## **VareseNews**

# Tumori cardiaci, rari ma insidiosi: cosa sapere? Risponde il cardiochirurgo di Varese Cappabianca

Pubblicato: Martedì 1 Aprile 2025



Il chirurgo Giangiuseppe Cappabianca dirigente Medico presso la Cardiochirurgia dell'Ospedale Circolo di Varese, Asst Sette Laghi, nell'approfondimento spiega quali sono i tumori che colpiscono il cuore, la gravità e le terapie possibili . (foto di repertorio)

Gli approfondimenti precedenti

#### Tumori cardiaci: cosa sapere?

I tumori del cuore sono **patologie relativamente rare**, soprattutto se confrontati con quelli che colpiscono polmoni, mammella, fegato o intestino. Sebbene il cuore sia una sede insolita per la comparsa di una massa tumorale, in quest'organo **anche le neoplasie di tipo benigno possono causare complicanze gravi** e, in alcuni casi, addirittura mettere a rischio la vita. Proprio per questo è fondamentale conoscerne l'esistenza, capire quali sono i sintomi e quando è necessario intervenire.

#### Quali sono i principali tipi di tumori cardiaci?

Come avviene per altri organi, anche i tumori del cuore si classificano in due categorie principali:

- **Tumori primitivi,** che si sviluppano direttamente all'interno del cuore;
- **Tumori secondari**, che derivano da neoplasie di altri organi e raggiungono il cuore attraverso le metastasi.

La frequenza stimata dei tumori primitivi cardiaci è di 1-2 casi ogni 1.000 tumori diagnosticati. Al contrario, i tumori cardiaci secondari sono più comuni, perché il cuore viene colpito da neoplasie che originano in altri organi vicini o lo raggiungono attraverso il sangue. In questi casi complessi, la collaborazione tra oncologi, radiologi, cardiologi, cardiochirurghi e cardio-anestesisti è essenziale per valutare la possibilità di trattamento locale della lesione cardiaca in relazione allo stadio della malattia, alle condizioni generali ed alla prognosi del paziente.

#### I tumori primitivi del cuore

I tumori primitivi del cuore si dividono in **benigni e maligni**, a seconda della loro **capacità di diffondersi ad altri organi attraverso metastasi.** Nel cuore, i tumori benigni sono la stragrande maggioranza. Tra questi, i due più comuni sono il **mixoma** e il **fibroelastoma papillare.** 

I tumori maligni primitivi invece sono estremamente rari, comprendono soprattutto i sarcomi e i linfomi cardiaci primitivi. Data la loro aggressività locale e sistemica, come per i tumori cardiaci secondari, la gestione è sempre complessa e multidisciplinare.

È molto importante sottolineare che, nel caso dei tumori cardiaci, la distinzione tra benigno e maligno non sempre corrisponde al rischio clinico reale. Infatti, anche un tumore cardiaco benigno, pur non diffondendo metastasi, può causare complicanze gravi come embolie (ostruzioni al flusso del sangue nelle arterie di organi vitali), con conseguenze talvolta fatali se non diagnosticate e trattate tempestivamente.

#### Il mixoma: il più comune tumore cardiaco benigno

Il mixoma è il tumore cardiaco primitivo benigno più frequentemente diagnosticato. Nella popolazione generale **colpisce circa 1–2 persone ogni 100.000 all'anno.** Si manifesta più spesso **tra i 40 e i 60 anni** e ha una netta prevalenza nel **sesso femminile,** con un rapporto di circa 2:1 rispetto agli uomini.

Le sue dimensioni possono variare **da pochi millimetri fino a 5–6 centimetri o più,** ovvero da qualcosa di simile a una nocciola fino alle dimensioni di un mandarino. L'aspetto può essere tondeggiante con superficie liscia, oppure irregolare e villosa, simile a una mora.

La localizzazione più frequente del mixoma è in una delle due camere superiori del cuore, gli atri, in particolare l'atrio sinistro. Tuttavia, può formarsi anche nell'atrio destro o, più raramente, nei ventricoli.

#### I sintomi del mixoma

Molti mixomi sono **asintomatici** e vengono scoperti in modo del tutto casuale, durante un ecocardiogramma o una TAC del torace eseguiti per altri motivi.

