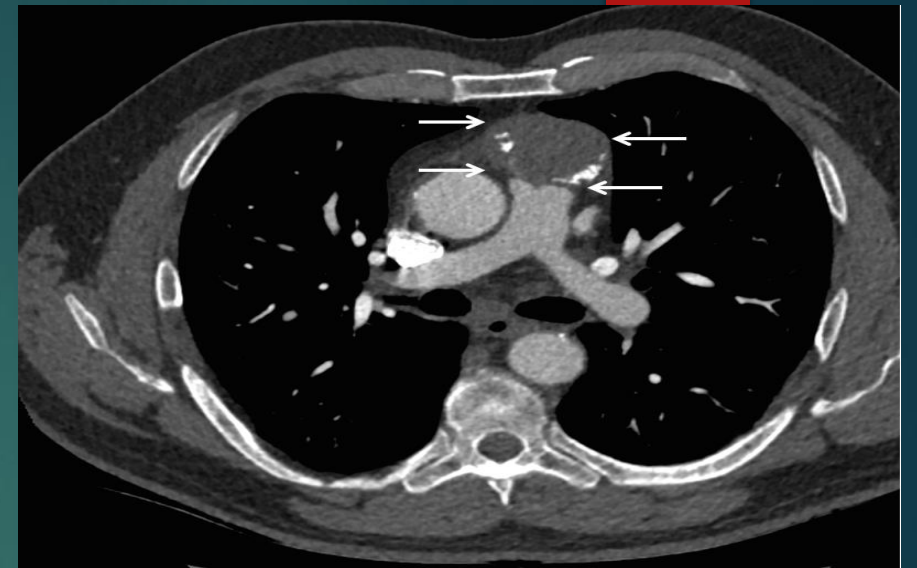
*Case report: epithelioid hemangioendothelioma*



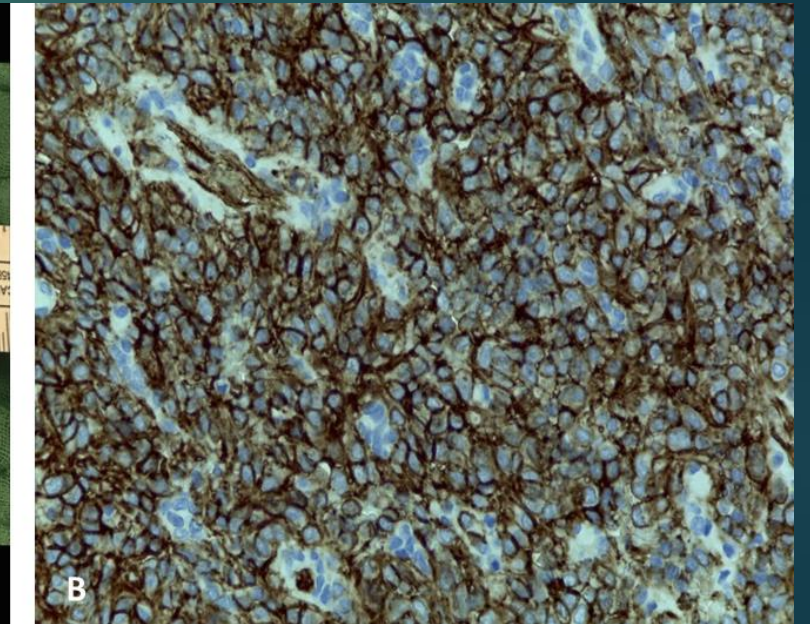
Aorta

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:

