

RISCONTRO OCCASIONALE DI TROMBOSI CAVALE INFERIORE E MASSA ADDOMINALE IN UN CASO DI NEUROBLASTOMA PEDIATRICO

A. S. Leon Joya¹, A. C. Codazzi², A. Apicella², G. Fini³, M. Zecca⁴, C. Arcidiacono⁵, H. Ali Nuri⁵, G. Pomè⁵

¹Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Pavia, Pavia, Italia, ²Cardiologia Pediatrica, Dipartimento Salute della Donna e del Bambino, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Italia, ³UOC di Cardiologia, Dipartimento Scienze Mediche e Malattie Infettive, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Italia, ⁴Oncematologia pediatrica, Dipartimento Salute della Donna e del Bambino, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Italia, ⁵Dipartimento di Cardiocirurgia e Cardiologia, Ospedale Pediatrico Gianni Gaslini, Genova, Italia.

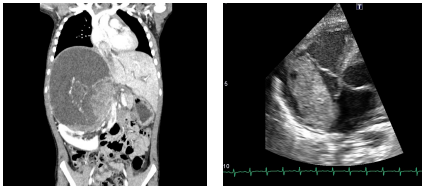
CASE REPORT

S., 3 anni, giungeva in Pronto Soccorso per riscontro occasionale di massa addominale ed epatosplenomegalia. Clinicamente stabile, presentava un ritmo di galoppo e un soffio sistolico 2/6.

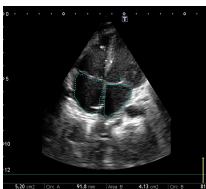
Gli esami evidenziavano importante incremento dell'LDH, rialzo del BNP e proteinuria, mentre la TC torace confermava la presenza di una voluminosa lesione espansiva, verosimilmente ad origine renale destra associata ad un esteso trombo in vena cava inferiore (VCI) fino all'atrio destro.

All'ecocardiografia era subito evidente l'assenza di flusso in VCI e l'abnorme massa in atrio destro determinante dislocamento della valvola tricuspoidale con accelerazione di flusso anterogrado. La cinesì biventricolare si manteneva nella norma e non erano presenti segni indiretti di ipertensione polmonare.

In considerazione del quadro sospetto per Neuroblastoma, previo inizio di terapia anticoagulante, veniva intrapresa chemioterapia neoadiuvante. In seguito ai successivi riscontri di rialzo di NSE e catecolamine urinarie e di positività della scintigrafia 123-I-MIBG, si poneva diagnosi di Neuroblastoma. Si modificava pertanto la terapia e si iniziava il nuovo protocollo secondo NB-AR-01.



Conseguentemente al primo ciclo chemioterapico, alle valutazioni ecocardiografiche seguenti, la massa in atrio destro risultava rimodellata, con una porzione peduncolata, mobile, che superava il piano tricuspoidale fino a raggiungere la camera ventricolare. Per l'instabilità della formazione ed il rischio di embolia polmonare massiva, si asportava chirurgicamente la lesione endoatriale con ricanalizzazione parziale della VCI.



Con la prosecuzione dei cicli chemioterapici, si assisteva ad una riduzione della funzionalità sisto-diastolica sempre in assenza di segni indiretti di tromboembolia a partenza dalla lesione neoplastica residua, per cui, a scopo cardioprotettivo, la piccola iniziava terapia con ACE inibitori.

Attualmente la piccola è, compatibilmente con la sua patologia di base, in buone condizioni generali e prosegue il ciclo chemioterapico secondo schema.

Dal punto di vista cardiologico, rimane stabile il trombo metastatico a livello della porzione distale della VCI con dimensioni massime di 6,5x9 cm mentre rimane canalizzata la porzione distale della VCI e liberi l'atrio destro e lo sbocco della VCI in cavità atriale.

Al termine dei cicli chemioterapici, come da protocollo, si procederà alla rimozione chirurgica della massa tumorale e della lesione metastatico-trombotica rimanente a livello della VCI.

DISCUSSIONE

Le cause più frequenti di massa addominale in età pediatrica sono il Nefroblastoma ed il Neuroblastoma. In molti casi, il Nefroblastoma all'esordio si presenta con invasione della vena renale ed estensione alla VCI fino all'atrio destro, per cui il riscontro di trombi in VCI suggerisce la diagnosi.

In considerazione della loro lenta crescita, le masse trombotiche sono spesso asintomatiche ma sono un fattore prognostico sfavorevole e determinano un approccio terapeutico differente.

Nei casi di lesioni metastatico-trombotiche a livello della VCI, le corrette diagnosi e stadiazione permettono infatti di intraprendere tempestivamente il ciclo chemioterapico che, come dimostrato in letteratura, permette di rimodellare e determinare una regressione delle metastasi.

L'intervento chirurgico di resezione della massa è mandatorio per ridurre il rischio di un'eccessiva ostruzione all'afflusso ventricolare destro e in associazione deve essere valutata attentamente la profilassi anti coagulante per limitare la probabilità di sviluppare embolia polmonare massiva.

KEY POINTS

- Le lesioni intraatriali a provenienza dalla VCI sono relativamente comuni nei pazienti con Neuroblastoma (nel 4.1–19% dei casi) e tipicamente a rischio tromboembolico secondario.
- Rari sono invece i coinvolgimenti intracavali e intracardiaci estesi nel Neuroblastoma. Tali quadri identificano, al contrario, una prognosi peggiore, anche per l'aumentato rischio di ricaduta della patologia di base.
- Masse endocavitarie cardiache meritano sempre una discussione multidisciplinare e spesso un intervento precoce di rimozione della lesione al fine di ridurre il rischio di ostruzione severa al riempimento e di embolia polmonare massiva; esse necessitano inoltre di uno stretto monitoraggio in corso di chemioterapia in considerazione del loro rapido rimodellamento.

BIBLIOGRAFIA

- Grimaldi C, Bertocchini A, Crocchi A, de Ville de Goyet J, Castellano A, Serra A, Spada M, Inzerra A. Caval replacement strategy in pediatric retroperitoneal tumors encasing the vena cava: a single-center experience and review of literature. *J Pediatr Surg*. 2019 Mar;54(3):557-561. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2018.06.008. Epub 2018 Jun 10. PMID: 29903048
- Gaetan G, Ouimé A, Lapiere C, et al. Neuroblastoma presenting like a Wilms' tumor with thrombus in inferior vena cava and pulmonary metastases: a case series. *SpringerPlus* 3, 351 (2014).
- Bagueli B, Morgan C, Cozzetto C, Whitesell L. Two cases of pediatric neuroblastoma with tumor thrombus in the inferior vena cava. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2003 Jun;24(3):397-400. doi: 10.1097/00043426-200306000-00015. PMID: 12142793
- Hadley GP, Sheik-Galloor MH, Buckels NJ. The management of neuroblastoma with cavo-atrial disease at presentation: experience from a developing country. *Pediatr Surg Int*. 2010 Dec;26(12):1169-72. doi: 10.1007/s00383-010-2667-5. Epub 2010 Aug 10. PMID: 20697900.