

Ao6

8/2

Lezioni di Medicina Interna

*I Scuola di Specializzazione
in Medicina Interna*

SECONDO VOLUME

Direttore
prof. Francesco Balsano



Copyright © MMIV
ARACNE EDITRICE S.r.l.

www.aracne-editrice.it
info@aracne-editrice.it

00173 Roma
via Raffaele Garofalo, 133 A/B
(06) 72672222 – (06) 93781065
telefax 72672233

ISBN 88-7999-822-6

*I diritti di traduzione, di memorizzazione elettronica,
di riproduzione e di adattamento anche parziale,
con qualsiasi mezzo, sono riservati per tutti i Paesi.*

I edizione: ottobre 2004

Indice

Presentazione <i>di Francesco Balsano</i>	7
CAPITOLO I	
Un caso di Epatocarcinoma complicato da una CID <i>a cura del Dott. Emanuele Di Angelantonio</i>	9
CAPITOLO II	
Mesenterite Sclerosante <i>a cura del Dott. Manfredi Giusti de Marle</i>	27
CAPITOLO III	
Ascite <i>a cura del Dott. Lorenzo Pietropaolo</i>	47
CAPITOLO IV	
Attacchi ischemici transitori in paziente affetto da fibrillazione atriale permanente <i>a cura della Dott.ssa Antonella Mafri</i>	63
CAPITOLO V	
Infarto del miocardio in assenza di patologia interessante le arterie coronarie principali <i>a cura della Dott.ssa Orietta De Luca</i>	89 li

CAPITOLO VI

Morbo di Still <i>a cura del Dott. Lorenzo Loffredo</i>	113
--	-----

CAPITOLO VII

Embolia polmonare in paziente con melanoma metastatico <i>a cura del Dott. Roberto Cangemi</i>	133
---	-----

CAPITOLO VIII

Sindrome nefrosica <i>a cura della Dott.ssa Giuliana Stivali</i>	169
---	-----

Presentazione

Francesco Balsano

Presento volentieri per il secondo anno la raccolta di *Lezioni della I Scuola di Specializzazione in Medicina Interna* tenute con metodo della didattica interattiva dagli specializzandi del V anno ai loro colleghi più giovani.

Gli argomenti trattati, come si conviene all'insegnamento di Medicina Interna, sono vari e interessano vasti campi della patologia. Purtroppo il numero dei pazienti disponibili si è sempre più assottigliato rendendo molto difficile reperire casistiche cliniche adeguate. Tuttavia si è potuto fare il punto sugli epatocarcinomi, sulle mesenteriti sclerosanti, sulle sindromi ascitiche, sui TIA, sulla fibrillazione atriale, sull'infarto miocardio, sul morbo di Still, sulle embolie polmonari, sui melanomi, sulle sindromi nefrosiche, sulla terapia anticoagulante, etc.

Le trattazioni non vogliono essere esaustive, ma tendono a richiamare l'attenzione sul "metodo" che sta alla base del ragionamento clinico attraverso il quale si arriva alla diagnosi.

Spero che questa raccolta di lezioni sia accolta con simpatia e che la tenacia dei giovani che con me le hanno organizzate sia premiata dal successo che auguro a questo libro.

Capitolo I

Un caso di Epatocarcinoma complicato da una CID

a cura del Dott. Emanuele Di Angelantonio

SIG. G. C. – 75 ANNI

Disturbo principale e sintomatologia in atto

Il paziente è giunto alla nostra osservazione, per una sintomatologia presente da circa un mese e caratterizzata da malessere, anoressia, calo ponderale, edemi declivi e dolore all'ipocondrio dx.

Anamnesi patologica remota

Non ricorda i comuni esantemi dell'infanzia.

Nel 1995 ricovero per pancreatite acuta e gastroduodenite

Anamnesi Fisiologica

Nato a termine, da parto eutocico. Allattamento materno. Sviluppo psicofisico nella norma.

Vedovo, due figlie di 43 e 39 anni in buona salute.

Alimentazione varia e regolare, non ha mai fumato, non beve alcool, né caffè. Alvo regolare, diuresi fisiologica.

