



Case Records
dell'Istituto di Fisiologia Clinica del CNR
Fondazione G. Monasterio - Regione Toscana
"Comunicare meglio per curare meglio"



Il caso di una massa intra-cardiaca

Luna Gargani, Emilio Pasanisi, Giovanni Donato Aquaro, Piergiorgio Masci,
Danilo Neglia, Daniele Rovai

Riassunto. Il caso presentato è quello di una paziente di 73 anni con multipli fattori di rischio cardiovascolare e grave insufficienza renale, nella quale viene riscontrata, durante un esame ecocardiografico, una massa intra-cardiaca. Vengono discusse la diagnosi differenziale e l'impiego delle varie metodiche di imaging.

Parole chiave. Appropriatelyzza, calcificazione dell'*annulus* mitralico, massa cardiaca.

Summary. *The mysterious case of an intracardiac mass.*

The authors describe the case of a 73-year old patient, with multiple cardiovascular risk factors and severe renal insufficiency, presenting with an intracardiac mass, as shown at echocardiography. Differential diagnosis and use of different imaging tests are discussed.

Key words. Appropriateness, intracardiac mass, mitral *annulus* calcification.

Introduzione

Le masse intra-cardiache sono un reperto piuttosto raro nella popolazione generale¹. Tuttavia presentano problemi non trascurabili di diagnosi differenziale, dovendo escludere la presenza di alcune patologie molto diverse fra loro, per impostare un corretto approccio terapeutico.

Presentiamo il caso di una paziente giunta alla nostra osservazione per il riscontro di una massa adesa al lembo postero-laterale della valvola mitrale.

Descrizione del caso

La donna, di 73 anni, è stata ricoverata per la comparsa, da circa un mese, di dispnea per sforzi ordinari, con riscontro di fibrillazione atriale. La paziente soffriva di ipertensione arteriosa da circa 35 anni, in terapia non efficace con sartanici, e di diabete mellito di tipo 2 da circa 25 anni, in terapia, anch'essa non efficace, con ipoglicemizzanti orali.

Da molti anni era presente una insufficienza renale, attualmente di grado severo, con clearance della creatinina di 17 ml/min. All'anamnesi patologica remota risultavano due ricoveri per edema polmonare acuto. Durante l'ultimo ricovero, una scintigrafia miocardica da sforzo aveva evidenziato un difetto di perfusione irreversibile a sede inferiore, compatibile con un pregresso infarto miocardico silente, e l'ecocardiogramma aveva mostrato una funzione ventricolare sinistra ai limiti bassi della norma. La paziente non era mai stata sottoposta a coronarografia.

All'ammissione, l'ecocardiogramma transtoracico mostrava la presenza di una formazione rotondeggiante, isoecogena, omogenea, delle dimensioni di 30x20 mm, non mobile (figura 1), ed una insufficienza valvolare mitralica di grado moderato - confermata anche all'ecocardiogramma transesofageo - con discinesia della parete inferiore basale del ventricolo sinistro, la cui funzione sistolica era ai limiti bassi (FE 50%). La paziente è stata sottoposta a risonanza magnetica che, sulla base della perdita di segnale in tutte le diverse sequenze di scansione, ha concluso per una formazione di natura calcifica, come da massiva calcificazione dell'*annulus* mitralico (figura 2).



Figura 1. Ecocardiogramma transtoracico, proiezione parasternale asse lungo. È evidente la presenza di una formazione rotondeggiante isoperecogena (freccia), determinante un parziale cono d'ombra.

Dovendo indagare la presenza di ischemia miocardica inducibile ed escludere la presenza di una neoformazione maligna, per il reperto di alcuni noduli polmonari sospetti, la paziente è stata sottoposta anche a PET-TC con $^{13}\text{NH}_3$ per lo studio della perfusione miocardica a riposo e da stress (dipiridamolo), e con ^{18}F -FDG per l'individuazione di tessuti ad aumentata attività metabolica. L'esame ha mostrato numerosi difetti di perfusione fissi, con severa riduzione globale della riserva coronarica, reperti compatibili con una diffusa malattia coronarica in soggetto diabetico, in assenza (verosimile) di stenosi critiche. La massa è stata confermata come di natura calcifica, con aspetto benigno alla PET, e in assenza di aree sospette per neoplasia a livello dei restanti segmenti corporei esplorati (figura 3). Per l'insufficienza renale grave, per le scadenti condizioni generali e l'asintomaticità della paziente, in assenza di chiari difetti regionali reversibili di perfusione miocardica, è stato deciso di non procedere ad una indagine coronarografica, ma di implementare la terapia medica anti-ischemica.

