

Insufficienza mitralica cronica: scelta del momento dell'intervento

Giuseppe Tarelli, Pino Fundarò, Paolo Tartara

Cardiologia, Dipartimento Cardio-Toraco-Vascolare "A. De Gasperis", A.O. Niguarda Ca' Granda, Milano

(Ital Heart J 2005; 6 (Suppl 2): 8S-11S)

© 2005 CEPI Srl

Per la corrispondenza:

Dr. Giuseppe Tarelli

Cardiologia
Dipartimento
Cardio-Toraco-Vascolare
"A. De Gasperis"
A.O. Niguarda Ca' Granda
Piazza Ospedale
Maggiore, 3
20162 Milano
E-mail: g.tarelli@tin.it

Premessa

L'eziologia dell'insufficienza mitralica (IM) cronica riveste grande importanza nell'evoluzione della malattia e nella prognosi del paziente. Nelle forme in cui la valvulopatia è dovuta alle ripercussioni sul ventricolo sinistro (VS) della cardiopatia ischemica o alla miocardiopatia dilatativa, l'IM è un fattore aggravante, ma la prognosi è scandida dalla malattia di base. Ci occuperemo qui di seguito delle IM ad eziologia degenerativa e reumatica, che corrispondono a circa tre quarti dei casi che si presentano al cardiologo, ed in cui è l'evoluzione della valvulopatia a segnare la storia del paziente; le considerazioni che seguono non sono perciò applicabili ai pazienti con IM ischemica o secondaria a miocardiopatia.

Introduzione

L'IM cronica è una valvulopatia che ha spesso un decorso clinico assai insidioso, esposto al rischio di decisioni terapeutiche errate. Anche in presenza di un'insufficienza valvolare di grado severo, la valvulopatia può rimanere clinicamente silente per anni; quando compaiono i sintomi frequentemente si è già instaurata una disfunzione severa del VS, che può essere tale da condizionare sfavorevolmente anche la prognosi post-chirurgica. Per i pazienti in classe funzionale NYHA III-IV trattati con la sola terapia medica la prognosi naturale è decisamente infausta: la mortalità interessa circa un terzo dei pazienti ogni anno¹, e solamente con il trattamento chirurgico è possibile rallentare la progressione della malattia e migliorare la qualità di vita dei pazienti. Dopo un intervento eseguito tardivamente

spesso residua una disfunzione severa del VS che per questi pazienti è il maggior determinante della prognosi. Un intervento eseguito precocemente, soprattutto se consiste in una riparazione, comporta invece un rischio operatorio molto basso e consente al paziente di avere per oltre 10 anni una qualità ed un'aspettativa di vita non diverse dalla popolazione normale.

Per questi motivi, l'orientamento attualmente più seguito è quello di trattare precocemente i pazienti che abbiano una valvulopatia correggibile con tecniche operatorie standardizzate e affidabili. Tenuto conto della morbilità connessa alla presenza di una protesi valvolare, nei pazienti asintomatici e con normale funzione ventricolare non è, di solito, considerato opportuno l'intervento immediato se sussistono dubbi circa la riparabilità della valvulopatia.

La terapia chirurgica dell'insufficienza mitralica: riparazione o sostituzione

Negli anni '70, in un momento di grande entusiasmo per la sostituzione valvolare con protesi, alcuni cardiocirurghi di scuola francese, con grande coraggio e lungimiranza, hanno creduto nel vantaggio della riparazione mitralica, ed hanno messo a punto sia una metodologia di analisi della valvola che le tecniche per la riparazione delle varie lesioni. L'esperienza di questi cardiocirurghi ha consentito l'acquisizione di tecniche oggi universalmente adottate e validate da esperienze molto vaste e da osservazioni molto protratte nel tempo, con follow-up > 20 anni^{2,3}.

Uno dei maggiori svantaggi dell'intervento di sostituzione valvolare secondo la tecnica tradizionale è la perdita della conti-

nuità anulo-papillare, con conseguente compromissione della funzione del VS. La riparazione valvolare non presenta questo inconveniente; da più di un decennio anche la tecnica di sostituzione prevede la conservazione delle corde tendinee, preservando così il contributo alla funzione del VS dovuto alla continuità anulo-papillare. Nonostante ciò, oggi è acquisito che una riparazione valvolare presenta rilevanti vantaggi rispetto alla sostituzione soprattutto per la mancanza delle complicanze da protesi (endocardite protesica, complicanze tromboemboliche ed emorragiche connesse alla presenza della protesi e/o alla terapia anticoagulante per i portatori di protesi meccanica, e degenerazione strutturale in caso di bioprotesi).