Anamnesi Familiare

Padre deceduto all'età di 83 anni per cause accidentali.

Madre deceduta all'età di 95 anni per cause imprecisate.

Terzo di tre germani, uno (maschio) deceduto per cirrosi epatica alcolica, uno (femmina) deceduta per cause imprecisate. Nega familiarità per patologie di interesse internistico.

Esame obiettivo

Condizioni generali mediocri, psiche lucida, sensorio integro, deambulazione autonoma, decubito indifferente, lievemente disponico, apiretico. Edemi declivi.

Cute: rosea, normoelastica, sollevabile in pliche di medio spessore; annessi cutanei nella norma per età e sesso, pannicolo adiposo normorappresentato, mucose visibili rosee, normoirrorate.

Stazioni linfonodali: superficiali apparentemente indenni. Apparato osteoarticolare: apparentemente indenne. Apparato muscolare: normotonico e normotrofico.

Capo: normoconformato e normoatteggiato; pupille isocoriche e isocicliche, normoreagenti alla luce e all'accomodazione. Cavo orale: lingua umida, normoprotrusa, faringe roseo.

Collo: cilindrico, non dolente né dolorabile ai movimenti di flessoestensione e lateralità. Turgore delle giugulari con presenza di reflusso epatogiugulare. Tiroide non visibile, non palpabile.

Torace: troncoconico, emitoraci simmetrici, normoespansibili con gli atti del respiro. Fremito vocale tattile normotrasmeso su tutto l'ambito polmonare, apici in sede, basi mobili, murmure vescicolare fisiologico.

Cuore: itto non visibile, palpabile al V spazio intercostale sinistro sull'emiclaveare, azione cardiaca ritmica, tachicardica, toni netti, pause libere.

Addome: trattabile, dolente alla palpazione superficiale e profonda in ipocondrio destro, cicatrice ombelicale normoetroflessa, peristalsi presente e valida. Fegato: margine inferiore palpabile, presenza di pulsatilità epatica.

Apparato urinario: punti ureterali superiori e medi non dolorabili, manovra di Giordano negativa bilateralmente.

Sistema nervoso: non deficit di forza e sensibilità agli arti inferiori e superiori, riflessi osteotendinei normoevocabili. Romberg negativo.

Esami ematochimici

Emocromo con formula: piastrinopenia.

Funzione renale: nella norma.

Funzione epatica: GOT 122 U/l ↑, GPT 54 U/l ↑, γGT 228 U/l ↑, ALP 321 U/l ↑, Bilirubina tot/dir. 1.97/0.8 mg/dl ↑

Protidemia e protidogramma: Proteine totali 5.9 g/dl (albumina 41% ↓, beta1 7.8%, alfa1 5.4%, beta2 7.4%, alfa2 11.5%, gamma 27% ↑).

Colesterolo totale 110 mg/dl ↓.

Coagulazione: INR 1.38 ↑, aPTT 1.16 sec, fibrinogeno 325 mg/dl, D-dimero 350 ng/ml ↑.

Orientamento Diagnostico

A questo punto, è nostra consuetudine rivolgere l'attenzione sui dati più importanti desunti dall'anamnesi e dall'obiettività riscontrate nel nostro paziente, oltre che riflettere sui risultati degli esami ematochimici forniti dal laboratorio.

Ebbene, dalla storia del nostro paziente si evidenzia un quadro clinico ed obiettivo suggestivo di scompenso cardiaco destro, caratterizzato dal turgore delle giugulari, edemi declivi improntabili e dolenzia epatica per congestione passiva con reflusso epato-giugulare.

Nello stesso tempo tra gli esami ematochimici notiamo un aumento dei marcatori di danno epatico, una diminuzione delle proteine totali, in particolare dell'albumina, una riduzione marcata dei valori di colesterolo e un'alterazione del quadro coagulatorio.

Seguendo il nostro ragionamento ipotetico-deduttivo, è giunto il momento di scegliere un sintomo guida con il quale tracciare un iter diagnostico che ci permetta di interpretare e spiegare correttamente i meccanismi eziopatogenetici che sono alla base dei disturbi accusati dal nostro paziente.

