

LE VALVULOPATIE

Dott. James Kadouch
Medico fiduciario - Cardiologo

Delphine Labojka
Responsabile Metodi e Processi



Introduzione

Circolazione cardiaca e valvulopatie	03
La valvola aortica	06
La valvola mitrale	10
I trattamenti delle valvulopatie	14
Conclusioni	17
L'approccio di tariffazione dei rischi e valutazione dei sinistri	18
Glossario parole contrassegnate con un * nel testo	19

Se l'incidenza delle valvulopatie è poco rilevante osservando la popolazione in generale, attestandosi al 2,5% circa, fra i pazienti di età superiore a 75 anni la percentuale sale al 10 - 15%.

In Europa, l'insufficienza mitralica ed il restringimento aortico rappresentano le valvulopatie più frequenti ed interessano tre pazienti su quattro. Segue l'insufficienza aortica, che supera con gran distacco il restringimento mitralico. Oggi le prime tre valvulopatie sono sostanzialmente di origine degenerativa. Sono possibili, ma più rare, anche altre cause: ischemiche, congenite o riconducibili all'endocardite. Il restringimento mitralico è principalmente legato al reumatismo articolare acuto (RAA). Molto raro nei paesi occidentali, si manifesta prevalentemente nei paesi in via di sviluppo.*

I progressi sanitari degli ultimi trent'anni hanno contribuito a modificare la ripartizione delle cause delle cardiopatie valvolari. Ne consegue una progressiva diminuzione della frequenza delle valvulopatie reumatiche, precedentemente prevalenti fra i soggetti giovani. Al contrario, con l'innalzamento delle aspettative di vita, è aumentata la frequenza delle cause degenerative.

Del resto è probabile che il numero di casi continui ad aumentare in funzione dell'invecchiamento della popolazione. Per quanto riguarda la prognosi di tutte le cardiopatie valvolari, si osservano variazioni importanti in virtù dei progressi a livello sia diagnostico, sia terapeutico, in particolare per quanto concerne le tecniche chirurgiche recenti.



LE VALVULOPATIE: CAUSE E DIAGNOSI

I problemi riscontrabili a livello delle valvole possono essere di due tipi:

- il restringimento (detto anche stenosi) dell'orifizio valvolare, nel momento in cui un ostacolo impedisce al sangue di fluire;
- l'insufficienza (detta anche rigurgito) dell'orifizio valvolare, quando un difetto di chiusura impedisce alla valvola di chiudersi correttamente.

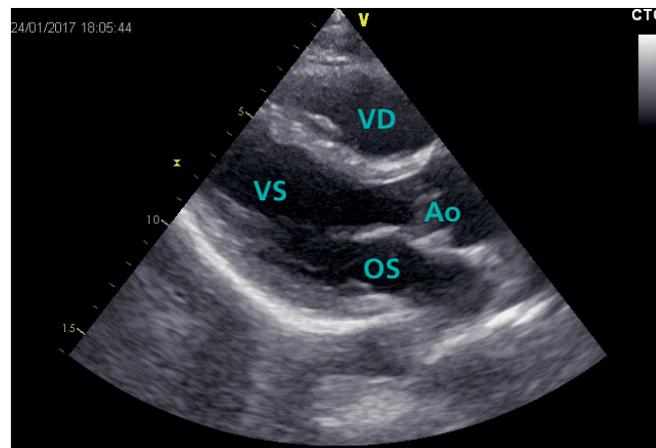
La patologia valvolare, nello specifico, è caratterizzata dalla concomitanza di un restringimento e di un rigurgito. Allo stesso modo, la malattia aortica associa un rigurgito aortico a una stenosi aortica.

In generale, la diagnosi delle valvulopatie è alquanto semplice, perché i sintomi sono quasi sempre gli stessi: dispnea da sforzo, palpitazioni, dolori toracici ed edemi agli arti inferiori, soprattutto in caso di insufficienza cardiaca. Il soffio cardiaco è un segno maggiormente indicativo della presenza di una valvulopatia e consente di fare la diagnosi auscultando il paziente. Può essere sistolico*, diastolico* o sistolo-diastolico* e fornisce un'indicazione per quanto concerne l'origine della valvulopatia accertata dagli accertamenti clinici e strumentali eseguiti. Possono essere presenti anche altri segni, come disturbi del ritmo o segni d'insufficienza cardiaca. L'elettrocardiogramma (ECG) consente di rilevare questi disturbi del ritmo.

L'esame fondamentale per procedere alla diagnosi di una valvulopatia, valutarne la gravità e prescrivere i trattamenti, è l'ecocardiogramma o ecografia cardiaca (EC). Questo esame è sempre associato al doppler: l'EC consente di visualizzare le strutture cardiache e i grossi vasi, mentre il doppler permette di stimare la velocità dei flussi ematici.

ECOCARDIOGRAFIA 2D (PROIEZIONE PARASTERNALE* GRANDE ASSE)

Proiezione classica parasternale, che consente di ottenere un'immagine in due dimensioni del ventricolo sinistro (VS), valutando lo spessore delle pareti nelle due fasi del ciclo cardiaco: lo spessore è infatti maggiore nella sistole e minore nella diastole. Le misurazioni effettuate consentono di calcolare la frazione di eiezione ventricolare sinistra (FEVS), ovvero la capacità del VS di contrarsi: la sua capacità di fare confluire il sangue nell'aorta.



Fonte: Dott. Christophe Genel, Cardiologo

VALORI NORMALI DELLE DIMENSIONI DEL VENTRICOLO SINISTRO E DELLA FRAZIONE DI EIEZIONE (F.E.) DEL VENTRICOLO SINISTRO RILEVATI ALL'ECOCARDIOGRAFIA 2D

Le ultime misurazioni pubblicate dalla Società americana di ecocardiografia offrono alcuni parametri di riferimento. Per un uomo, il diametro interno del ventricolo sinistro è pertanto compreso fra 42 e 58,4 mm in telediastole (fine della diastole). In telesistole, misura invece da 25 a 39,8 mm. Sono inoltre disponibili informazioni sul volume e dati relativi al volume rapportati alla superficie corporea: per esempio, il cuore di una donna alta 1,60m per 55 kg di peso non avrà lo stesso peso e le stesse dimensioni di quello di un uomo alto 1,90m per 110 kg di peso. La FEVS* è del 62% (+/-5) per l'uomo e del 64% (+/-5) per la donna.