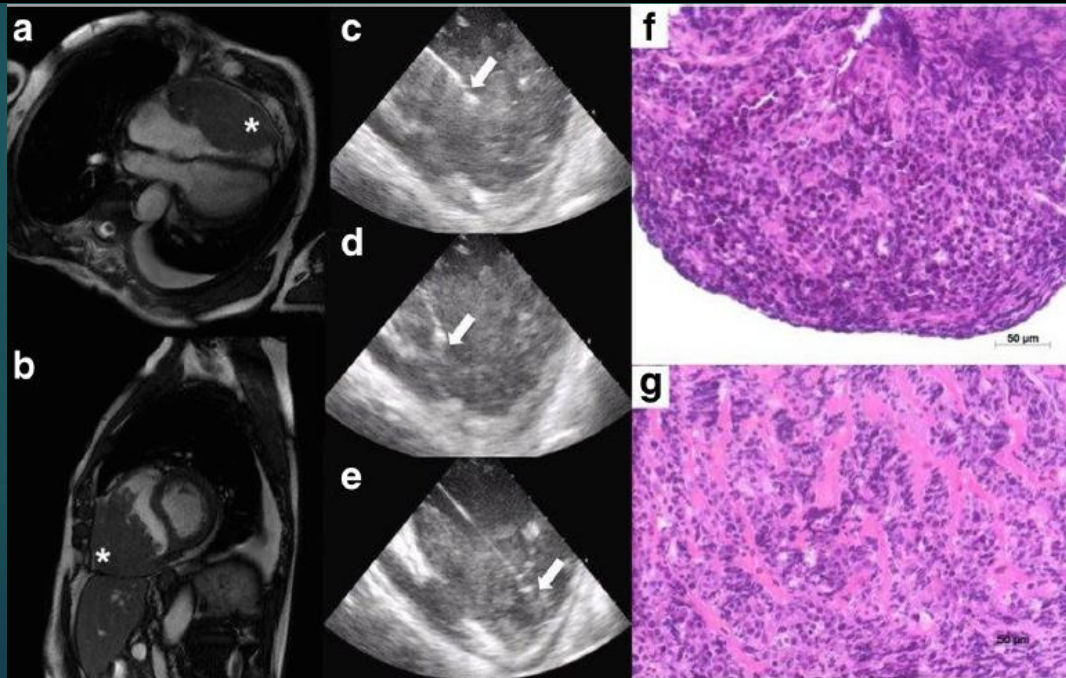
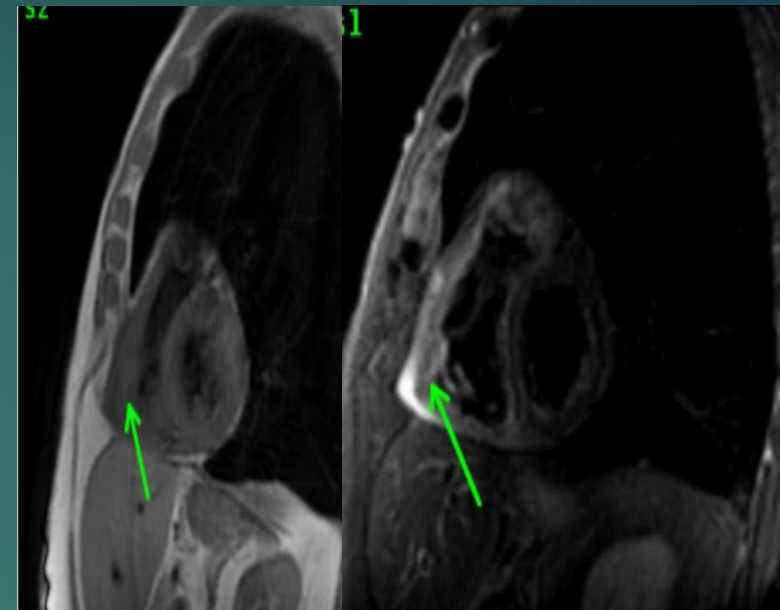
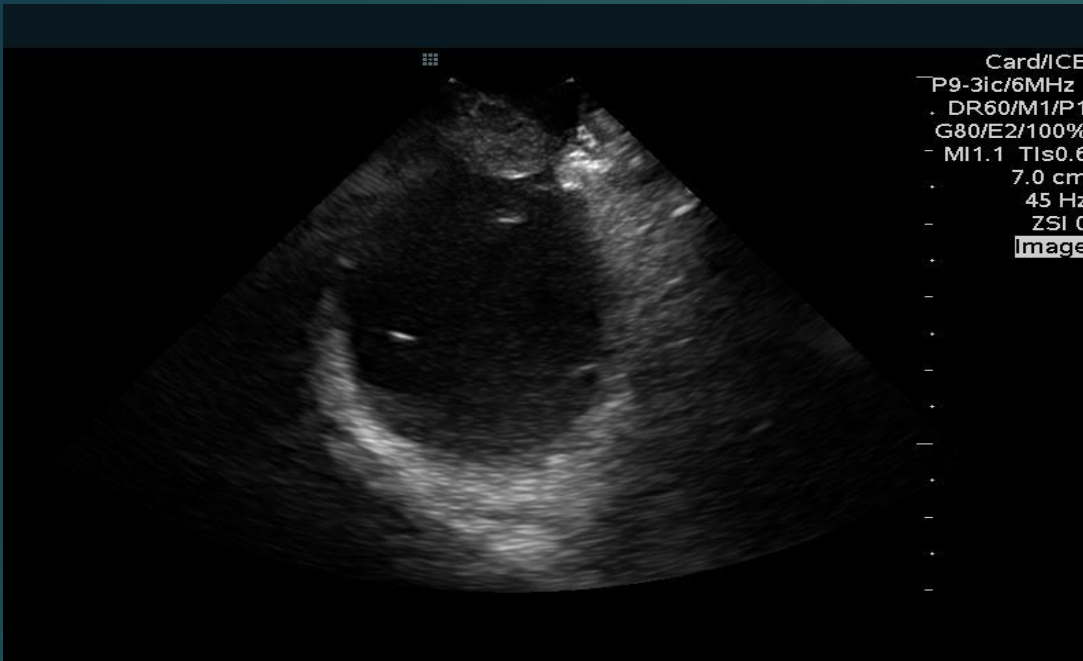
- **GOLD STANDARD : Precoce introduzione di CT con antracicline +/- radioterapia**
- La **resezione chirurgica** radicale è generalmente **controindicata**
- Rituximab (anti CD20) + chemioterapia convenzionale

