

Scuola di Specializzazione in Malattie dell'Apparato Cardiovascolare
Direttore Prof. Massimo Volpe
Facoltà di Medicina e Psicologia, Università di Roma Sapienza
Anno Accademico 2015-2016

Il anno

Carmen Adduci, Simone Burocchi, Beniamino Pagliaro, Lidia Sada,
Caterina Santolamazza, Luigi Zezza



SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA

Progetto Formazione Avanzata in Cardiologia nel Web 2014
Scuola di Specializzazione in Malattie dell'Apparato Cardiovascolare

Direttore: Prof. Massimo Volpe
E-mail: massimo.volpe@uniroma1.it

Coordinatore: Dr. Giuliano Tocci
E-mail: giuliano.tocci@uniroma1.it



Definizione: mancato collabimento dei lembi mitralici. Può associarsi o meno al billowing (protusione sistolica del corpo dei lembi mitralici in atrio sinistro) e a ispessimento dei lembi (floppy mitral valve)

Cause:

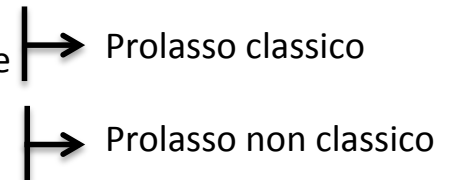
- degenerazione mixomatosa
- secondario a S.di Marfan, cardiomiopatia ipertrofica, sindrome di Ehlers-Danlos o altre patologie del tessuto connettivo

Diagnosi:

Ecocardiogramma → floppy mitral valve: ispessimento dei lembi > 5 mm

billowing: protusione in atrio sn > 2 mm in PLAX o > 5 mm in apicale

billowing in assenza di floppy valve



RMN → migliore definizione dell'entità del prolasso e caratterizzazione eventuale substrato aritmico (fibrosi)

Terapia:

Follow up in base dell'entità dell'insufficienza*

Chirurgia mitralica → in base alla severità dell'IM*

Legenda. PLAX: proiezione parasternale asse lungo; IM: insufficienza mitralica; *vedi algoritmo diagnostico IM



Insufficienza mitralica

ACUTA

Cause: endocardite infettiva, rottura di muscolo papillare o di corda tendinea

Diagnosi: definizione eziologica e valutazione severità mediante ecocardiogramma

Terapia: chirurgia mitralica, in attesa di intervento: vasodilatatori, contropulsatore aortico se necessario

CRONICA

Primaria: alterazione strutturale dei lembi valvolari

Secondaria: dilatazione dell'anulus, alterazione delle corde o dei muscoli papillari, disfunzione ventricolare sn

Classificazione anatomo-funzionale del movimento dei lembi mitralici secondo Carpentier:

- **tipo I:** alterazione della coaptazione con mobilità normale dei lembi (dilatazione dell'anello)
- **tipo II:** alterazione della coaptazione per eccesso di mobilità dei lembi
- **tipo III:** a) alterazione della coaptazione con ridotta mobilità sisto-diastolica dei lembi;
b) restrizione della mobilità sistolica ma con normale mobilità diastolica dei lembi (malapposizione funzionale da rimodellamento ventricolo sn).

Diagnosi e stratificazione del rischio

Ecocardiogramma: valutazione qualitativa e quantitativa, severità ipertensione polmonare, diagnosi eziologica.

RMN cardiaca: migliore definizione del meccanismo dell'insufficienza e identificazione eventuale fibrosi

Test cardiopolmonare: valutazione funzionale.

Definizioni utili :

Tethering : Stiramento dell' apparato tensore mitralico e dei lembi in sistole con aumento della distanza dal piano dell' anulus e possibile perdita del punto di coaptazione

Tenting: distanza o altezza di tenting: spostamento in senso apicale a tenda dei lembi mitralici in sistole (vn < 5 mm)

Flail: lembo fluttuante dovuto a rottura di corda/testa dei papillari o eccessivo allungamento dei lembi



Lieve

- Se jet centrale area jet/atRIO sn < 20%
- VC < 0.3 cm

Moderata

- Jet centrale con rapporto area jet/atRIO sn 20%-40% o jet telesistolico eccentrico
- VC < 0.3-0.7 cm
- Rvol 30-60 mL/beat;
- RF 30-50 %;
- ERO 0.2- 0.4 cm²;

Severa

- Valutazione qualitativa (morfologia valvolare (flail, rottura di corda/muscolo), valutazione dello spettro al Doppler continuo, flusso di rigurgito al color Doppler, di difficile valutazione nei jet eccentrici)
- Jet centrale con rapporto area jet/atRIO sn > 40 % o jet olosistolico eccentrico
- VC ≥ 0.7 cm
- Rvol ≥ 60 mL/beat;
- RF ≥ 50 %;
- ERO ≥ 0.4 cm²;
- Dilatazione Vsn (LVESD ≥ 40 mm (AHA); ≥ 45 mm (ESC))