Non c'è dubbio che il quadro clinico e obiettivo sia suggestivo di uno scompenso cardiaco destro, ma l'alterazione marcata degli indici di funzionalità epatica, non proporzionato con un quadro di scompenso cardiaco, era compatibile con l'ipotesi della presenza di un danno epatico primitivo.

Scompenso cardiaco destro

Lo scompenso cardiaco è una condizione caratterizzata da incapacità del cuore di fornire un apporto ematico adeguato alle richieste metaboliche dei tessuti alle normali pressioni di riempimento. I segni e i sintomi dello scompenso cardiaco sono correlati al ventricolo insufficiente ed alla severità e alla durata dello scompenso.

A differenza dell'insufficienza ventricolare sinistra, dove le ripercussioni emodinamiche sono prevalentemente a carico del circolo polmonare, con un aumento della pressione capillare polmonare direttamente proporzionale al grado di insufficienza del ventricolo, nel caso dell'insufficienza ventricolare destra è il circolo sistemico ad essere interessato, mentre il circolo polmonare dovrebbe essere caratteristicamente indenne. In realtà tra le cause più frequenti di insufficienza destra vi è una precedente insufficienza del ventricolo sinistro, con aumento della pressione venosa centrale e insorgenza di ipertensione arteriosa polmonare.

La clinica dello scompenso destro è costituita da congestione delle vene

giugulari e linguali; edemi, a seconda della gravità sono localizzati a livello malleolare, della gamba, della coscia, del tronco (stato anasarcatico); versamenti pleurici, ascitici, pericardici; fegato da stasi, ingrossato e dolente alla palpazione, con aumento delle transaminasi e della bilirubina. Positivo il reflusso epato-giugulare, alla palpazione del fegato si ha riempimento delle vene giugulari; proteinuria causata dalla congestione renale; dolori addominali e inappetenza causati dalla gastrite da congestione, con calo ponderale indotto dal malassorbimento (cachessia cardiaca).

Per analizzare le cause di scompenso destro è utile distinguere tra andamento acuto (cuore polmonare acuto) ed andamento cronico (cuore polmonare cronico).

Ad andamento acuto: embolia polmonare, infarto del ventricolo destro, pneumotorace iperteso o bilaterale, ernie diaframmatiche voluminose (rottura post-traumatica del diaframma), enfisema mediastinico, accessi asmatici gravi (asma asfissiante).

Ad andamento cronico: BPCO, broncopneumopatie croniche restrittive, patologie da alterata mobilità della gabbia toracica, ipertensione polmonare primitiva e secondaria, stenosi valvolare polmonare o dell'arteria polmonare.

Cuore polmonare acuto

Il brusco aumento della pressione sistolica polmonare, anche fino a 70–80mmHg, è l'evento fisiopatologico centrale, dovuto sia all'esclusione di un ampio territorio del circolo polmonare, sia alla vasocostrizione polmonare riflessa causata dall'ipossia e dalla liberazione locale di sostanze vasocostrittrici. Questo improvviso aumento delle resistenze vascolari provoca: un sovraccarico ventricolare destro, che si ripercuote sull'aumento della pressione atriale destra e quindi sulla pressione venosa sistemica, e una riduzione del ritorno venoso all'atrio sinistro con diminuzione della gittata sistolica del ventricolo sinistro e quindi della pressione arteriosa sistemica, fino alla condizione di shock cardiogeno e angina per insufficiente perfusione miocardica.

Le cause più frequenti sono l'embolia polmonare (con interessamento > 50% letto vascolare polmonare) e l'infarto del ventricolo destro (nel 40–50% di pazienti colpiti da infarto inferiore si reperta una dilatazione e alterazioni della contrattilità ventricolare destra).