Il momento ideale per l'intervento

L'intervento, se eseguito tempestivamente, modifica radicalmente la prognosi del paziente con IM determinando il passaggio ad un'aspettativa di vita simile a quella della popolazione normale. Nei pazienti che invece vengono indirizzati alla chirurgia tardivamente, quando sono già conclamati i segni di disfunzione del VS, la prognosi rimane condizionata sfavorevolmente, indipendentemente dal tipo di intervento praticato (riparazione o sostituzione); in altre parole il beneficio dell'intervento sarà minore, in termini di aspettativa e qualità di vita⁴. Da qui la grande importanza strategica della scelta del momento ideale per l'intervento, che come e più che in ogni altra patologia valvolare, non deve essere troppo precoce, ma soprattutto non deve essere tardivo.

La decisione del "timing" chirurgico si basa su dati clinici e strumentali, ecocardiografici *in primis*. Gli aspetti da prendere in considerazione in ogni paziente, al fine di stabilire il momento ideale dell'intervento chirurgico, sono:

- grado di severità dell'IM,
- sintomatologia,
- funzione del VS,
- fibrillazione atriale e dimensioni dell'atrio sinistro,
- ipertensione polmonare,
- riparabilità della valvola.

Grado di severità dell'insufficienza mitralica. La valutazione della gravità dell'IM per anni si è basata su criteri semiquantitativi, come il jet di rigurgito al color Doppler, che risente di possibili artefatti ed è accurata solo nei casi di IM lieve o molto severa ed è poco adatta a discriminare i vizi di gravità intermedia. Oggi l'esame ecocardiografico è invece in grado di calcolare il volume di rigurgito (grave se > 60 ml) e l'orifizio effettivo di rigurgito (grave se > 0.4 cm²), che sono valori numerici più oggettivamente correlati alla gravità della valvulopatia⁵. Questi dati numerici diventano decisivi soprattutto nei pazienti asintomatici, in cui la gravità

dell'IM diventa il primo parametro su cui si fonda l'indicazione all'intervento.

L'IM di grado moderato non è di pertinenza chirurgica perché la prognosi naturale può rimanere a lungo favorevole. In questo caso è opportuno che il paziente venga sottoposto a valutazioni cardiologiche periodiche al fine di poter tempestivamente diagnosticare eventuali progressioni della malattia. Nell'IM di grado più severo, in previsione di un'evoluzione naturale sfavorevole della malattia, è giustificato affrontare il problema dell'indicazione operatoria. Un rigurgito di grado severo non è di per sé una condizione che richiede necessariamente l'intervento immediato; in questo caso è però necessario mantenere un più stretto controllo clinico e strumentale del paziente, perché facilmente possono associarsi in tempi brevi altre ripercussioni emodinamiche che consigliano l'intervento senza indugio.

Sintomatologia. Il paziente asintomatico e con funzione del VS normale può essere seguito con valutazione clinica ed ecocardiografica; verrà indirizzato all'intervento solo quando il quadro clinico o strumentale si modificherà. Tuttavia se il meccanismo che determina l'IM è la rottura di una corda tendinea principale, e se la valvola è giudicata riparabile, alcuni autori consigliano comunque di indirizzare il paziente all'intervento senza ulteriori attese, perché questa situazione è associata ad un'alta morbilità a breve termine che può essere evitata dall'intervento chirurgico¹. L'indicazione chirurgica è d'obbligo in tutti i pazienti con IM severa alla comparsa dei sintomi, poiché, da questo momento, la sola terapia medica non è in grado di prevenire l'evoluzione prognostica sfavorevole. Non è giustificato dilazionare l'intervento chirurgico in attesa di una sintomatologia invalidante, perché la classe funzionale avanzata coincide, oltre che con un rischio operatorio aumentato, con una riduzione significativa dell'aspettativa di vita post-chirurgica¹.

Valutazione della funzione del ventricolo sinistro.

Come abbiamo già detto, l'IM è una malattia insidiosa che con il sovraccarico di volume compromette progressivamente il miocardio ventricolare, anche senza dar segno di sé con la sintomatologia.