Terapia

No terapia medica specifica

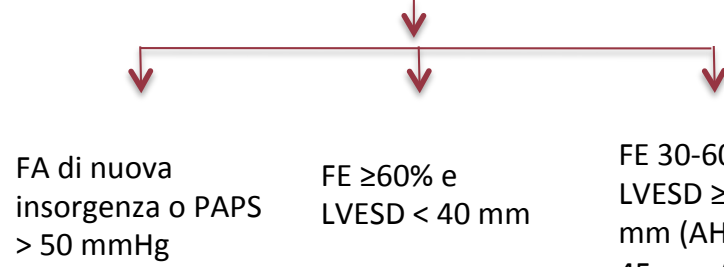
Nelle forme moderate, MVR in classe IIa in caso di altri interventi cardiocirurgici

Follow up

Ogni 3- 5 anni per le forme lievi

Ogni 1-2 anni per le moderate

Asintomatica



Probabilità di successo della riparazione > 95% e basso rischio chirurgico



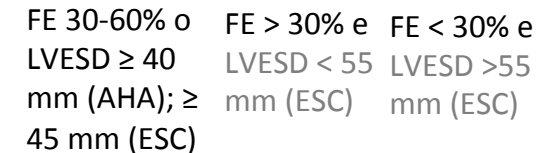
Follow up: ogni 6-12 mesi;
3 mesi nei casi più severi

MVR (IIa)

Sintomatica

MitralClip →
(classe NYHA III/IV)

ad elevato rischio chirurgico (IIb)



Preferibile **MVR** se possibile o **MVS (I)**

Preferibile **MVR** se possibile o **MVS (I)**

Preferibile **MVR** se possibile o **MVS (IIb)**

Legenda. VC: vena contracta; Rvol: volume rigurgitante; RF: frazione di rigurgito; ERO: orifizio valvolare effettivo; LVESD: diametro telesistolico del ventricolo sn; FA: fibrillazione atriale; FE: frazione di eiezione; MVR: riparazione valvolare; MVS: sostituzione valvolare



Insufficienza mitralica secondaria

Lieve

- Se jet centrale area jet/atrio sn < 20%
- VC < 0.3 cm

Moderata

- Jet centrale con rapporto area jet/atrio sn 20%-40% o jet telesistolico eccentrico
- VC < 0.3-0.7 cm
- Rvol < 30 mL/beat;
- RF 30-50 %;
- ERO < 0.2 cm;

Severa

- Jet centrale con rapporto area jet/atrio sn > 40 % o jet olosistolico eccentrico
- VC ≥ 0.7 cm
- Rvol ≥ 60 mL/beat;
- RF ≥ 50 %;
- ERO ≥ 0.4 cm²;
- Dilatazione Vsn (LVESD ≥ 40 mm (AHA); ≥ 45 mm (ESC))

Terapia: terapia dello scompenso cardiaco

Follow up: ECO biennali e visita cardiologica annuale

MitraClip

Criteria di inclusione

- Insufficienza mitralica severa sintomatica in pazienti ad alto rischio cch
- Sufficiente tessuto dei lembi per una coaptazione meccanica
- Morfologia valvolare non reumatica né endocarditica
- Aspettativa di vita di almeno 1 anno

Criteria di esclusione

- IMA nelle 12 settimane precedenti
- Necessità di altra cch
- Are mitralica < 4 cm²
- Se flail: flail width ≥ 15 mm/ flail gap ≥ 10 mm; se tethering: coaptation depth ≥ 11 mm, coaptation length < 2mm
- Severe calcificazioni dell'anulus
- Instabilità emodinamica
- cardiomiopatia ipertrofica con SAM
- Storia di ictus cerebri nei 6 mesi precedenti
- Aneurisma del SIA
- DIA anche se già corretto

Asintomatica

Follow up periodici

Sintomatica
(classe NYHA III/IV)

MitraClip → nei pz ad elevato rischio chirurgico (IIb) **MVS** (IIb)

Legenda. SAM: systolic anterior motion; SIA: setto interatriale



Stenosi valvolare mitralica

Eziologia

- Reumatica (99%)
- Calcifica senile

Lieve

- Doming diastolico
- Normale velocità flusso transmitralico
- Assenza di conseguenze emodinamiche
- Assenza di sintomi

Severa (sintomatica e non)

- Fusione commissurale e doming diastolico
- MVA < 1,5 cm²
- Tempo di dimezzamento pressorio > 150ms
- Ingrandimento atriale severo, PAPs elevata > 30mmHg
- Dispnea sotto sforzo, ridotta tolleranza all'esercizio fisico

Terapia medica

La terapia anticoagulante orale con VKA o eparina è indicata in pazienti con concomitante fibrillazione atriale parossistica o permanente, precedente evento embolico, trombo in atrio sinistro (classe IB).

