

Un inconsueto schiocco d'apertura della mitrale

Marcello Pugliese

Medico di medicina generale
Donnici Inferiore (CS)

Un'assistita di 78 anni, vedova, con tre figli, viene in ambulatorio perché, già affetta da dispnea a riposo e per sforzi lievi, negli ultimi giorni ha avvertito un progressivo peggioramento con dispnea parossistica notturna, palpitazioni, astenia ed edemi declivi agli arti inferiori. Riferisce inoltre alcuni episodi lipotimici senza perdita di coscienza.

Storia clinica

La signora è da definire come una paziente complessa: è ipercolesterolemica, ipertesa da molti anni con cardiopatia ipertensiva, bronchitica cronica, è affetta da circa otto anni da fibrosi polmonare idiopatica e cuore polmonare cronico. È inoltre portatrice di insufficienza tricuspide di medio grado, steno-insufficienza mitralica con prevalente insufficienza di grado lieve-medio e fibrosi valvolare aortica con stenosi di grado lieve. È inoltre affetta da osteoporosi, ateromasia carotidea, diverticolosi del colon, glaucoma. Di conseguenza la paziente assume svariati farmaci: è in terapia antiaggregante con ASA, diuretici, colliri per il glaucoma, rifaximina a cicli mensili per la diverticolosi, terapia di associazione per la BPCO e cortisonici per os a cicli per la fibrosi polmonare, terapia antiriassorbitiva, sartani, calcioantagonisti, statina, gastroprotettori.

Visita ambulatoriale

■ **Esame obiettivo:** pressione arteriosa 120/80 mmHg a entrambe le braccia. Polsi periferici iso- e normosfigmici. L'obiettività polmonare si presenta imm modificata rispetto ai controlli precedenti. L'obiettività cardiologica, oltre all'evidenza della presenza dei soffi da insufficienza tricuspide e da steno-insufficienza mitralica, si reperta in maniera incoostante e variabile, un precoce tono diastolico, in precedenza non presente, molto simile allo schiocco d'apertura della valvola mitralica nella stenosi mitralica. L'addome è trattabile. Non evidenza di soffi ca-

rotidei. L'esame neurologico non evidenzia deficit motori né della sensibilità superficiale.

■ **ECG:** alterazioni diffuse della ripolarizzazione ventricolare di tipo secondario a sovraccarico del ventricolo sinistro, un ritmo sinusale interrotto da sporadiche extrasistoli ventricolari e una componente atriale sinistra ben evidente. Non è presente febbre. La saturazione di O₂ è nella norma.

Percorso diagnostico

Decido di fare eseguire alla paziente alcune indagini.

■ **Esami ematochimici:** da segnalare solo un aumento della VES (35).

■ **Radiografia del torace:** oltre ai dati già conosciuti, viene evidenziato un aumento della congestione venosa polmonare.

La consulenza pneumologica conferma la sostanziale stabilità del quadro polmonare.

La paziente esegue di base controlli periodici ecocardiografici del quadro valvolare cardiaco ma, visto il peggioramento dei sintomi e la variazione nella obiettività cardiaca, decido di fare anticipare il controllo programmato, contattando direttamente il collega ecocardiografista.

■ **Ecocardiogramma:** aumentate dimensioni dell'atrio e del ventricolo sinistro, con aumento dello spessore parietale del setto interventricolare e della parete posteriore, ipertensione polmonare, insufficienza tricuspide di medio grado, valvulopatia mitralica calcifica con prevalente insufficienza di grado lieve-medio e diametro dell'ostio valvolare di 25 mm, fibrosi valvolare aortica con stenosi di minimo grado e

basso gradiente transvalvolare. Frazione di eiezione 48%. In atrio sinistro formazione iperecogena di circa 2 cm di diametro da riferire a sospetta trombosì endocavitaria o a neoformazione.