## PROGNOSI:

**60% decessi a 2 mesi dalla diagnosi**

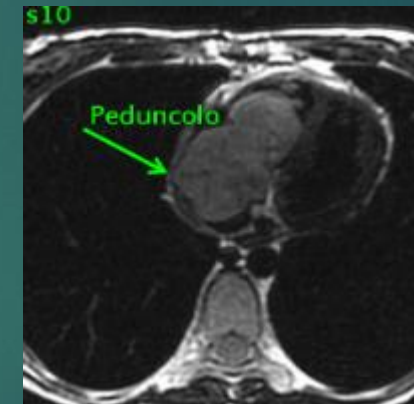
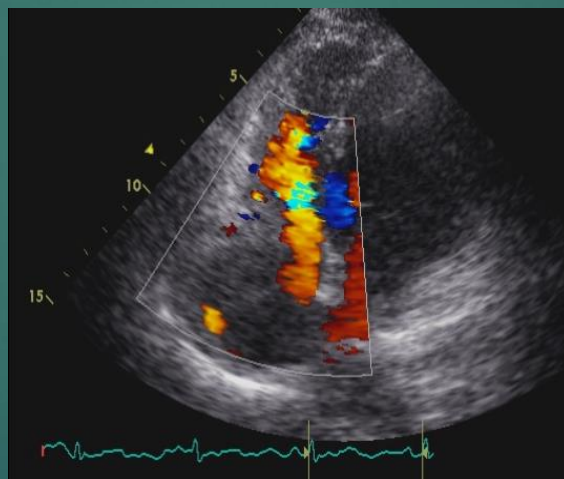
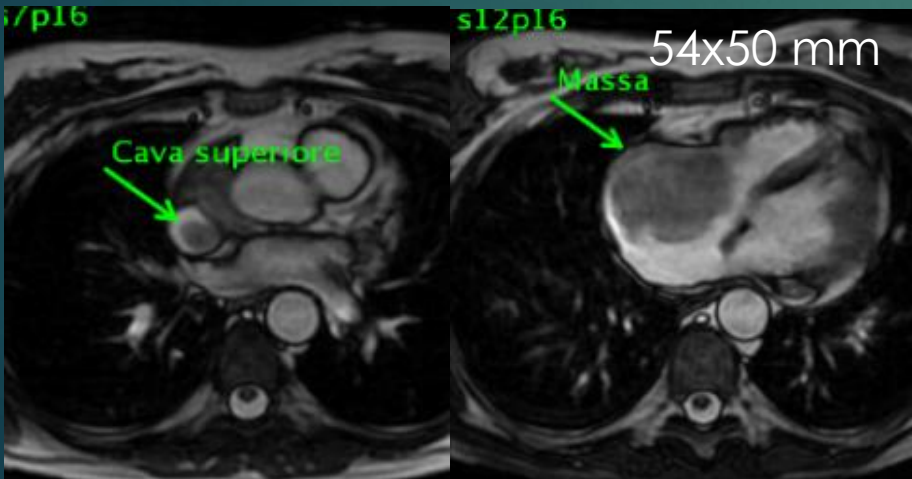
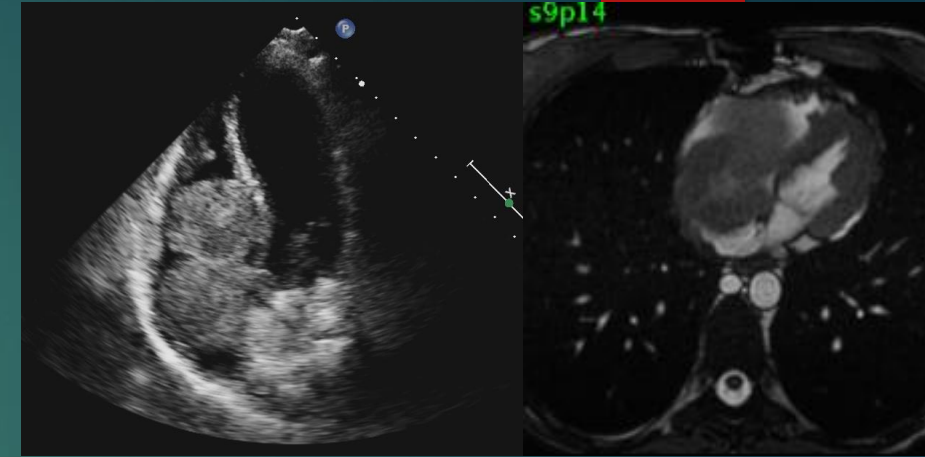
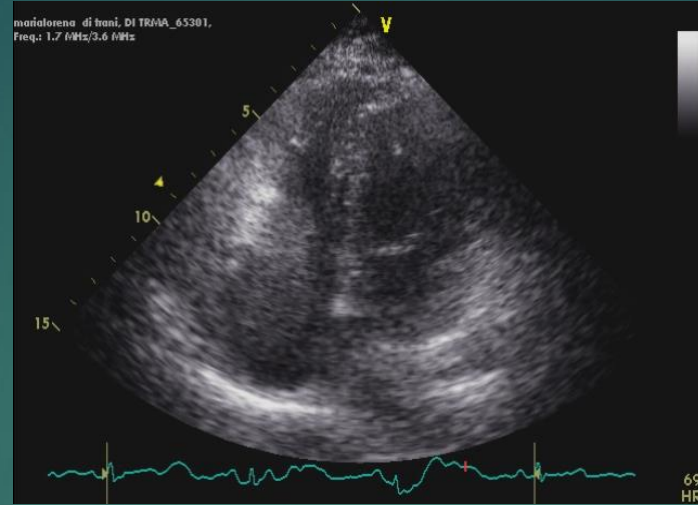