La terapia di rate control può essere considerata in pazienti con concomitante fibrillazione atriale ad elevata risposta ventricolare (classe IIa)

La terapia di rate control può essere considerata in pazienti in ritmo sinusale, sintomatici sotto sforzo (classe IIB)

Moderata

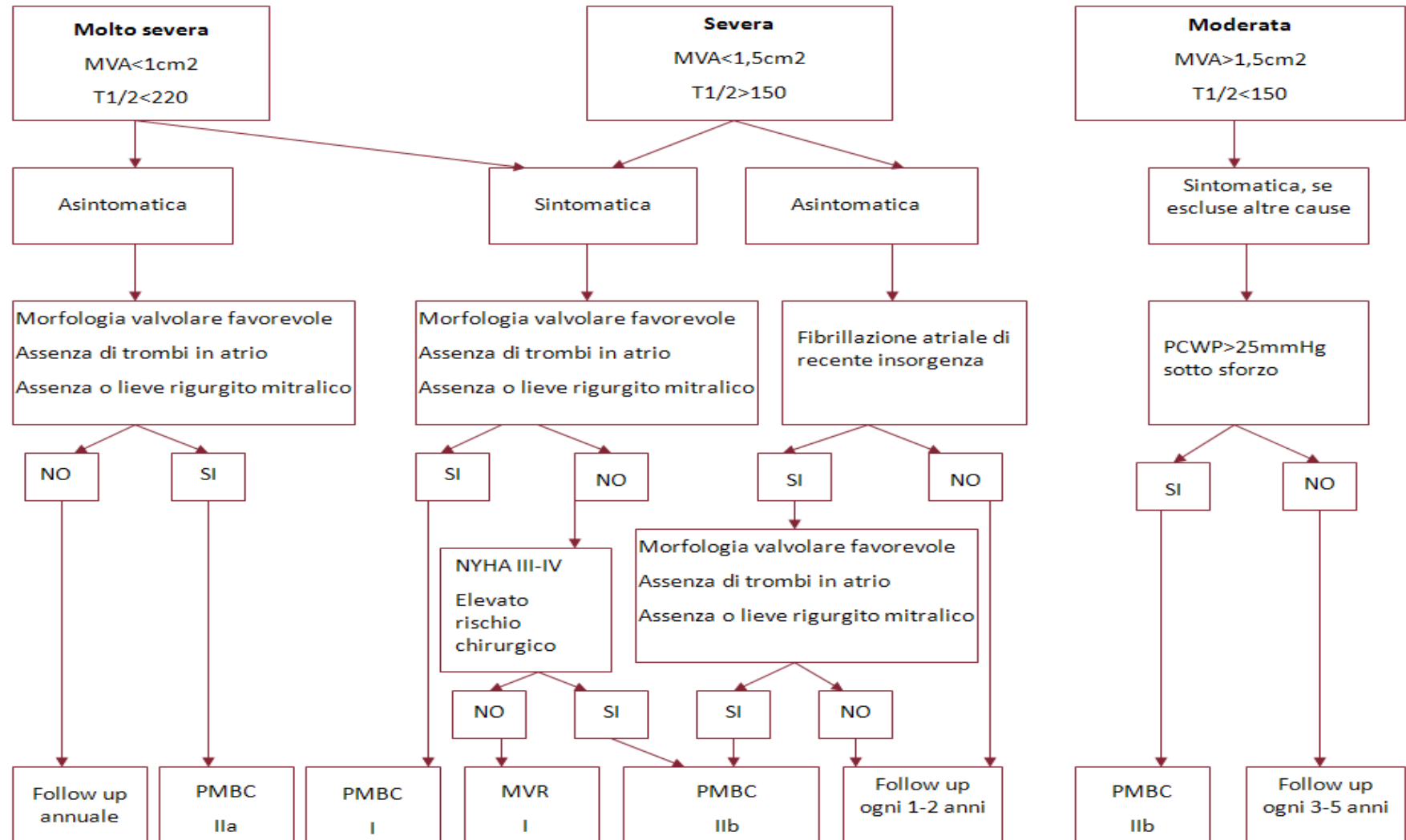
- Fusione commissurale e doming diastolico
- MVA > 1,5 cm²
- Tempo di dimezzamento pressorio < 150ms
- Ingrandimento atriale lieve-moderato, PAPs normale
- Assenza di sintomi

Altamente severa (sintomatica e non)

- Fusione commissurale e doming diastolico
- MVA < 1,0 cm²
- Tempo di dimezzamento diastolico > 220ms
- Ingrandimento atriale severo, PAPs elevata > 30mmHg
- Dispnea sotto sforzo, ridotta tolleranza all'esercizio fisico



Stenosi valvolare mitralica





Insufficienza Aortica

ACUTA

Cause: traumi, dissecazione aortica, endocardite infettiva

Terapia: chirurgia mitralica, in attesa di intervento, inotropi (dopamina, dobutamina), vasodilatatori (nitroprussiato)

Controindicati: betabloccanti e contropulsatore aortico

CRONICA

Fattori di rischio : bicuspidia aortica, valvola aortica calcifica, endocardite infettiva, dilatazione del bulbo o del tratto ascendente dell'aorta.