Cuore polmonare cronico

L'elemento centrale è sempre l'ipertensione del piccolo circolo, che si instaura in modo più subdolo ed è causa di ipossiemia che a sua volta

porta alla vasocostrizione con aggravamento della situazione arteriosa polmonare. Il ventricolo destro cerca di compensare sviluppando ipertrofia, obiettivabile dalle onde “P” polmonari all’ECG in D2, D3 e aVF, da alte onde “R” in V1 e V2 con onde “T” invertite, blocco di branca destro e dal ritmo di galoppo diastolico, dopo sforzo, in corrispondenza del processo ensiforme. In tempi successivi compaiono i segni dello scompenso destro, fino al delinarsi della encefalopatia respiratoria, con stato di irrequietezza alternato a fasi di sonnolenza, anomalie comportamentali e disorientamento temporo-spaziale. Tra le cause più frequenti ricordiamo le malattie polmonari croniche, le malattie neuromuscolari e l’ipertensione polmonare primitiva e secondaria.

In ambito terapeutico, oltre alla patologia respiratoria sottostante, lo scompenso destro va trattato in urgenza con la somministrazione di O₂ a basso flusso (1–2 l/min, per evitare la depressione dei centri respiratori) per il controllo dell’ipossiemia e per ridurre la vasocostrizione polmonare. Utile l’associazione di diuretici e l’attento controllo dell’equilibrio acido-base.

Per confermare il quadro clinico di scompenso cardiaco destro il paziente è stato sottoposto ad un ecocardiogramma transtoracico che evidenziava un ventricolo destro dilatato ed ipocinetico e un ventricolo sinistro di volume normale con normali spessori parietali e buona cinesi globale (FE 60%). Veniva inoltre evidenziata la presenza di voluminosa massa nell’atrio destro che appariva in continuità della vena cava inferiore.

Per tale motivo il paziente veniva sottoposto ad un ecocardiogramma transesofageo, che confermava la presenza di una voluminosa massa occupante la quasi totalità dell’atrio destro, in continuità con la vena cava inferiore, pedunculata, prolabante all’interno del ventricolo destro (Figura 1).

A questo punto alla luce dei dati ottenuti con le indagini strumentale occorre escludere il sospetto diagnostico di un tumore cardiaco.

Tumori Cardiaci

La prima diagnosi ecocardiografica (M-mode) risale al 1959. Solo nel 1934 è stata formulata la prima corretta diagnosi ante mortem di tumore cardiaco, mentre nel 1952 la diagnosi veniva posta mediante metodica angiografica.

L’incidenza dei tumori cardiaci primitivi, su tutte le autopsie, è dello 0.0017%–0.28%

L'incidenza relativa dei tumori cardiaci benigni (75.1% del totale) e quella dei tumori cardiaci maligni (24.9% del totale), sono riportate nella tabella 1.

L'esordio clinico dei tumori cardiaci comprende segni e sintomi sia di natura cardiovascolare che sistemica.

Tra i primi ricordiamo le precordialgie, gli episodi sincopali, l'insufficienza cardiaca congestizia, le stenosi e/o l'insufficienza valvolare, la pericardite costrittiva, il versamento pericardico o il tamponamento, le turbe del ritmo, i blocchi di conduzione e gli shunts intracardiaci.