La massa è stata quindi diagnosticata come una calcificazione massiva dell'*annulus* mitralico, suggerendo un follow-up ecocardiografico annuale per la valutazione dell'insufficienza valvolare concomitante, senza modificare la terapia medica per la presenza della formazione.

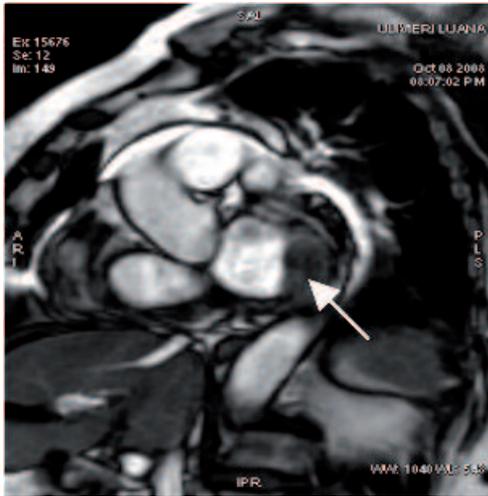
Discussione

Il caso presentato pone alcune problematiche interessanti. Nel caso di una massa intra-cardiaca, l'ecocardiogramma transtoracico è la metodica che generalmente permette di diagnosticarne la presenza; è poi la risonanza magnetica che, quasi sempre, ne consente la caratterizzazione. Nel nostro caso, la massa in questione determinava una perdita di segnale in tutte le scansioni, comportamento tipico delle sostanze gassose e del calcio. Se non ci fossero state altre patologie da escludere, l'iter diagnostico si sarebbe potuto concludere a questo punto. Dopo l'ecocardiogramma transtoracico, necessario per individuare la presenza della

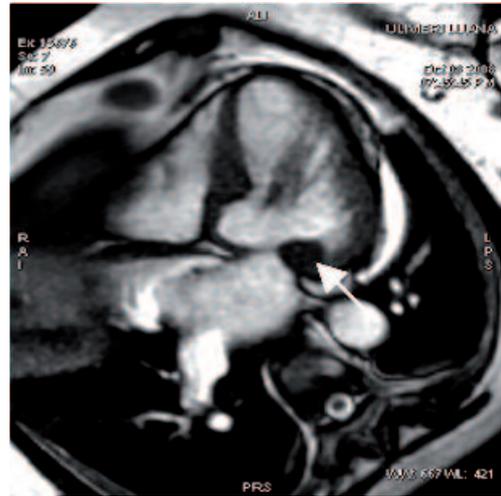
massa, la risonanza è stata quindi sufficiente a determinarne la verosimile natura calcifica. In realtà, anche l'ecocardiogramma transesofageo non sarebbe stato necessario in quanto, in questi casi, raramente fornisce informazioni più accurate rispetto al transtoracico. Sono rare le situazioni in cui la risonanza non riesce ad essere conclusiva. In tal caso, un approfondimento con la TC o, in base al quesito, con la PET, può rendersi necessario.