Diagnosi e valutazione severità : ecocardiogramma



Insufficienza Aortica

- | Lieve | Moderata | Severa |
|---|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> - Rapporto area jet/LVOT < 25% - VC < 0.3 cm - RVol < 30 mL/beat; - RF < 30%; - ERO < 0.10 cm²; | <ul style="list-style-type: none"> - Rapporto area jet/LVOT 25%-64% - VC < 0.3-0.6 cm - Rvol 30-59 mL/beat; - RF 30-49%; - ERO < 0.10-0.29 cm²; | <ul style="list-style-type: none"> - Valutazione qualitativa (morfologia valvolare (flail), valutazione dello spettro al Doppler continuo, flusso di rigurgito al color Doppler, di difficile valutazione nei jet eccentrici) - Rapporto area jet/LVOT 65 % - VC > 0.6 cm - Reverse flow diastolico in aorta toracica - Rvol 60 mL/beat; - RF 50 %; - ERO 0.3 cm²; - Dilatazione vsx |

Terapia

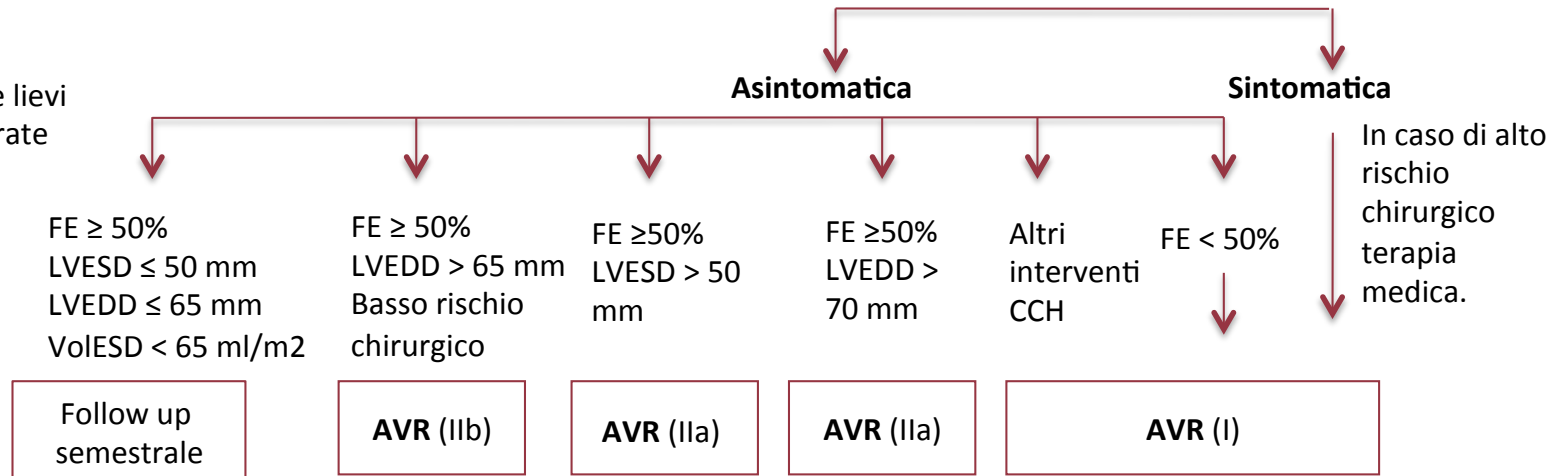
No terapia medica specifica

Nelle forme moderate, AVR in classe IIa in caso di altri interventi CCH

Follow up

Ogni 3- 5 anni per le forme lievi

Ogni 1-2 anni per le moderate



ESC guidelines

Legenda. LVEDD: diametro telediastolico del ventricolo sn; VoESD: volume telesistolico del ventricolo sn, AVR: sostituzione valvolare aortica.



Esami strumentali: ecocardiogramma, RMN, TC.

Il trattamento chirurgico è indicato:



Diametro aorta ascendente ≥ 50 mm in
pazienti affetti da sindrome di Marfan

Diametro aorta ascendente:
 ≥ 45 mm per i pazienti con sindrome di Marfan e fattori di rischio
 ≥ 50 mm per i pazienti con valvola aortica bicuspidale e fattori di
rischio
 ≥ 55 mm in tutti gli altri casi

I

Ila

Si possono utilizzare valori soglia più bassi nel caso di chirurgia associata dell'aorta ascendente in pazienti con indicazione a trattamento chirurgico della valvola aortica.