PARAMETRI	UOMO		DONNA	
	MEDIA +/- 2DS	VALORI NORMALI	MEDIA +/- 2DS	VALORI NORMALI
DIMENSIONI INTERNE VS				
Telediastoliche (mm)	50,2 +/- 4,1	42,0-58,4	45,0 +/- 3,6	37,8-52,2
Telesistoliche (mm)	32,4 +/- 3,7	25,0-39,8	28,2 +/- 3,3	21,6-34,8
VOLUMI VS				
Telediastoliche (ml)	106 +/- 22	62-150	76 +/- 15	46-106
Telesistoliche (ml)	41 +/- 10	21-61	28 +/- 7	14-42
VOLUMI VS INDICIZZATI SC				
Telediastoliche (ml/m ²)	54 +/- 10	34-74	45 +/- 8	29-61
Telesistoliche (ml/m ²)	21 +/- 5	11-31	16 +/- 4	8-24
FEVS (BIPLANO)	62 +/- 5	52-72	64 +/- 5	54-74

Fonte: JASE, 2015, Vol.28, Issue 1, p.7 (January 2015)

DS: deviazione standard
 SC: superficie corporea
 VS: ventricolo sinistro
 FEVS: Frazione di Eiezione Ventricolare Sinistra

IL RESTRINGIMENTO AORTICO

Il restringimento aortico (RA), noto anche come stenosi aortica, è una valvulopatia frequente. È caratterizzato da un impedimento all'eiezione dal ventricolo sinistro (VS) nell'aorta, comportando un sovraccarico, in ossia ciò che frena l'eiezione del sangue da parte del ventricolo sinistro. Per lottare contro queste forze di resistenza supplementari, il ventricolo sinistro si adatta sviluppando un'ipertrofia delle pareti prima di esaurire le contrazioni e dilatarsi.

Le cause del restringimento aortico sono sostanzialmente degenerative. Ecco perché questa patologia si manifesta prevalentemente dopo i 70 anni, con calcificazioni valvolari. Tuttavia, nel 15% dei casi, il RA è congenito e può manifestarsi in soggetti più giovani, verso i 40 anni di età: si parla in questo caso di bicuspidia aortica* (la valvola aortica normalmente è tricuspide). Il RA può essere legato anche al reumatismo articolare acuto, nonostante si tratti di una situazione più rara.

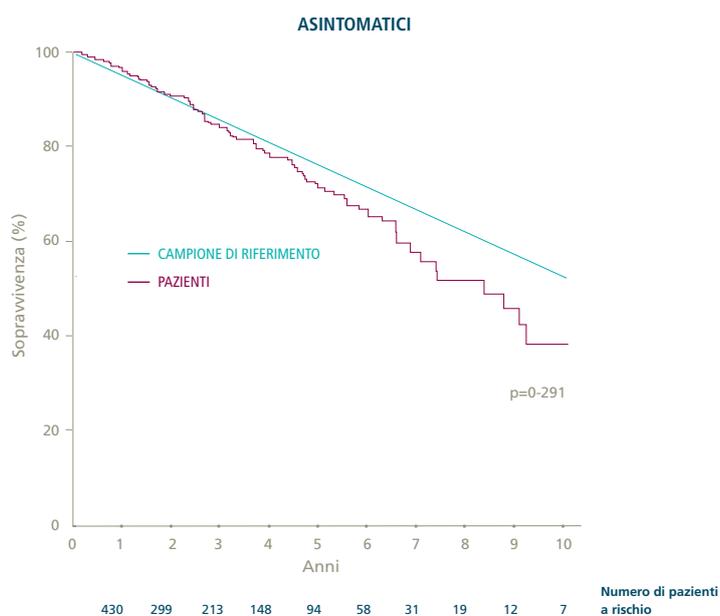
Il RA resta asintomatico per molto tempo. Ma il suo impatto sulle aspettative di vita è decisamente sfavorevole non appena compaiono i sintomi. Da quando insorgono i sintomi di insufficienza cardiaca, la sopravvivenza è infatti di circa due anni. Per quanto concerne l'angina pectoris o la dispnea*, la sopravvivenza media si colloca fra 4 e 5 anni. Nei pazienti in cui convergono la disfunzione del ventricolo sinistro e una dispnea grave, la prognosi è decisamente sfavorevole: solo il 20 o 25% sopravvive oltre tre anni. In alcuni rari casi, quando il restringimento aortico è particolarmente grave, il flusso di sangue non può addirittura immettersi nell'aorta e la morte è improvvisa.

Il RA è la valvulopatia con la prognosi peggiore.



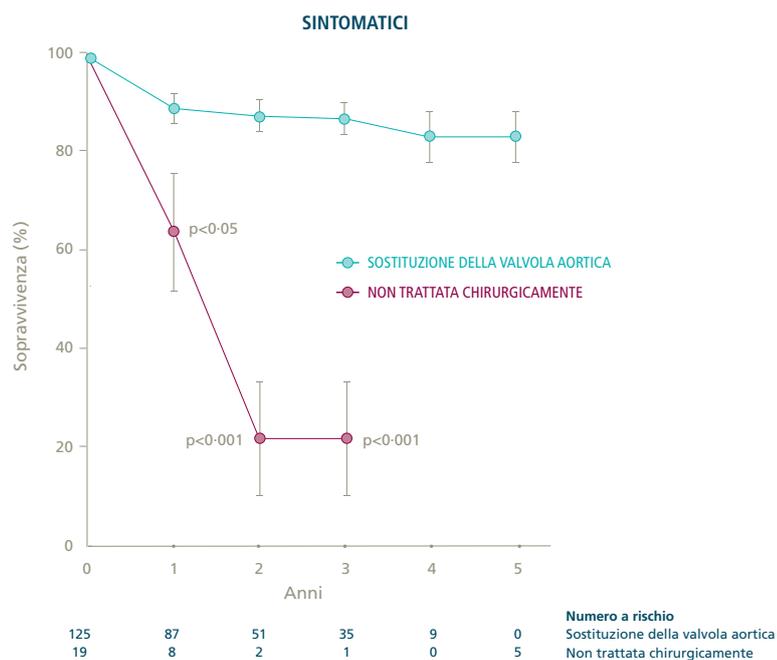
Il restringimento aortico è la valvulopatia con la prognosi peggiore. ”