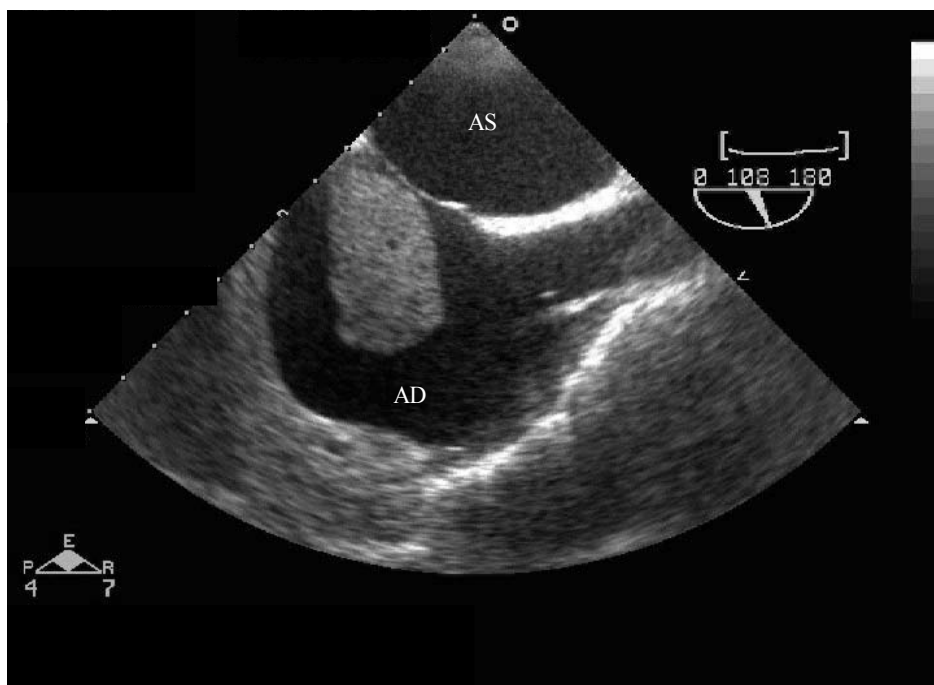


Figura 1.1. *AS*, atrio sinistro; *AD*, atrio destro

Tabella 1.1. *Incidenza dei tumori cardiaci benigni e maligni*

Tumori cariaci benigni (75.1%)	
Mixomi	30.5%
Lipomi	10.5%
Fibroelastomi papillari	9.9%
Rabdomiomi	8.5%
Fibromi	4.0%
Emangiomi	3.5%
Teratomi	3.3%
Mesoteliomi del nodo A–V	2.8%
Altri	2.1%
Tumori cardiaci maligni (24.9%)	
Angiosarcomi	9.2%
Rabdomiosarcomi	6.1%
Fibrosarcomi	3.3%
Linfomi	1.6%
Altri	4.7%

Tra i secondi spiccano l'embolizzazione sistemica, l'embolia e l'ipertensione polmonare, la febbre, la cachessia, il malessere, le artralgie, i rash cutanei, le dita a bacchetta di tamburo, il fenomeno di Raynaud, l'ipergammaglobulinemia, l'anemia o la policitemia, la trombocitopenia e la leucocitosi.

I mixomi rappresentano il tipo più comune di tumore cardiaco primitivo e costituiscono da un terzo alla metà di tutte le neoplasie cardiache rilevabili all'autopsia. Di solito compaiono su base sporadica, ma in alcuni casi hanno natura ereditaria (con trasmissione autosomica dominante) oppure fanno parte di una sindrome che comprende più alterazioni (lentiggini, nevi, neurofibromi, noduli surrenalici). A tale proposito sono state individuate precise sindromi cliniche: la sindrome NAME (nevi pigmentati, mixoma atriale, neurofibroma mixoide, efelidi) e la sindrome LAMB (lentiggini, mixoma atriale, nevi blu).

Per quanto riguarda l'origine del mixoma cardiaco, l'ipotesi più accreditata è quella che ne attribuisce l'origine disgenetica da cellule embrionali mesenchimali totipotenti.

L'età più colpita va dalla nascita fino ai 65 anni, con una età media di circa 27 anni. Il rapporto maschi/femmine è di circa 4:3.

La maggior parte dei mixomi è localizzata negli atri, in particolare nell'atrio sinistro (70–80% dei casi), originando a livello del setto interatriale in prossimità della fossa ovale, e meno frequentemente in atrio destro (15–20% dei casi). Possono anche interessare in una piccola percentuale dei casi (3% circa) il ventricolo sinistro e il ventricolo destro.

I mixomi cardiaci esordiscono clinicamente, nel 45% dei casi, con segni e sintomi riferibili a valvulopatia mitralica; fenomeni embolici si manifestano solo nel 28% dei casi, mentre nel 12% dei casi non è rilevabile alcun sintomo, oppure la scoperta del tumore diventa un reperto del tutto casuale.

L'ecocardiogramma è estremamente utile nella diagnosi e consente di identificare la sede del tumore, i rapporti con le pareti cardiache e le sue dimensioni, elementi estremamente importanti per l'intervento chirurgico. La tomografia computerizzata e la risonanza magnetica permettono di acquisire utili informazioni in merito alla dimensioni, alla morfologia e alle caratteristiche di superficie del tumore.