Le masse intra-cardiache possono essere rappresentate da varianti non patologiche, trombi, vegetazioni o neoplasie. Le varianti normali includono residui embrionali come il reticolo di Chiari o la valvola di Eustachio, ed altre strutture non patologiche come falsi tendini, bande moderatrici, aneurismi del setto interatriale, escrescenze di Lambd². La calcificazione dell'*annulus* mitralico fa parte di queste varianti normali o "benigne". È molto frequente nella popolazione sopra i 65 anni, e rappresenta la conseguenza della degenerazione dello scheletro fibroso dell'*annulus*. Nei settantenni è presente in circa un terzo della popolazione, per salire a circa il 50% negli ottantenni, ed è più frequente nelle donne³. Più raramente, tale calcificazione è così imponente da assumere l'aspetto di una vera e propria massa «tumor-like» (dall'aspetto di un tumore). Spesso ci si riferisce alla calcificazione dell'*annulus* mitralico con l'acronimo inglese MAC (Mitral Annulus Calcification). Una calcificazione massiva può essere quindi considerata, con un puerile gioco di parole, un «Big MAC». Il Big MAC è un reperto non così infrequente, riscontrato fino al 3% dei rilievi autoptici; anche esso è più frequente nelle donne, generalmente sopra i 70 anni, soprattutto se con insufficienza renale cronica. Altri fattori di rischio sono rappresentati dall'ipertensione arteriosa e dall'iperparatiroidismo primitivo. È più frequente a carico del lembo mitralico postero-laterale, come nel caso presentato. La calcificazione massiva dell'*annulus* è una forma benigna di degenerazione senile, accentuata ed accelerata da alcuni fattori di rischio. Il trattamento dipende dal grado di insufficienza mitralica, che raramente è emodinamicamente significativo. Nell'eventuale necessità di sostituzione valvolare, l'intervento risulta molto complesso dal punto di vista tecnico, e frequentemente complicato da insufficienza paraprotetica². Ancor più rara è la variante con necrosi caseosa, con una prevalenza stimata fra lo 0,6 e 0,06%, anche se la prevalenza autoptica sembra essere maggiore. In questo caso si ha un cuore di necrosi colliquativa all'interno della calcificazione, ricco di un liquido fluido, caseoso, con multiple aree di calcificazione e necrosi⁴.

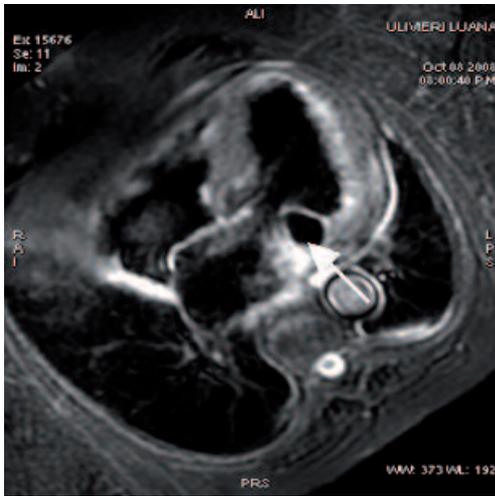
Nell'anziano si verifica molto spesso l'associazione fra calcificazione della valvola aortica, calcificazione dell'*annulus* mitralico e aterosclerosi coronarica⁵, tanto che i primi due processi vengono considerati come un'espressione della malattia aterosclerotica. La calcificazione massiva dell'*annulus* è comunque frequentemente associata all'insufficienza renale cronica, che, modificando l'omeostasi calcio-fosforo, accelera ed amplifica i processi di calcificazione e aterosclerosi.