# LINFOMA



- 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**

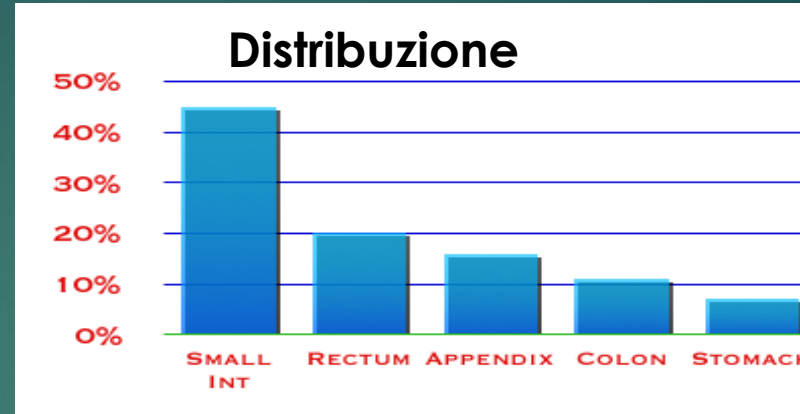
Massa A-V dx infiltrazione giunzione cavoatriale

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

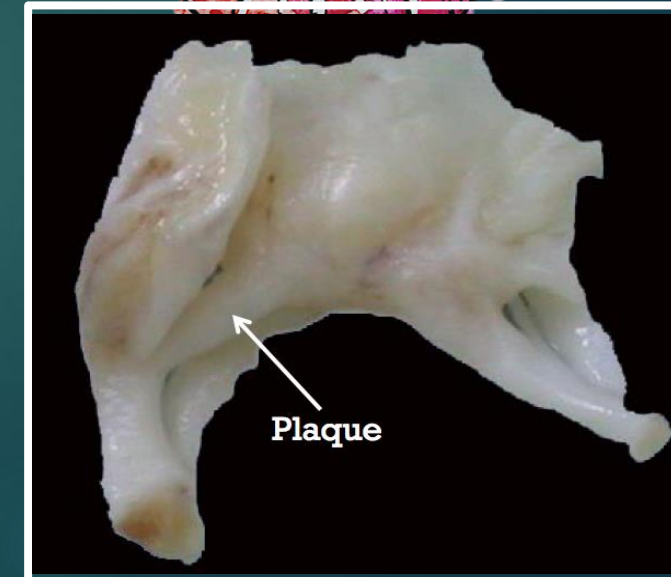


# Sindrome da carcinoide

- 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**



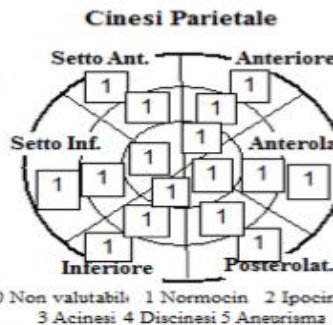


**Ecocardiogramma Color Doppler**

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

**MISURAZIONI M-MODE E 2D Apice**

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



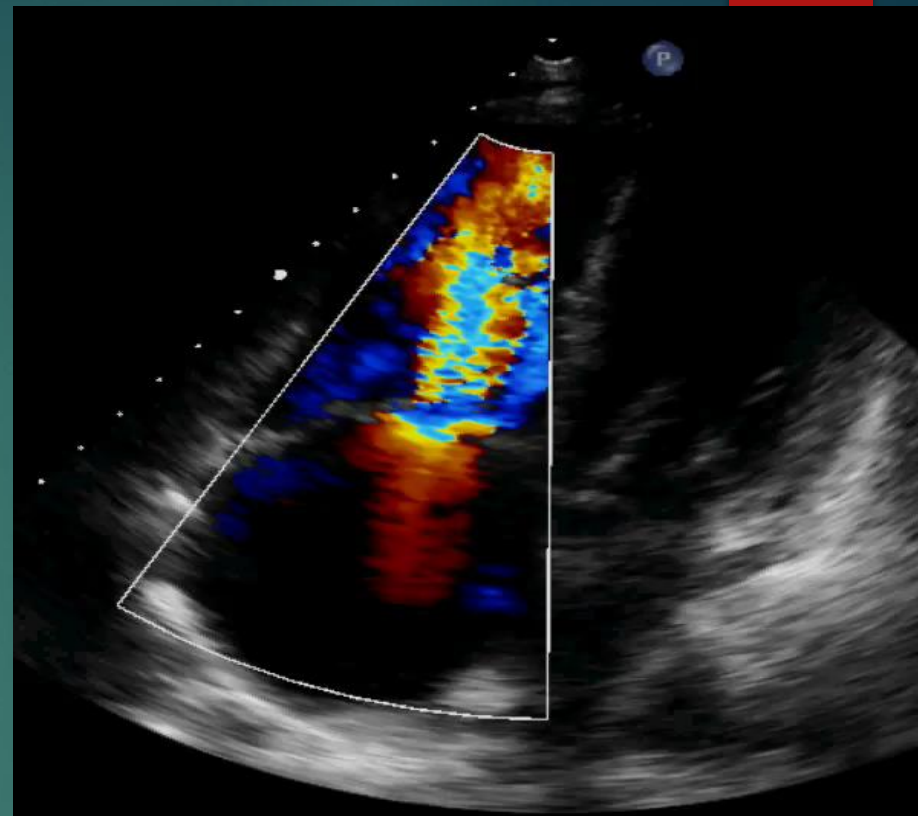
<b>Valvola Aorta</b>	<b>MISURAZIONI DOPPLER</b>	<b>Mitrale</b>	<b>Tricuspide</b>
Vel. max (m/s): <u>1</u>	<b>Vena Polmonare:</b>	PHT (ms):	Vel. max (m/s): <u>2.7</u>
Grad. max (mmHg): <u>4</u>	Integrale di flusso prevalente:	Grad. med. (mmHg): <u>6</u>	Grad. max (mmHg): <u>29</u>
Grad. med. (mmHg):	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







GRAZIE PER L'ATTENZIONE!!!