Quando presenti, i sintomi dipendono dalla posizione del tumore nel cuore, ovvero se questo si trova nella parte sinistra o destra del cuore.

I mixomi della parte sinistra del cuore sono generalmente più pericolosi, poiché questa sezione del cuore è direttamente collegata all'aorta, l'arteria principale del corpo che trasporta sangue ossigenato a tutto l'organismo. In questi casi, frammenti del tumore possono staccarsi ed embolizzare, raggiungendo il circolo arterioso, occludendo vasi vitali come:

• le arterie coronarie (con rischio di infarto),

- le arterie cerebrali (con rischio di ictus),
- oppure i vasi intestinali, renali e di altri organi, provocando ischemie viscerali o degli arti.

Oltre al rischio di embolia, un mixoma di grandi dimensioni, soprattutto se mobile e peduncolato, può ostruire temporaneamente il flusso sanguigno all'interno del cuore, tra atrio e ventricolo sinistro, causando **episodi di sincope (svenimento), affanno improvviso o aritmie.** 

I mixomi localizzati nelle sezioni destre del cuore possono embolizzare invece nella circolazione polmonare. Se piccoli frammenti del tumore si staccano e raggiungono i polmoni, possono provocare sintomi simili a quelli di un'embolia polmonare: dolore toracico, mancanza di respiro e affaticamento.

Anche in questo caso, se la massa tumorale è più voluminosa e ostacola il flusso sanguigno in uscita dal cuore destro, può determinare un ristagno di sangue a monte, con conseguente gonfiore alle gambe, gonfiore addominale e accumulo di liquidi nei tessuti periferici.

#### Diagnosi del mixoma cardiaco

Il sospetto clinico iniziale di mixoma può emergere in diversi contesti, come il pronto soccorso, durante una visita ambulatoriale o durante esami radiologici eseguiti per altri motivi. Tuttavia, è il cardiologo a rivestire un ruolo centrale nella diagnosi di questo tipo di neoplasie, grazie **all'ecocardiogramma**, un esame che utilizza gli ultrasuoni per visualizzare in tempo reale la struttura del cuore e la presenza di eventuali masse mobili al suo interno.

Per una valutazione più approfondita, possono essere utilizzate anche un particolare ecocardiogramma effettuato posizionando una sonda in esofago, detto **ecocardiogramma trans-esofageo**, la **TAC cardiaca** e la **risonanza magnetica cardiaca**, utili per definire meglio non solo le caratteristiche del tumore, ma anche i rapporti anatomici con le strutture vicine.

Per ottenere preziose informazioni sulla localizzazione degli emboli, la TAC può essere estesa a tutto il corpo, effettuando la cosiddetta "TAC total body".

È importante sottolineare che le embolizzazioni dei tumori benigni, pur potendo ostruire vasi sanguigni e danneggiare organi a distanza, non sono metastasi, in quanto non hanno la capacità di replicarsi in altre sedi.

#### Il fibroelastoma: piccolo ma pericoloso

Il fibroelastoma papillare è il secondo tumore cardiaco benigno più frequente dopo il mixoma. A differenza di quest'ultimo, è **solitamente molto più piccolo, spesso inferiore al centimetro**. Tuttavia, la sua **localizzazione tipica sulle valvole cardiache** – strutture estremamente mobili e soggette a flussi intensi – rende anche questo tipo di tumore benigno **altamente emboligeno**. Il fibroelastoma ha un aspetto caratteristico, simile a un anemone di mare, con sottili proiezioni mobili che ondeggiano al passaggio del sangue. Le valvole più frequentemente coinvolte sono la valvola aortica e la valvola mitrale, ma può localizzarsi anche sulle altre strutture valvolari.

Come accade per il mixoma, anche il fibroelastoma **può essere del tutto asintomatico** e venire scoperto casualmente durante un controllo. In altri casi, può manifestarsi in modo acuto a causa del distacco di frammenti tumorali, che possono causare embolie del tutto simili a quelle del mixoma. Date le sue esigue dimensioni, la diagnosi viene effettuata principalmente con l'ecocardiogramma, che consente di visualizzare direttamente la piccola neoformazione sulla valvola.