STORIA NATURALE DEL RESTRINGIMENTO AORTICO CALCIFICATO (RAC)



La classificazione dell'ESC (European Society of Cardiology, Società Europea di Cardiologia) fornisce punti di riferimento sulla gravità del RA, che può essere di grado I (lieve), II (moderato) o III (grave). Un RA severo è caratterizzato da un flusso di eiezione superiore a 4 m/s e da una superficie valvolare inferiore a 1 cm². Rapportato alla superficie corporea (superficie valvolare indicizzata), il limite è di 0,6 cm²/m². Il RA di III grado è caratterizzato anche da un gradiente medio superiore a 40 mm Hg. La presenza di un ostacolo causa una differenza di pressione fra il VS e l'aorta, con una pressione al tempo aumentata nel VS e minore nell'aorta: è questo il gradiente che viene misurato.

Fonte: Pellikka et al. *Circulation* 2005;111:3290-5



Fonte: Schwartz et al. *Circulation* 1982;66:1105-10

L'INSUFFICIENZA AORTICA

L'insufficienza aortica (IA), nota anche come rigurgito aortico, è in parole povere una sorta di corredo "aortico" dell'insufficienza mitralica. In questo caso, la valvola non chiude e rigurgita nel ventricolo sinistro.

Più precisamente, durante la fase sistolica, il sangue passa nell'aorta, la valvola aortica si chiude, ma una parte del flusso di sangue ritorna nel ventricolo sinistro.

Si parla di insufficienza aortica acuta in caso di dissezione aortica*, di endocardite oppure di trauma toracico. Può anche essere cronica, quando è legata ad una malattia anulo-ectasiante*, ad una bicuspidia, ad un reumatismo articolare acuto*, ad un'endocardite* evoluta in maniera subacuta o a delle aortiti*.

PARAMETRI QUALITATIVI E QUANTITATIVI UTILI NELLA VALUTAZIONE DELLA GRAVITÀ DI UN'INSUFFICIENZA AORTICA

Questa tabella fornisce i punti di riferimento per apprezzare la gravità dell'IA. Così, se la superficie dell'orifizio rigurgitante (EROA) è inferiore a 0,1 cm², l'IA aortica è lieve, mentre se è superiore a 0,3 cm², si considera grave. La Vena Contracta (VC) corrisponde al diametro del getto iniziale e fornisce anche indicazioni preziose: se è superiore a 6 mm, indica fondamentalmente un'IA grave. Se è inferiore a 3 mm, indica invece un'IA lieve. Infine, le ripercussioni sulle cavità cardiache sinistre forniscono nuovi indizi: un ventricolo sinistro dilatato indica, in generale, un rigurgito considerevole.

	LIEVE	MODERATA	GRAVE
PARAMETRI STRUTTURALI			
Dimensioni del VS	Normale	Normale o dilatato	In generale dilatato
Lembi aortici	Normali o anomali	Normali o anomali	Anomali / Lembo invertito
PARAMETRI DOPPLER			
Larghezza del getto nel Doppler a colori nel tratto di efflusso del VS	Piccola nei getti centrali	Intermedia	Grande nei getti centrali, variabile nei getti eccentrici
Densità del getto del rigurgito - DC (PHT, ms)	Incompleto o densità debole	Denso	Denso
Tasso di decelerazione - DC (PHT, ms)	Lento >500	Medio 500-200	Picco precoce - triangolare
Reflusso diastolico nell'aorta discendente - DP	Breve, protodiastolico	Intermedia	Reflusso sistolico
PARAMETRI QUANTITATIVI			
Larghezza della VC (cm)	<0,3	0,3-0,6	>0,6
Larghezza del getto/larghezza del tratto di efflusso del VS (%)	<25	25-45 46-64	≥65
CSA jet / csa del tratto di efflusso del VS (%)	<5	5-20 21-59	≥60
Volume rigurgitante (ml/ciclo cardiaco)	<30	30-44 45-59	≥60
Frazione rigurgitante (%)	<30	30-39 40-49	≥50
EROA (cm ²)	<0,1	0,1-0,19 0,20-0,29	≥0,3

Fonte: JASE, 2003, Vol.16, Issue 7, 777-802 (july 2003)

VS: ventricolo sinistro
 DC: deviazione standard
 PHT (pressure half-time): tempo di dimezzamento della pressione
 DP: doppler pulsato
 VC: vena contratta
 CSA (cross sectional area): area della sezione trasversale
 EROA (effective regurgitant orifice area): superficie dell'orifizio rigurgitante

In termini prognostici, la frazione di eiezione del ventricolo sinistro (FEVS) costituisce un elemento essenziale: se è bassa (inferiore a 35%), l'incidenza sulla sopravvivenza rispetto alla popolazione generale è caratterizzata da un forte ribasso, quantificabile in circa il 10% nei primi 15 anni. Quando la FEVS è moderatamente alterata, fra il 35 ed il 50%, le ripercussioni sono in ogni caso considerevoli.

In compenso, la FEVS si considera normale se è superiore o pari al 50%.

I sintomi hanno un ruolo decisivo ai fini della prognosi di questa patologia. Quando i pazienti presentano sintomi evidenti, fra cui fondamentalmente la dispnea, la sopravvivenza è alterata.