Fattori di rischio:

- storia familiare di dissezione aortica e/o un aumento del diametro aortico >2 mm/anno (documentato mediante misurazioni seriate ottenute con la stessa metodica, eseguite allo stesso livello con raffronto comparato e confermate con un'altra tecnica), insufficienza aortica o mitralica severa, aspettativa di gravidanza, coartazione aortica, ipertensione sistemica



Stenosi Valvolare Aortica

Analisi B- ed M-Mode

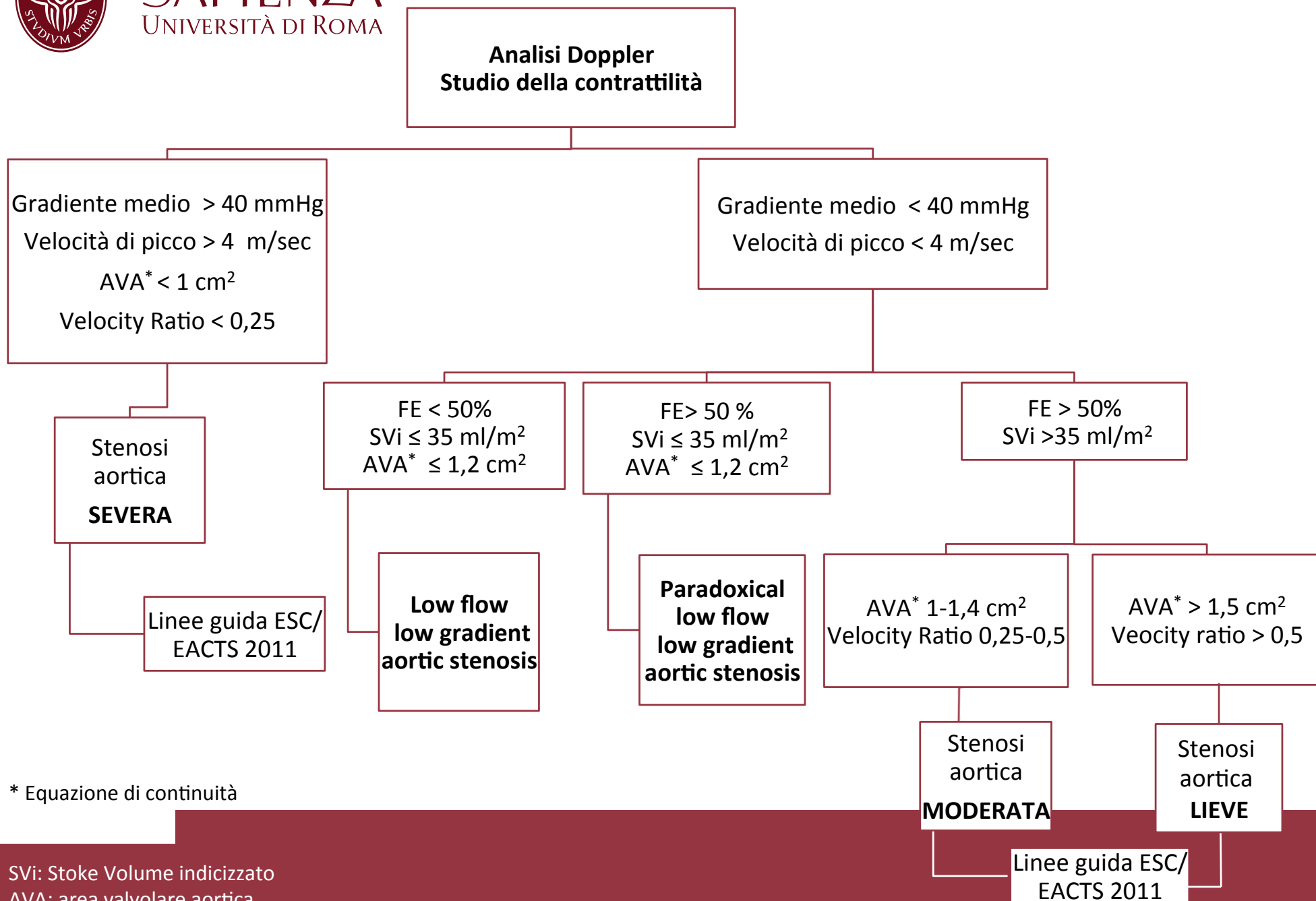
studio dell'ecogenicità, del numero delle cuspidi,
della mobilità e planimetria diretta dell'area valvolare