Innanzitutto intervenire su un cuore già compromesso aumenta i rischi perioperatori. Infatti negli anni '70 e '80, quando la valutazione della funzione del VS era imprecisa e la protezione miocardica durante l'intervento era meno efficace, questo danno miocardico ha determinato numerosi insuccessi della terapia chirurgica. I progressi ottenuti nella protezione miocardica durante l'intervento, la migliore conoscenza dei meccanismi fisiopatologici della disfunzione del VS, la messa a punto di efficaci terapie dello scompenso e la disponibilità di sistemi di assistenza meccanica al circolo, consentono oggi di trattare chirurgicamente con successo anche casi di IM in pazienti con grave disfunzione del VS, se non è in atto un quadro di scompenso cardiaco conclamato.

Se il grado di disfunzione preoperatorio del VS oggi interferisce poco sul rischio chirurgico, esso rimane però in stretta correlazione con la mortalità a distanza. I pazienti che arrivano all'intervento con frazione di eiezione del VS < 50%, hanno una probabilità di sopravvivenza a 10 anni che è circa la metà di quella dei pazienti con frazione di eiezione preoperatoria > 60%⁶. È stato anche dimostrato che gradi intermedi di riduzione della frazione di eiezione del VS (tra 60 e 50%) o modesti aumenti del diametro telesistolico del VS (sopra i 45 mm) sono associati ad alto rischio di disfunzione del VS persistente, e che questo si ripercuote sulla qualità ed aspettativa di vita del paziente operato^{6,7}.

Oggi siamo in possesso di parametri che ci indicano se il VS è normale, ma non conosciamo un metodo sicuro per stabilire quando nel VS di un paziente con IM si stia instaurando un danno irreversibile. Per questa ragione quando i parametri di normalità cominciano a modificarsi, dobbiamo intervenire sollecitamente. Questo atteggiamento ci consente di offrire al paziente un'aspettativa di vita simile a quella della popolazione normale, se la valvola viene riparata e, anche nel caso che la valvola dovesse essere sostituita, la prognosi post-chirurgica attesa è comunque favorevole⁶. Al contrario, il protrarsi di sintomi e di segni di disfunzione del VS, costituisce uno svantaggio destinato a pesare ineluttabilmente sulla prognosi del paziente anche dopo l'operazione.

Fibrillazione atriale e dimensione dell'atrio sinistro.

La fibrillazione atriale preoperatoria costituisce un importante fattore di rischio con un impatto rilevante sulla qualità ed aspettativa di vita del paziente operato, sia di riparazione che di sostituzione della valvola mitrale^{7,8}. Poiché nemmeno la chirurgia correttiva della fibrillazione atriale è in grado di ripristinare il ritmo sinusale nella totalità dei casi⁹⁻¹¹, per evitare la morbilità e la riduzione dell'aspettativa di vita legate alla fibrillazione atriale postoperatoria è indicato eseguire l'intervento sulla valvola mitrale prima che questa aritmia si instauri o divenga persistente.

Fattori significativamente correlati alla persistenza di fibrillazione atriale dopo l'intervento sono la durata preoperatoria della fibrillazione atriale per più di 1 anno e il diametro dell'atrio sinistro > 50 mm^{12,13}. Per questo molti autori ritengono che la comparsa di fibrillazione atriale o l'aumento delle dimensioni dell'atrio sinistro al di sopra di 50 mm debbano essere considerati eventi sufficienti ad indirizzare il paziente affetto da IM cronica severa verso l'intervento chirurgico, soprattutto se la valvola è riparabile^{7,14}.

Ipertensione polmonare. I pazienti con pressione sistolica in arteria polmonare > 50 mmHg devono essere comunque indirizzati all'intervento per evitare che il ventricolo destro, sottoposto cronicamente ad un sovraccarico di pressione, incorra in un danno irreversibile¹⁴.

Riparabilità della valvola. È assodato che la riparazione della valvola mitrale garantisce al paziente una prognosi migliore rispetto alla sostituzione con protesi⁶, senza nulla togliere alla sostituzione valvolare che rimane un'opzione terapeutica validata da vastissime esperienze.

Il raggiungimento di un risultato ottimale a fine riparazione (ripristino di una corretta coaptazione dei lembi, con rigurgito residuo nullo o trascurabile e senza gradiente transvalvolare significativo) è di importanza fondamentale ai fini della durata a distanza del risultato⁴. Per questo, in tutti i casi è d'obbligo un controllo ecocardiografico intraoperatorio della riparazione, e se il risultato non appare ottimale (persistenza di un rigurgito moderato o di un gradiente non accettabile) si dovrà procedere senza indugio, nella stessa seduta operatoria, alla sostituzione della valvola. In caso contrario, è assai probabile che in breve tempo si verifichi una sfavorevole evoluzione della valvulopatia che renderà necessario un reintervento chirurgico, questa volta a rischio non trascurabile per l'ulteriore deterioramento della funzionalità del VS.