#### Quando e come si operano i tumori cardiaci benigni

Il trattamento di questi due tumori cardiaci benigni è chirurgico e prevede l'asportazione completa del tumore: la decisione di intervenire chirurgicamente viene presa in accordo con il cardiologo ed il cardio-anestesista, valutando i rischi e i benefici nel contesto clinico specifico. Nella maggior parte dei casi, il trattamento chirurgico viene effettuato in tempi molto brevi, spessissimo in urgenza soprattutto in presenza di neoformazioni di grosse dimensioni e nelle sezioni sinistre, quindi a maggior rischio embolico a carico di organi vitali come cuore e cervello.

L'intervento viene eseguito in anestesia generale, attraverso un'incisione toracica che può essere di due tipi:

- Sternotomia: apertura verticale dello sterno (l'osso centrale del torace);
- Mini-toracotomia destra: incisione tra le coste sul lato destro del torace, meno invasiva, ma indicata generalmente in casi meno urgenti e anatomicamente più favorevoli, cioè secondo la posizione e l'estensione del tumore.

Poiché i tumori si trovano all'interno delle camere cardiache, l'intervento richiede sempre l'uso della **circolazione extracorporea**, ovvero la macchina cuore-polmoni che consente di fermare temporaneamente il cuore e mantenere in vita l'organismo, per operare in condizioni di massima sicurezza all'interno delle camere cardiache.

#### Come si interviene sul mixoma

Una volta raggiunto, il mixoma viene rimosso completamente, prestando particolare attenzione a resecare anche la base di impianto per ridurre il rischio di recidiva. Se necessario, la parete del cuore da cui il tumore è stato asportato – ad esempio il setto interatriale o la parete libera dell'atrio – può essere ricostruita utilizzando un patch (una sorta di toppa biologica) di pericardio bovino, un tessuto biologico compatibile e duraturo.

#### Come si interviene sul fibroelastoma

Nel caso del fibroelastoma, che si localizza prevalentemente sulle valvole cardiache, l'intervento prevede la rimozione del tumore, cercando di preservare la valvola. Se, dopo l'asportazione, la valvola appare non più funzionale, può essere necessario procedere alla sua sostituzione della stessa con una protesi valvolare cardiaca.

#### Diagnosi radiologica e diagnosi istologica

Anche se la presentazione clinica e gli esami strumentali possono fornire indizi utili sulla natura del tumore cardiaco, la certezza diagnostica si ottiene solo tramite l'esame istologico: la massa tumorale asportata viene inviata al laboratorio per l'analisi microscopica effettuata dal patologo, che permette di determinare con precisione se si tratta di un tumore primitivo o secondario, benigno o maligno. Questo esame fornisce una diagnosi definitiva nel giro di pochi giorni e guida l'eventuale necessità di ulteriori controlli o trattamenti.

### Dopo l'intervento: esiste il rischio che il tumore ritorni?

Dopo l'intervento chirurgico, il rischio di recidiva dipende dal tipo di tumore e soprattutto dalla completezza della sua rimozione. In generale, per entrambi i tumori benigni descritti – mixoma e fibroelastoma – il **rischio di ricomparsa è molto basso, intorno al 2%.** Un'eccezione è rappresentata dalle forme familiari di mixoma, che possono manifestarsi anche in sedi diverse del cuore e hanno una probabilità di recidiva fino al 15%.

#### 5

#### Conclusioni

I tumori cardiaci sono patologie relativamente rare, ma non per questo meno insidiose. Anche quando questi tumori sono benigni, come il mixoma e il fibroelastoma papillare, possono rappresentare un pericolo per la vita, soprattutto a causa del rischio di embolie cerebrali e coronariche. Fortunatamente, grazie all'interazione tra diverse competenze specialistiche, dalla diagnostica per immagini alla valutazione cardiologica fino all'intervento cardiochirurgico, è possibile identificare e trattare questi tumori in modo sicuro ed efficace, con ottime probabilità di guarigione.

di Giangiuseppe Cappabianca dirigente Medico Cardiochirurgia dell'Ospedale Circolo