GLI ANEURISMI DELL'AORTA ASCENDENTE



La dilatazione dell'aorta ascendente si associa talvolta alle valvulopatie aortiche, sia in quanto causa un rigurgito aortico sia perché è associata ad una bicuspidia. Queste dilatazioni dell'aorta ascendente hanno una loro prognosi, con un rischio di dissezione aortica* che costituisce una complicazione estremamente grave, perché comporta una mortalità del 25% dei pazienti ricoverati, anche in caso d'intervento chirurgico.

Nei casi di aneurisma dell'aorta ascendente, l'eziologia non è omogenea. Comprende infatti malattie genetiche (in particolare la sindrome di Marfan), la bicuspidia aortica ed altre cause degenerative. Questo fenomeno si traduce in età diverse alla diagnosi e si riflette sulla valutazione di procedere all'intervento chirurgico, in quanto l'evoluzione sarà diversa, a dispetto di vari punti comuni per quanto concerne l'istologia e limiti nosologici imprecisati. Considerando tutte le eziologie complessivamente, più l'aorta è dilatata, maggiore è il rischio di decesso. Il tasso annuale di decesso a causa di complicazioni parietali aortiche dipende dal diametro dell'aorta indicizzato in funzione della superficie corporea: il tasso annuale di dissezione aortica, rottura o decesso è pari al 20% quando l'ASI (Aortic Size Index, ovvero l'indice delle dimensioni aortiche) è superiore a 4,25 cm/m².

I criteri di scelta per l'intervento sono documentati dai protocolli di valutazione specialistici cardiologici approfonditi. In caso di sindrome di Marfan, un'aorta dilatata oltre 50 mm rappresenta la soglia per optare per l'intervento, così come la bicuspidia con ulteriori fattori di rischio. Se sono presenti fattori di rischio associati, in particolare un'eventuale progressione rapida o precedenti familiari di dissezione aortica o morte improvvisa, è consigliabile procedere ancora prima all'operazione, ovvero a 45 mm. In tutti gli altri casi, l'operazione deve essere effettuata nel momento in cui l'aorta risulta più dilatata di 55 mm. Questa soglia di 55 mm rappresenta pertanto un'indicazione formale.

Ogni paziente deve tuttavia essere considerato singolarmente, tenendo conto della sua anamnesi, dell'avanzamento della dilatazione e dell'eventuale presenza di valvulopatie associate.

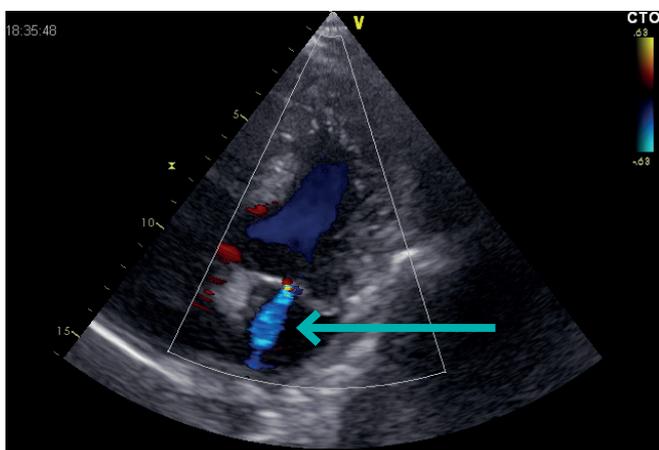
L'INSUFFICIENZA MITRALE

Il ruolo della valvola mitrale è quello di assicurare la comunicazione fra l'orecchietta sinistra ed il ventricolo sinistro quando è aperta, garantendo però una perfetta ermeticità quando è chiusa. È composta da due lembi: le commessure anteriori e posteriori, i cui bordi aderiscono perfettamente se la valvola funziona bene; si parla in tal caso di coaptazione dei lembi.

L'insufficienza mitralica (IM), nota anche come rigurgito mitralico, è caratterizzata da un problema di ermeticità della valvola mitrale in fase sistolica, quando il ventricolo sinistro si contrae per inviare il sangue nell'aorta. Se la valvola non è a tenuta ermetica quando è chiusa, una parte del sangue confluisce nell'aorta, ma un'altra parte rifluisce nell'orecchietta sinistra (OS). Maggiore è il rigurgito, maggiore sarà la dilatazione dell'orecchietta sinistra e del VS, che tenderà a dilatarsi proprio per gestire il sovraccarico. Quando il VS perde vigore e non riesce più ad adattarsi a causa dell'entità del rigurgito, si manifesta l'insufficienza cardiaca.

SEZIONE APICALE CON DOPPLER A COLORI

Questa sezione apicale delle due cavità è un'immagine ottenuta all'esame ecodoppler a colori di un rigurgito mitrale. Il flusso azzurro è indicativo dell'insufficienza mitralica.



Fonte: Dott. Christophe Genel, Cardiologo

Le IM hanno una particolarità: possono essere organiche o funzionali.

Nel caso dell'IM organica (o primaria), la struttura della valvola è anomala e presenta lesioni a carico dell'apparato valvolare o sottovalvolare, con cause principalmente degenerative; ma possono anche essere riconducibili a reumatismi articolari acuti o all'endocardite. Questo rigurgito valvolare ha come conseguenza una disfunzione ventricolare sinistra. Il meccanismo principale dell'IM degenerativa è il prolasso valvolare*: per esempio, nel prolasso della valvola posteriore, la valvola anteriore è normale, ma la valvola posteriore si ribalta nell'orecchietta sinistra, provocando un grave difetto di tenuta. Questo prolasso valvolare è legato soprattutto a determinate lesioni (rottture o stiramenti) delle corde che assicurano le valvole. Le lesioni possono interessare anche i lembi o l'anello mitralico (a cui sono attaccate le valvole).