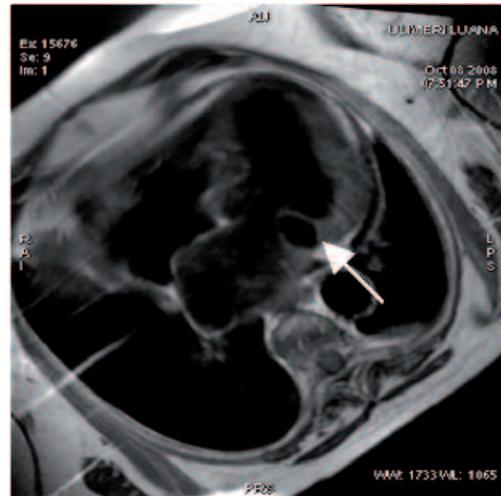
Cine MRI - Asse corto



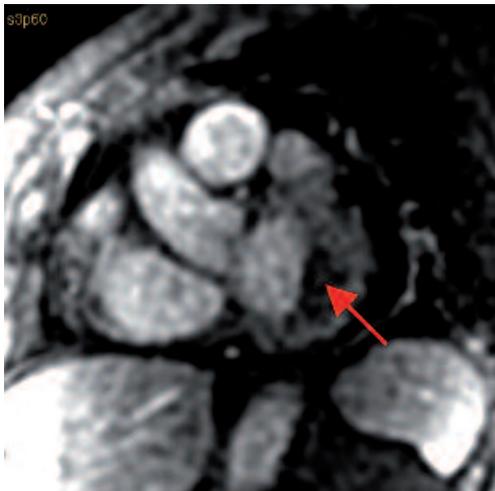
Cine MRI - Asse lungo



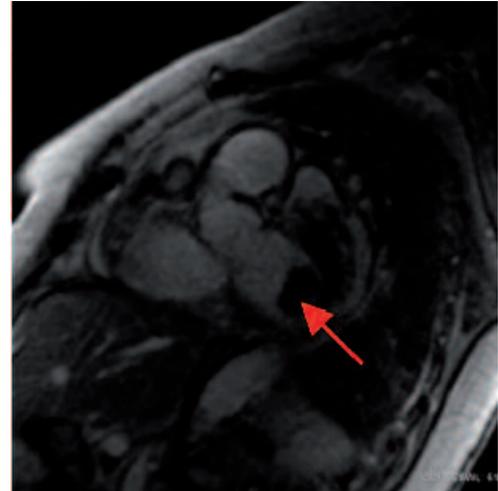
T1 STIR



T2 STIR



Delayed Enhancement - Primo passaggio



Delayed Enhancement - Dopo 10 minuti

Figura 2. Risonanza magnetica. È possibile apprezzare la perdita di segnale in tutti i diversi tipi di acquisizione (frecche bianche) e l'assenza di ritenzione del contrasto sia durante il primo passaggio, sia nelle acquisizioni tardive (frecche rosse).