Il trattamento dei tumori cardiaci primitivi è esclusivamente chirurgico. L'asportazione del tumore è l'unico trattamento efficace, il tasso di recidive nei casi è del 1–3% e nei casi familiari è del 12–22%.

Tuttavia, considerando l'età del nostro paziente, la storia e gli esami ematochimici (compatibili con un danno epatico primitivo), possiamo facilmente escludere il sospetto di un tumore cardiaco.

Veniva quindi eseguita una angio-tc torace e addome, che evidenziava a livello toracico una trombosi dell'arteria polmonare destra (ramo principale e segmentario del lobo medio e inferiore), la presenza di difetti di riempimento a carico di alcuni rami periferici del lobo inferiore di sinistra, un'area di addensamento parenchimale a destra a morfologia triangolare a livello della grande scissura che prende contatto con la pleura parietale e una trombosi a livello della vena cava inferiore. A livello addominale si evidenziava un fegato marcatamente disomogeneo a margini polilobati con ipertrofia delle porzioni di sinistra, una neoformazione espansiva di circa 4 cm localizzata a livello del IV–VII segmento epatico che presenta marcati fenomeni infiltrativi a livello della vena cava inferiore e a livello della parete posteriore dell'atrio destro con ampio sviluppo intracavitario, analoga neoformazione espansiva localizzata a livello del VII–V segmento epatico di circa 6 cm di diametro max con presenza di fenomeni infiltrativi a carico delle vene sovraepatiche di destra, trombosi delle vene iliache, trombosi portale a livello del ramo di sinistro che

si estende sino alla biforcazione portale, versamento ascitico di discreta entità con ispessimento del tessuto adiposo peritoneale, presenza di alcune formazioni linfonodali di 1 cm di diametro localizzate in sede interaortocavale.

Questi dati ben si correlavano con la positività per l'Anti-HCV. Negativi i markers per l'HbsAg.

In definitiva, nel nostro paziente, la presenza di trombosi venosa sistemica (trombosi dell'arteria polmonare, della vena cava inferiore, delle vene iliache e della vena porta), di una trombosi dell'atrio destro e di un'embolia polmonare, evidenziavano una coagulazione intravascolare disseminata, che in questo caso era da riferirsi verosimilmente alla presenza di un epatocarcinoma (fig. 1.2).

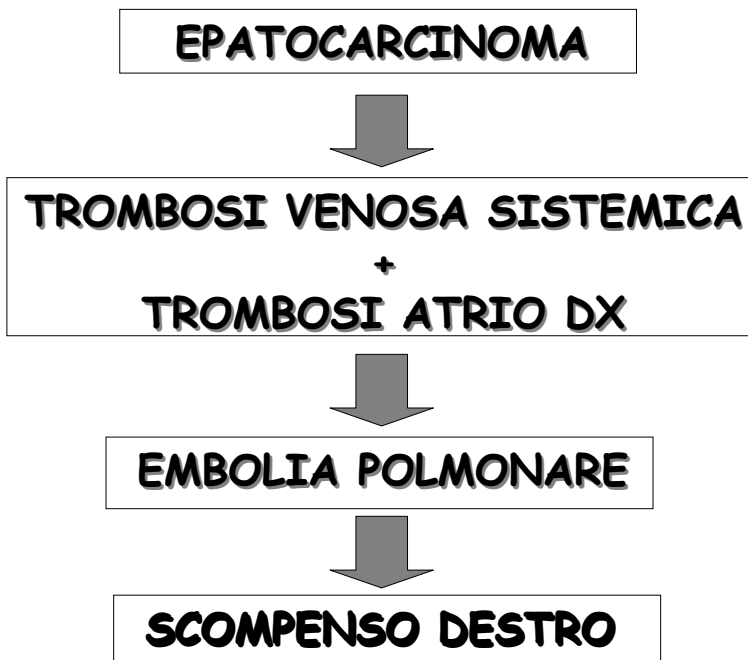


Figura 1.2