Al contrario, nel caso dell'IM funzionale (o secondaria), la struttura della valvola è normale, ma si verifica un rigurgito valvolare a causa di una distorsione dell'apparato sottovalvolare, a sua volta riconducibile a un rimodellamento ventricolare sinistro. Nell'IM funzionale, la disfunzione del ventricolo sinistro è la causa del problema e non la conseguenza: lo schema della causalità è invertito rispetto all'IM organica. Le indicazioni d'intervento sono perciò molto diverse.

L'insufficienza mitralica può inoltre essere acuta o cronica.

L'insufficienza mitralica acuta è sostanzialmente riconducibile alle rottture delle corde, con conseguente rigurgito violento. Può verificarsi anche nelle cardiopatie ischemiche* o nell'infarto. Può succedere anche che un'endocardite infettiva danneggi la valvola e causi un'insufficienza mitralica acuta; più raramente, l'origine può essere traumatica (accidentale).

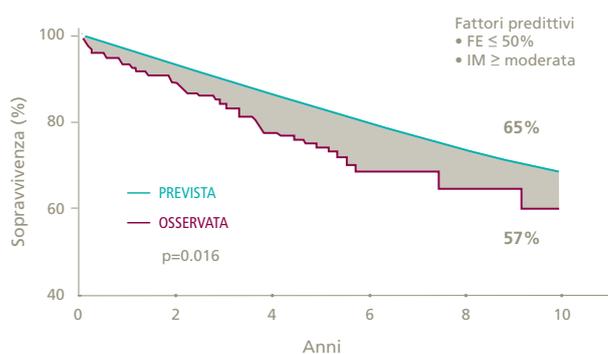
Il caso più frequente è tuttavia l'insufficienza mitralica cronica, tipicamente di origine degenerativa. La sua evoluzione può durare anche 20 o 30 anni: interessa soggetti in età avanzata in più del 50% dei casi. Non è tanto riconducibile al reumatismo articolare acuto, quanto a una distrofia* dovuta al prolasso della valvola mitralica (sindrome di Barlow)*, caratterizzata da un eccesso di tessuto a livello della valvola. L'insufficienza mitralica può essere anche funzionale, secondaria a una dilatazione dell'anello, a sua volta conseguente alla dilatazione del VS in caso di cardiomiopatia dilatativa*.

L'evoluzione naturale o l'anamnesi dell'IM dipende dall'entità del rigurgito e dalla frazione di eiezione: l'esito sarà tanto peggiore quanto più il rigurgito e la FEVS saranno inferiori al 50%.

La gravità della valvulopatia è di per sé un fattore prognostico. La metà dei pazienti affetti da rigurgito grave, con una superficie dell'orifizio rigurgitante superiore a 40 mm², è deceduta nei primi 5 anni. Ancora più numerosi sono stati invece i casi di eventi cardiaci.

La prognosi dell'IM grave è davvero sfavorevole e i sintomi, che si manifestano tardivamente, sono peggiorativi. Diversamente da quanto si osserva nel caso del restringimento aortico, è opportuno operare i pazienti prima che i sintomi diventino molto evidenti: infatti se vengono operati in classe III o IV della NYHA (New York Heart Association), la sopravvivenza sarà minore rispetto a quella di una popolazione della stessa età e dello stesso sesso. Al contrario, se vengono operati in stadio sintomatico (classe I della NYHA) o poco sintomatico (classe II), l'aspettativa di vita è paragonabile a quella della popolazione della stessa età e dello stesso sesso. L'intervento si decide pertanto in fase precoce. Al momento dell'intervento chirurgico l'impatto della frazione di eiezione ventricolare sinistra* (FEVS) è notevole. Se i pazienti vengono operati con una FEVS superiore al 60%, la sopravvivenza è eccellente. Se è inferiore al 50% prima dell'intervento, la sopravvivenza scende drasticamente al 30% entro dieci anni. Le disfunzioni ventricolari sinistre moderate (FE compresa fra il 50 e il 60%) presentano una sovramortalità tardiva.

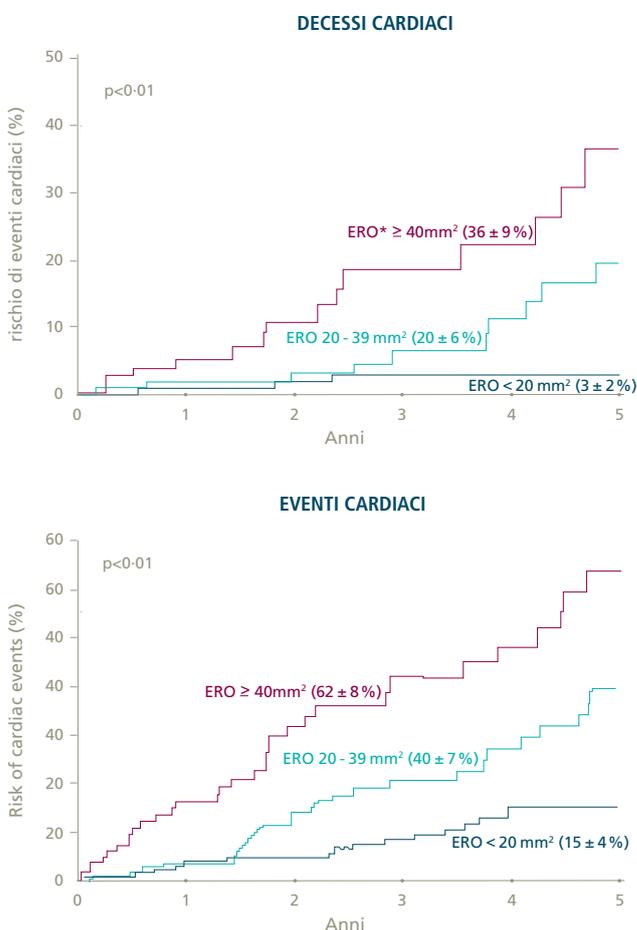
ANAMNESI DELL'IM DA PROLASSO



Fonte: Avierinos et al. *Circulation* 2002;106:1355-61

GRAVITÀ DELL'IM ED ANAMNESI

456 pazienti asintomatici (1991-2001). Evoluzione secondo la quantificazione dell'IM