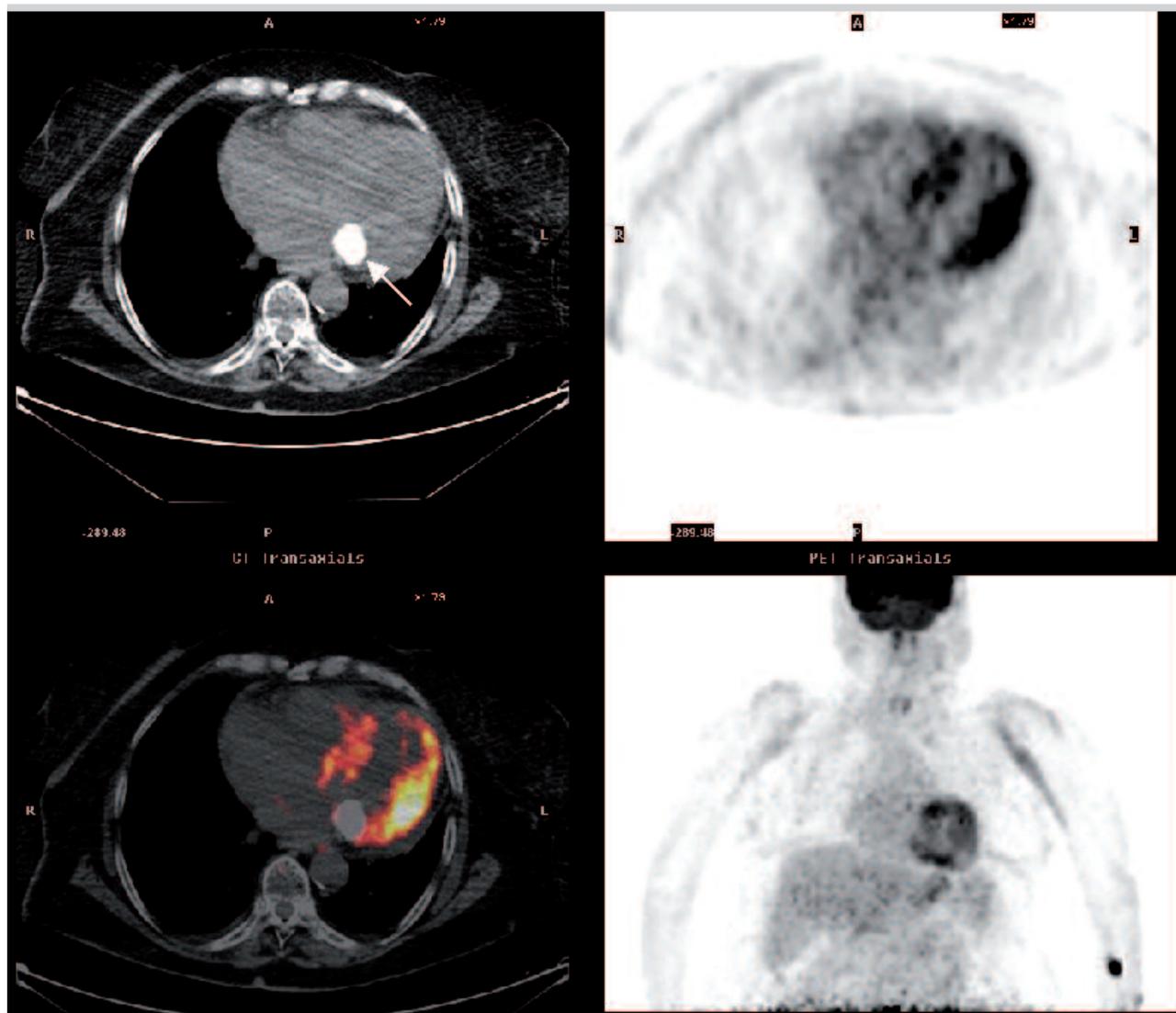


Figura 3. PET-TC. Dall'unione delle scansioni TC e PET (in basso) risulta un'immagine compatibile con una massa, che all'immagine TC (in alto) appare chiaramente calcifica (freccia). L'acquisizione PET con tracciate di flusso miocardico (^{13}N -ammoniaca) mostra una totale assenza di attività metabolica della massa.

Il caso presentato ci costringe anche a sottolineare come la disponibilità di sofisticate e costose metodiche di immagine porti spesso ad un loro sovrautilizzo⁶. Da un lato, infatti, la disponibilità di queste metodiche può portare ad un corretto e completo inquadramento non-invasivo di quadri clinici complessi con quesiti multipli (massa cardiaca, diabete, sospetta patologia coronarica, sospetta neoplasia), evitando studi invasivi che in questo caso sarebbero stati, oltre che costosi, anche pericolosi. Esiste, però, il rischio di sovrapposizioni e duplicazioni, rischio che deve essere evitato tenendo conto dei risultati ottenibili da metodiche più semplici, meno costose e, laddove possibile, che non utilizzino radiazioni ionizzanti. In questo caso, ad esempio, l'ecocardiogramma

transesofageo poteva essere evitato, e già l'ecocardiogramma transtoracico – in presenza del quadro clinico di età avanzata ed insufficienza renale – avrebbe potuto portare alla diagnosi molto probabile di calcificazione dell'*annulus* mitralico. La risonanza ha posto poi un ulteriore quesito clinico, che ha portato a scegliere la PET-TC come esame per escludere la presenza sia di una neoplasia sia di ischemia miocardica inducibile, che sarebbe altrimenti stata indagata con metodiche più semplici e meno costose.

Di certo, in questo caso, il «Big MAC» è costato, *a posteriori*, quanto una cena di gala a cinque stelle⁷. Fino quando saremo in grado di sostenere questa eccesso diagnostico in tempi di tagli e tetti di spesa, non è dato sapere⁶⁻⁸.

Bibliografia

1. Basson CT, Aretz HT. A 27-year-old woman with two intracardiac masses and a history of endocrinopathy. *N Engl J Med* 2002;346:1152-8.
2. Feigenbaum's Echocardiography. 6th edition. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins 2005.
3. Aronow WS, Kronzon I. Correlation of prevalence and severity of mitral regurgitation and mitral stenosis determined by Doppler echocardiography with physical signs of mitral regurgitation and mitral stenosis in 100 patients aged 62 to 100 years with mitral anular calcium. *Am J Cardiol* 1987;60:1189-90.
4. Harpaz D, Auerbach I, Vered Z, Motro M, Tobar A, Rosenblatt S. Caseous calcification of the mitral annulus: a neglected, unrecognized diagnosis. *J Am Soc Echocardiogr* 2001;14:825-831.
5. Roberts WC. The senile cardiac calcification syndrome. *Am J Cardiol* 1986;58:572-4.
6. Picano E. Sustainability of medical imaging. *BMJ* 2004;328:578-80.
7. Garber AM. A menu without prices. *Ann Intern Med* 2008;148:964-6.
8. Redberg RF. The appropriateness imperative. *Am Heart J* 2007;154:201-2.

Indirizzo per la corrispondenza:
Dott. Luna Gargani
Consiglio Nazionale delle Ricerche
Istituto di Fisiologia Clinica
Via Moruzzi, 1
56124 Pisa
E-mail: gargani@ifc.cnr.it