Il collega che esegue l'esame decide di approfondire ulteriormente il quadro clinico e pochi giorni dopo esegue una ecocardiografia transesofagea, che però non dirime il dubbio diagnostico.

Mi contatta telefonicamente, discutiamo insieme il caso e, visto il sospetto diagnostico, decidiamo di fare eseguire una RMN cardiaca e una consulenza cardiocirurgica.

L'indagine conferma la presenza di un mixoma atriale sinistro.

La paziente viene quindi avviata al programma cardiocirurgico di asportazione della neoplasia in tempi brevi.

Approfondimento

Il mixoma intracardiaco, o "tumore a palla", è il più frequente tumore benigno del cuore e rappresenta circa il 25% di tutti i tumori cardiaci. Nella maggior parte dei casi (75%) si localizza nell'atrio sinistro, ma si può riscontrare in tutte le quattro cavità cardiache. Il mixoma atriale di solito origina nella regione della fossa ovale, ma non è raro trovarne alcuni che originano in altre zone dell'endocardio murale. Solitamente i mixomi sono connessi con l'endocardio attraverso una larga base di impianto e frequentemente sono peduncolati, polipoidi e friabili; appaiono di solito come masse molli, gelatinose, mucoidi, di colore bianco-grigiastro, ma spesso con aree di emorragia o trombosì.

Le dimensioni possono variare da 1 a 15 cm e il tumore colpisce di solito soggetti tra i 30 e i 60 anni, ma non è raro riscontrarlo nel neonato o nell'anziano.

► *Sintomatologia*

I sintomi sistemici sono rari e tardivi, mentre sporadicamente sono stati riscontrati l'associazione con il mieloma multiplo e l'amiloidosi sistemica o l'aumento nel sangue della eritropoietina (per aumentata produzione da parte del tumore) o delle IgG e delle IgA, probabilmente in risposta alla embolizzazione del tumore o a modificazioni degenerative all'interno dello stesso o ancora alla ipotizzata aumentata produzione tumorale di interleuchina 6.

I sintomi legati al tumore sono l'infezione, con conseguenze gravi e facilmente immaginabili, ma soprattutto l'embolizzazione del cervello, con prevalenza delle embolizzazioni massive a carico dell'emisfero cere-

brale sinistro, e l'embolizzazione di reni, estremità, retina e persino delle arterie coronarie, nel caso di mixomi a sinistra, e l'embolia polmonare nel caso di mixomi a destra.

Ovviamente i sintomi più caratteristici, come nel caso della mia paziente, sono le manifestazioni cardiache causate dalla particolare localizzazione del tumore con la conseguenza dell'ostruzione variabile e progressiva dell'orifizio valvolare corrispondente, con segni e sintomi di bassa portata, ipertensione polmonare, scompenso cardiaco, sincope, vertigini e, a volte, morte improvvisa.

► *Diagnosi*

La diagnosi di mixoma cardiaco è diventata più facile grazie all'introduzione dell'ecocardiografia, soprattutto quella bidimensionale trans-toracica e transesofagea.

Il completamento diagnostico si ottiene di solito con l'elevata risoluzione ottenuta dall'imaging di riso-

nanza magnetica nucleare.

La diagnosi differenziale si pone con le malattie valvolari, con le endocarditi, con le trombosi intracavitarie, con le neoplasie secondarie e primitive del cuore.

► *Terapia*

L'unica terapia proponibile è, ovviamente, quella chirurgica, da effettuare, visto l'alto rischio di embolizzazione e di morte improvvisa, il più presto possibile.

Per la rimozione di mixomi dell'atrio si utilizza l'approccio biatriale, incidendo a tutto spessore il setto interatriale quando il tumore, come di solito avviene, presenta la zona di impianto in questa sede; qualora il mixoma calcificato abbia danneggiato la valvola atrio-ventricolare si procede ovviamente anche alla riparazione della stessa.

Le recidive post-chirurgiche sono molto rare e quando si verificano ciò avviene entro 3-4 anni.