Fonte: Enriquez-Sarano et al. *N Engl J Med* 2005;352:875-83

PARAMETRI QUANTITATIVI E QUALITATIVI UTILIZZATI NELLA VALUTAZIONE DELLA GRAVITÀ DELL'INSUFFICIENZA MITRALICA

Sono disponibili parametri qualitativi e quantitativi per la valutazione della gravità di un'IM. Quando l'OS o il VS sono dilatati, il rigurgito è considerevole e si ripercuote sulle le cavità cardiache: questo è un primo strumento per valutare l'entità del rigurgito. In seguito, altre misure offrono indicazioni più precise, come per esempio la larghezza della VC (Vena Contracta): se il diametro è maggiore di 7 mm, si è in presenza di un rigurgito grave. Anche la superficie dell'orifizio rigurgitante (EROA) è un parametro importante: una superficie superiore a 0,4 cm² è indicativa di un rigurgito grave.

	LIEVE	MODERATA	GRAVE
PARAMETRI STRUTTURALI			
Dimensioni dell'OS	Normale	Normale o dilatata	In generale dilatato
Dimensioni del VS	Normale	Normale o dilatata	In generale dilatato
Lembi mitralici o apparato valvolare	Normali o anormali	Normali o anormali	Anomali / Lembo invertito / Rottura del muscolo papillare
PARAMETRI DOPPLER			
Superficie del getto in Doppler a colori β	Getto piccolo e centrale (in generale < 4 cm ² o < 20 % superficie OS)	Variabile	Ampio getto centrale (in generale > 10 cm ² o > 40 % della superficie dell'OS) o getto eccentrico di dimensioni variabili
Flusso mitralico - DP	Onda A predominante	Variabile	Onda E predominante
Densità del getto del rigurgito - DC	Incompleto o densità debole	Denso	Denso
Contorno del getto - DC	Parabolica	In generale parabolica	Picco precoce - triangolare
Flusso venoso polmonare	Dominanza sistolica	Diminuzione sistolica	Reflusso sistolico
PARAMETRI QUANTITATIVI			
Larghezza del VS (cm)	< 0,3	0,3 - 0,69	≥ 0,7
Volume rigurgitante (ml/ciclo cardiaco)	< 30	30 - 44 45 - 59	≥ 60
Frazione rigurgitante (%)	< 30	30 - 39 40 - 49	≥ 50
EROA (cm ²)	< 0,2	0,2 - 0,29 0,30 - 0,39	≥ 0,4

Fonte: JASE, 2003, Vol.16, Issue 7, 777-802 (july 2003)

DC: doppler continuo
 DP: doppler pulsato
 VS: ventricolo sinistro
 EROA: superficie dell'orifizio rigurgitante

IL RESTRINGIMENTO MITRALICO

Il restringimento mitralico (RM), noto anche come stenosi mitralica, è caratterizzato da un ostacolo a livello della valvola mitralica: il sangue, che si trova nell'orecchietta sinistra e deve confluire nel ventricolo sinistro, è ostacolato da un impedimento spesso causato dal reumatismo articolare acuto (RAA), una patologia rara nei paesi occidentali. In casi eccezionali, il RM può essere anche congenito.

L'anamnesi del RM è molto più lenta rispetto a quella delle altre valvulopatie e spesso intercorrono lunghi periodi di latenza clinica, da 20 a 40 anni, fra l'insorgenza del RAA e la comparsa dei sintomi. Quando questi ultimi sopraggiungono, il tasso di sopravvivenza ne risente subito: da 0 al 15% nei primi 10 anni. Globalmente, la sopravvivenza a 10 anni dei pazienti non trattati oscilla fra il 50 e il 60%, a seconda dei sintomi. In compenso, nei pazienti asintomatici, la sopravvivenza è superiore all'80% nei primi 10 anni.

Il problema più grave legato al restringimento mitralico è l'incidente tromboembolico.

Il rischio aumenta proporzionalmente all'età dei pazienti, con la presenza di una fibrillazione auricolare*, in funzione delle dimensioni dell'orecchietta sinistra, a seconda del grado del restringimento mitralico ed in presenza di contrasto spontaneo.

Operare i pazienti è la soluzione migliore, laddove la sopravvivenza è eccellente e molto superiore rispetto a quella riferita all'anamnesi.



L'anamnesi del restringimento mitralico è molto più lenta rispetto a quella delle altre valvulopatie.

I trattamenti delle valvulopatie



Non esiste alcun trattamento farmacologico per nessun tipo di valvulopatia. Il trattamento cura di fatto solo le complicazioni (disturbi del ritmo, insufficienza cardiaca), ma non la valvulopatia di per sé. L'unico trattamento efficace per le valvulopatie è l'intervento chirurgico.

Per tutte le valvulopatie aortiche e circa la metà delle valvulopatie mitraliche, l'intervento consiste nella sostituzione della valvola con una protesi, che può essere meccanica o biologica.

Le **protesi meccaniche** sono in uso da più tempo e la loro efficacia è comprovata. Le prime versioni, impiantate nel 1960, erano a sfera. Seguirono le protesi a disco e poi quelle a doppia aletta, in uso ancora oggi. Sono realizzate con un materiale composito e inerte, hanno una durata utile considerevole e normalmente non è necessario sostituirle, salvo in caso di complicazioni. Il loro principale inconveniente: la necessità di un trattamento anticoagulante con antivitamina K (AVK) a vita (i nuovi anticoagulanti sono formalmente controindicati). Questo trattamento va regolarmente monitorato ed ottimizzato: l'interruzione del trattamento farmacologico può infatti causare complicazioni gravi, per esempio la trombosi* della protesi, che è una delle conseguenze principali peggiori e può bloccare il dispositivo provocando la morte improvvisa del paziente.