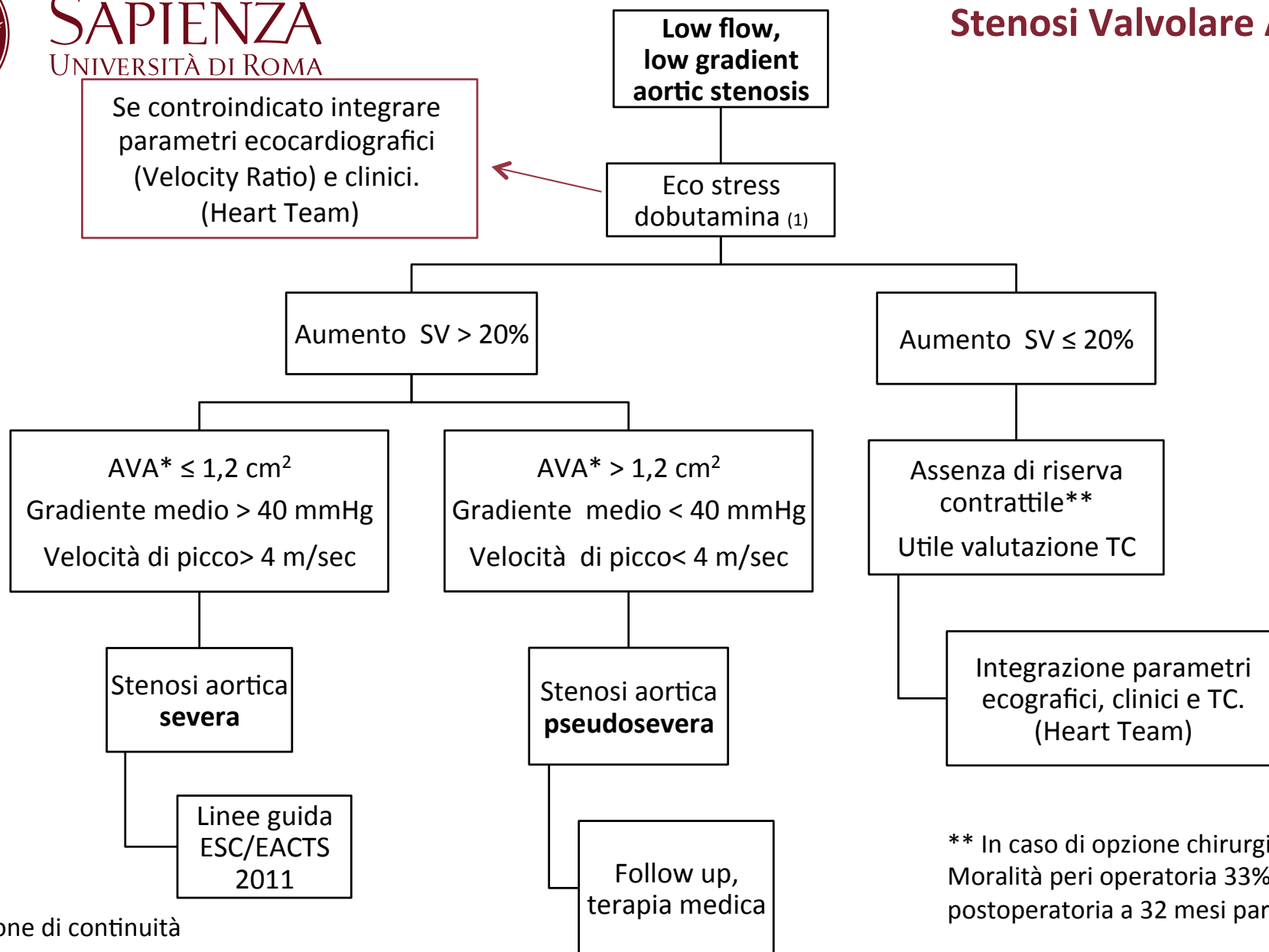
Valvola aortica tricuspide
Cuspidi ipoecogene e normomobili
Separazione sistolica > 15 mm
Fluttering sistolico
Planimetria area valvolare > 1,5 cm²

Non stenosi
significativa

Valvola aortica bicuspid/unicuspid
Cuspidi ispessite e ipomobili, fusioni commissurali
Separazione sistolica < 8 mm
Planimetria area valvolare < 1,5 cm²