Le **protesi biologiche**, o bioprotesi, sono in genere di origine suina e rappresentano un'alternativa. Sono costituite da tessuti biologici trattati in modo da non essere antigenici. In questo modo, con queste protesi non è necessario alcun trattamento anticoagulante (salvo in caso di problemi del ritmo, in particolare di ritmo auricolare). Presentano però l'inconveniente di essere deteriorabili nel tempo e di avere pertanto una durata utile più breve rispetto a quella delle valvole meccaniche: dopo circa dieci anni, si rileva un tasso di deterioramento annuo. Questo deterioramento dipende molto dall'età del paziente: è rapido nei pazienti giovani e molto più lento nei pazienti in età più avanzata. La scelta di una protesi biologica è pertanto opportuna soprattutto dopo i 70 anni. Per i pazienti più giovani, la decisione si deve effettuare valutando singolarmente ogni caso, in funzione delle preferenze e dello stile di vita del soggetto.

PROTESI VALVOLARE MECCANICA AD ALETTE TIPO ST. JUDE



Fonte: P. Dutoit SAM-CHUV

PROTESI VALVOLARE BIOLOGICA



Fonte: P. Dutoit SAM-CHUV

Non si rileva alcuna differenza in termini di sopravvivenza a lungo termine fra i pazienti con protesi meccaniche o biologiche e pertanto non esiste alcuna dimostrazione concreta a favore dell'una o dell'altra soluzione. Con il passare del tempo, si assiste tuttavia a una diminuzione costante delle protesi meccaniche e ad un maggiore utilizzo di quelle biologiche, che rappresentano oggi oltre il 70% delle protesi impiantate.

RESTRINGIMENTO AORTICO E TAVI

Per molto tempo, in caso di restringimento aortico, l'unica soluzione è stata la chirurgia, con un rischio operatorio dell'ordine del 4 o 5 % sulla popolazione generale, ma molto più elevato in caso di pazienti anziani. Correre questo rischio è a tutt'oggi giustificabile, perché i pazienti operati hanno un'aspettativa di vita decisamente superiore rispetto a quella anamnestica, se non addirittura paragonabile a quella di una popolazione generale della stessa età e dello stesso sesso. L'intervento chirurgico è decisamente risolutivo. Al contrario, la sopravvivenza relativa è meno favorevole per i pazienti operati in età più giovane, perché sono esposti più a lungo alle complicanze legate alla protesi.

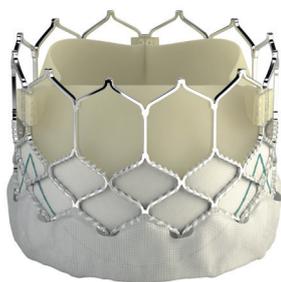
Da circa dieci anni, è disponibile anche una tecnica strumentale: il TAVI (dall'inglese : "Transcatheter Aortic Valve Implantation"), che consiste in una sostituzione valvolare aortica percutanea. Questa soluzione consiste nell'impiantare una protesi senza rimuovere la valvola, nella maggior parte dei casi per via vascolare transfemorale. Si tratta di una tecnica molto promettente, sempre più utilizzata nei pazienti per i quali è controindicato l'intervento chirurgico (persone anziane, per le quali il rischio operatorio è eccessivo).

Con il TAVI, la mortalità è quantificabile nella misura del 5-20% nei pazienti caratterizzati da rischio operatorio elevato. Per i pazienti con rischio moderato, lieve o medio, l'intervento chirurgico è il trattamento più indicato.



In caso di restringimento aortico, l'unica soluzione è stata la chirurgia.”

VALVOLA PER LA SOSTITUZIONE VALVOLARE AORTICA PERCUTANEA (TAVI)



Fonte: Edwards Lifesciences

INSUFFICIENZA AORTICA

In questo caso, il trattamento è chirurgico. A seconda dei risultati, i pazienti operati in classe III o IV NYHA sono aggravati rispetto alla popolazione generica. In compenso, se sono operati in classe I o II presentano una sopravvivenza migliore, dell'80% rispetto al 50% riportato in classe III-IV a 10 anni.



INSUFFICIENZA MITRALICA E MITRACLIP®

Attualmente, per l'IM sono possibili due soluzioni: il trattamento chirurgico ed il trattamento strumentale.

Il trattamento chirurgico prioritario in questo caso è la plastica valvolare, ovvero la riparazione della valvola (diversamente dal caso della valvola aortica, in cui l'unica soluzione possibile è la sostituzione della valvola mediante una protesi); tuttavia può capitare che la sostituzione valvolare sia inevitabile.

Nel caso delle IM organiche, vengono operati tutti i pazienti sintomatici con rigurgiti gravi. Se i pazienti sono asintomatici, la possibilità di procedere all'intervento chirurgico si valuta in base a all'eventuale impatto sul ventricolo sinistro. La mortalità riconducibile alla sostituzione valvolare mitralica è più elevata rispetto a quella della sostituzione valvolare aortica: fra il 4 e il 6% senza bypass contro il 6 o 10% con bypass.

È in fase di studio un trattamento strumentale per la valvola mitralica: il MitraClip®, che è la prima terapia d'intervento non chirurgica per l'IM. Si tratta di un dispositivo che consente di afferrare i due lembi mitralici per unirli, utilizzando una clip anziché la sutura chirurgica.

RESTRINGIMENTO MITRALICO

In generale, nel RM, la valvola mitralica viene dilatata per via percutanea. L'intervento consiste nell'introduzione di un catetere nella valvola, al fine di dilatare l'orifizio mitralico stenotizzato. Questa è la tecnica che normalmente si sceglie in via prioritaria; se non funziona, si procede alla sostituzione valvolare. I risultati a 20 anni indicano che la sopravvivenza è eccellente, circa l'85%. La sostituzione valvolare continua ad essere la soluzione più adatta in caso di pazienti fortemente sintomatici.