**Analisi Doppler e studio
della contrattilità**



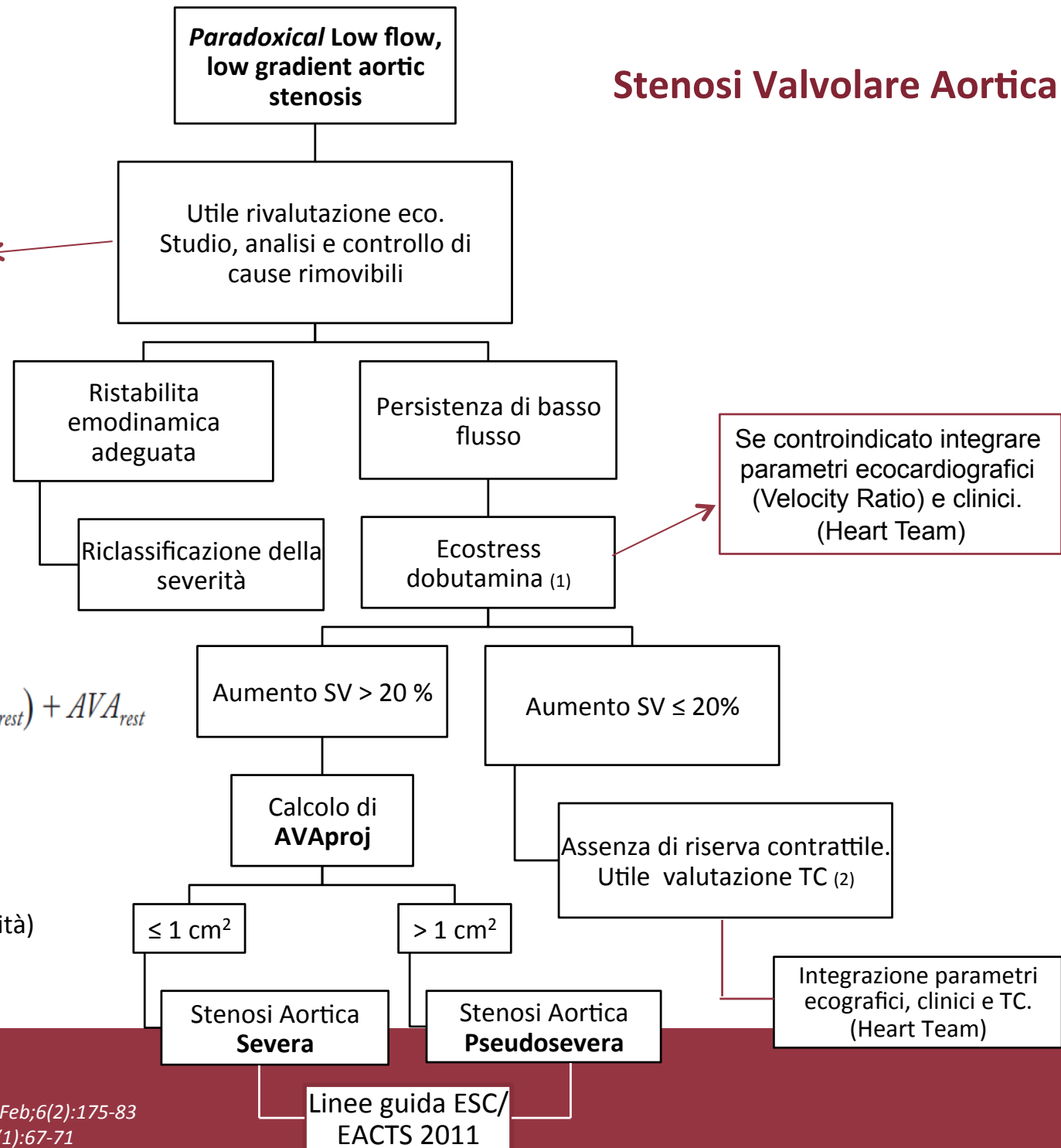


* Equazione di continuità

** In caso di opzione chirurgica: Moralità peri operatoria 33% e postoperatoria a 32 mesi pari a 33%



Fibrillazione atriale, ipertensione, ridotta compliance vascolare, insufficienza mitralica e tricuspide emodinamicamente significative, disidratazione, tachicardia.



$$AVA_{proj} = \frac{AVA_{peak} - AVA_{rest}}{Q_{peak} - Q_{rest}} \times (250 - Q_{rest}) + AVA_{rest}$$

Legenda.

AVA: area valvolare aortica (Eq continuità)

Q: portata transvalvolare

SV: Stoke Volume

(1) Clavel MA et al. JACC Cardiovasc Imaging. 2013 Feb;6(2):175-83

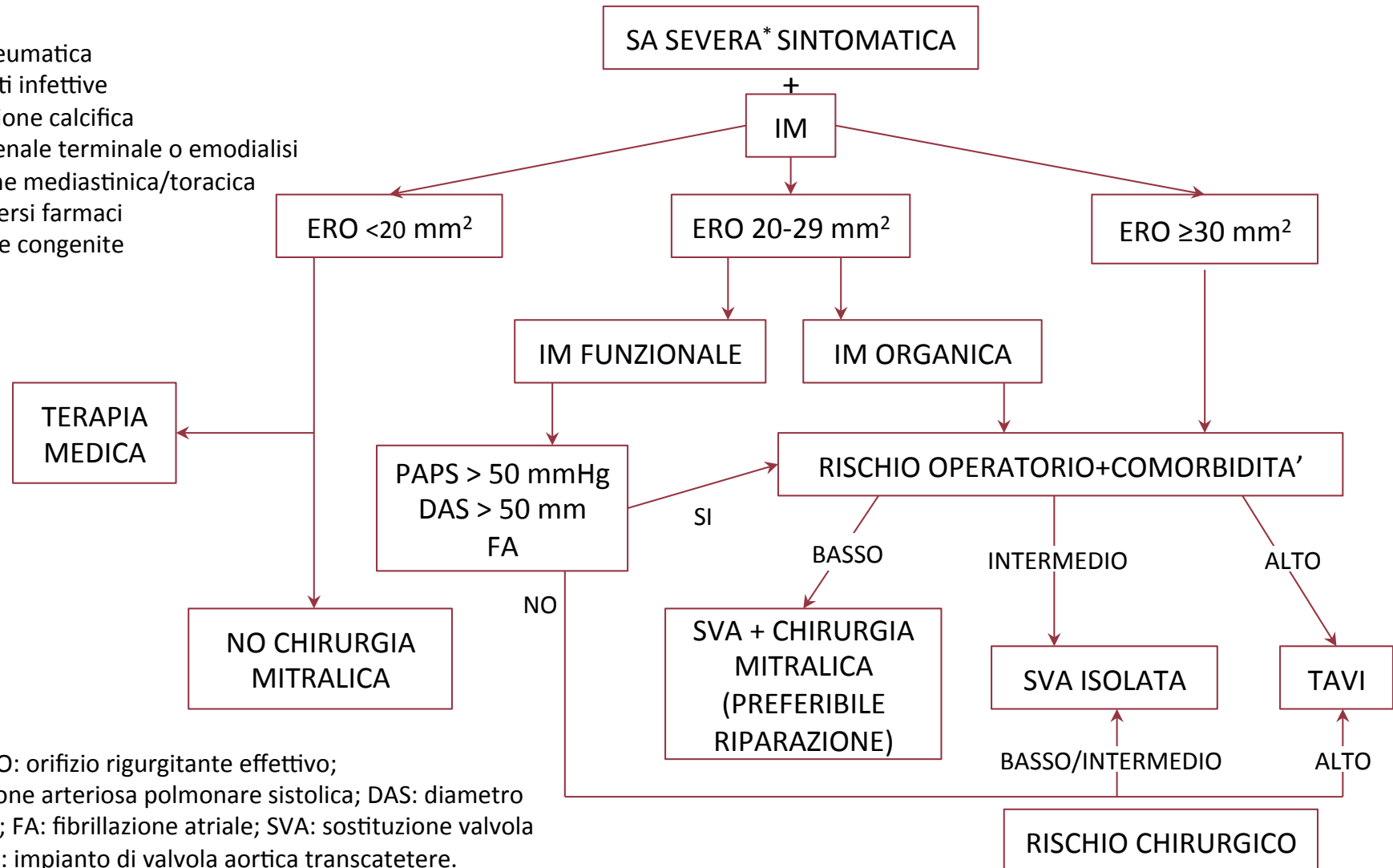
(2) Pibarot P et al. J Am Coll Cardiol. 2015 Jan 6;65(1):67-71



Valvulopatia combinata: Stenosi aortica ed Insufficienza mitralica

Cause:

- malattia reumatica
- endocarditi infettive
- degenerazione calcifica
- malattia renale terminale o emodialisi
- irradiazione mediastinica/toracica
- effetti avversi farmaci
- cardiopatie congenite



Legenda. ERO: orifizio rigurgitante effettivo;
PAPS: pressione arteriosa polmonare sistolica; DAS: diametro atrio sinistro; FA: fibrillazione atriale; SVA: sostituzione valvola aortica; TAVI: impianto di valvola aortica transcateretere.

Scuola di Specializzazione in Malattie dell'Apparato Cardiovascolare
Direttore Prof. Massimo Volpe
Facoltà di Medicina e Psicologia, Università di Roma Sapienza
Anno Accademico 2015-2016

Il anno

Carmen Adduci, Simone Burocchi, Beniamino Pagliaro, Lidia Sada,
Caterina Santolamazza, Luigi Zezza

Grazie per la Vostra Attenzione!



SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA

Progetto Formazione Avanzata in Cardiologia nel Web 2014
Scuola di Specializzazione in Malattie dell'Apparato Cardiovascolare

Direttore: Prof. Massimo Volpe
E-mail: massimo.volpe@uniroma1.it

Coordinatore: Dr. Giuliano Tocci
E-mail: giuliano.tocci@uniroma1.it