MITRACLIP® - CLIP DI RIPARAZIONE DELLA VALVOLA MITRALE



Fonte: abbott.com / Media-center

CONCLUSIONE

L'eziologia delle valvulopatie è cambiata nel corso degli ultimi decenni, considerando il regresso del reumatismo articolare acuto. Le cause degenerative sono oggi le più frequenti, con il restringimento aortico e l'insufficienza mitralica in cima alla lista.

Se le stenosi valvolari sono evolutive, i rigurgiti di entità lieve o moderata possono invece essere tollerati senza problemi per decenni. Il perfezionamento dei sistemi diagnostici e del monitoraggio mediante ecocardiogramma doppler, insieme ai progressi della chirurgia, ha consentito di ridurre notevolmente il rischio operatorio, migliorando i risultati a lungo termine.

I principali fattori prognostici delle valvulopatie sono la gravità della disfunzione valvolare, la sintomatologia e l'alterazione della frazione di eiezione ventricolare sinistra.

La prognosi delle valvulopatie gravi è peggiorativa in presenza di determinati sintomi e di un'alterazione della FEVS. È invece migliore la prognosi delle valvulopatie gravi asintomatiche. L'operabilità deve essere determinata in anticipo o immediatamente nel caso di alcuni pazienti selezionati.

Le valvulopatie moderate presentano una prognosi favorevole e l'intervento non è consigliabile. È tuttavia necessario informare i pazienti sulle possibili evoluzioni, cosa difficile da stimare per ciascun individuo. Per tenere sotto controllo il funzionamento della valvola, è necessario un follow-up regolare.

L'intervento chirurgico è efficace. Può infatti ripristinare un'aspettativa di vita paragonabile a quella della popolazione generale, a condizione che non venga suggerito troppo tardi. I gradi di rischio consentono una valutazione affidabile del rischio operatorio nella maggior parte dei pazienti; la precisione è minima nei soggetti ad alto rischio, per i quali è necessaria una valutazione caso per caso. I pazienti operati sono esposti a rischi specifici legati al tipo di protesi, perciò necessitano di un monitoraggio specifico.

Le indicazioni chirurgiche per la patologia dell'aorta ascendente dipendono fondamentalmente dal diametro aortico e dall'eziologia.



L'APPROCCIO DI TARIFFAZIONE DEI RISCHI E VALUTAZIONE DEI SINISTRI

METODO DI TARIFFAZIONE DEI RISCHI

PRINCIPI

Ricerca la data della diagnosi della valvulopatia aortica

Tracciare l'evoluzione della valvulopatia aortica ai fini della decisione di intervenire chirurgicamente

Conoscere la durata media dell'assenza dal lavoro in seguito a una sostituzione valvolare aortica, in assenza di complicazioni (circa 1 mese e mezzo)

DOCUMENTAZIONE RICHIESTA

Referti ospedalieri, operatori e di follow-up

Esiti degli esami effettuati, in particolare dell'esame che ha portato a diagnosticare la valvulopatia aortica

METODO DI VALUTAZIONE DEI SINISTRI

Valutazione del sinistro in funzione:

Delle garanzie richieste in caso di valvulopatia aortica: breve assenza dal lavoro, decesso, eventuali complicazioni

Del tipo di sostituzione (valvola meccanica o bioprotesi aortica)

Del rischio relativo al trattamento prescritto o seguito

Dei fattori di rischio associati e comorbidità

AORTITE

Infiammazione dell'aorta

BICUSPIDIA AORTICA

Malformazione della valvola aortica, in seguito alla quale sono presenti solo 2 lembi anziché 3

CARDIOMIOPATIA DILATATIVA

Forma frequente di cardiopatia caratterizzata da ventricoli dilatati e soffio sistolico

CARDIOPATIA ISCHEMICA

Patologia a carico delle arterie coronarie

DIASTOLE / DIASTOLICO

Fase di rilassamento del muscolo cardiaco durante il riempimento del ventricolo sinistro

DISSEZIONE AORTICA

Rottura dei lembi della parete dell'aorta

DYSPNEA

Disturbo respiratorio, affanno

DYSTROFIA

Sviluppo anormale di un tessuto o di un organo

ENDOCARDITE

Infezione delle valvole cardiache legata a un microbo

EROA / ERO

Effective Regurgitant Orifice Area
("superficie dell'orifizio rigurgitante")

FIBRILLAZIONE AURICOLARE

Disturbo del ritmo cardiaco, che non è più sinusale; i battiti diventano irregolari

FRAZIONE DI EIEZIONE (FE) O FEVS

Frazione di Eiezione Ventricolare Sinistra; quantità di sangue espulso dal ventricolo sinistro durante la sistole

MALATTIA ANULO-ECTASIANTE

Malattia cardiaca che associa un aneurisma dell'aorta ascendente, dilatazione dell'anello aortico ed anomalia delle valvole aortiche

PARASTERNALE

Nella regione dello sterno

PROLASSO VALVOLARE

Condizione in cui uno o più lembi valvolari fanno un movimento errato nel momento della chiusura

REUMATISMO ARTICOLARE ACUTO (RAA)

Malattia infiammatoria derivante da un'infezione batterica che può causare patologie a carico delle valvole cardiache

SISTOLO-DIASTOLICO

Percepito in fase di sistole e diastole

SISTOLE / SISTOLICO

Fase di contrazione del muscolo cardiaco, contrazione del ventricolo sinistro

TROMBOSI

Ostruzione / otturazione di un vaso sanguigno a causa di un coagulo (trombo) di sangue

Editore

Paolo De Martin

life@scor.com

© NOVEMBRE 2017 - 2417-517X

È vietata la riproduzione anche parziale del presente documento in qualsiasi forma e su qualsiasi supporto, senza esplicita autorizzazione dell'Editore. SCOR fa il possibile per garantire l'esattezza delle informazioni riportate e declina ogni responsabilità in caso di imprecisioni, inesattezze o omissioni.

Raccolta foto © Nathalie Oundjian

SCOR
The Art & Science of Risk

SCOR
5, avenue Kléber - 75795 Paris Cedex 16
France
www.scor.com