Non tutte le IM possono essere riparate efficacemente. A condizionare l'esito chirurgico sono l'eziologia dell'IM, la tipologia e l'estensione delle lesioni valvolari. L'eziologia dell'IM è molto importante per il risultato della riparazione, sia immediato che a distanza nel tempo. È noto che l'IM degenerativa mixomatosa è quella che meglio si presta alla chirurgia conservativa, con una riparabilità che supera il 90% dei casi. L'IM reumatica, invece, è caratterizzata da lesioni sclerocalcifiche retraenti che interessano tutte le strutture dell'apparato valvolare, e per questo la sua riparabilità raggiunge al meglio il 50% dei casi. Per le caratteristiche morfologiche proprie della patologia e per la possibile ripresa evolutiva del processo reumatico, le valvulopatie reumatiche, inoltre, incorrono più frequentemente durante il follow-up in un progressivo deterioramento della funzionalità valvolare fino a rendere necessario un nuovo intervento chirurgico³.

Il giudizio di riparabilità che può essere espresso preoperatoriamente si basa esclusivamente sui dati forniti dall'esame ecocardiografico (transtoracico e, se occorre, transesofageo)¹⁵: attraverso un'analisi accurata è in grado di determinare, oltre all'eziologia della valvulopatia, il meccanismo che determina l'IM con la sede del difetto, e le condizioni anatomico-chirurgiche dei componenti della valvola che sono necessari al chirurgo sia per prevedere la riparabilità che per eseguire correttamente la riparazione. Le lesioni della valvola possono talora essere tanto gravi ed estese (morbo di Barlow, malattia reumatica fortemente retraente e calcifica, calcificazioni estese dell'anulus, ecc.) da non consentire la riparazione. Nei casi più complessi, quando si rendono necessarie tecniche riparative non standardizzate, l'attitudine del chirurgo alla chirurgia conservativa può consentire un buon risultato immediato, ma è da prevedere che sul risultato funzionale a distanza la com-

plessità e la gravità della patologia incidono comunque sfavorevolmente^{2,4}.

Il giudizio di riparabilità della valvola interferisce sul momento dell'indicazione chirurgica solo in un caso: in presenza di una valvola sicuramente riparabile con successo, può essere opportuno intervenire chirurgicamente quando il rigurgito è severo anche se il paziente è asintomatico e con funzione del VS normale. In ogni altro caso, indipendentemente dalla riparabilità della valvola, saranno la gravità della valvulopatia, la funzione del VS, la presenza di sintomi o di fibrillazione atriale a determinare il momento più opportuno per l'intervento chirurgico.

Conclusioni

La terapia medica non è in grado di modificare la storia naturale dei pazienti affetti da IM severa; la prognosi naturale di questi pazienti è sfavorevole a medio termine e la terapia chirurgica, se tempestiva, è in grado di modificarla sostanzialmente. Per questo, anche in assenza di sintomi o disfunzione del VS, l'intervento chirurgico ha indicazione se la valvulopatia è riparabile con procedure standard, soprattutto nei casi di rottura di corde tendinee per il carattere progressivo della lesione e per evitare l'insorgere delle complicazioni di questa patologia.

Se la correzione appare più complessa o improbabile, l'intervento può essere differito, programmando controlli ecocardiografici ravvicinati e stando pronti a cambiare atteggiamento non appena compaiano sintomi o segni di riduzione della funzione del VS. Dall'analisi della letteratura emerge infatti che i maggiori determinanti della prognosi del paziente operato sono la gravità della sintomatologia e il grado di disfunzione del VS al momento dell'intervento e, in minor grado, il tipo di intervento (riparazione o sostituzione) e l'efficacia dell'intervento riparativo. Anche se la valvola non è riparabile, posticipare l'intervento è possibile solo fino alla comparsa iniziale di sintomi o segni di disfunzione del VS, pena un'importante riduzione dell'aspettativa di vita del paziente.

Perciò, per il cardiologo in ogni caso è d'obbligo inviare il paziente al cardiocirurgo appena compaiono i primi segni di disfunzione del VS (quando la frazione di eiezione si avvicina al 60% e il diametro telesistolico raggiunge i 45 mm) o all'esordio della sintomatologia. Il cardiocirurgo dovrà adoperarsi in tutti i casi con convinzione per riparare la valvola mitrale. A riparazione effettuata, non dovrà rinunciare alla sostituzione valvolare in caso di risultato non pienamente soddisfacente.

Bibliografia

1. Ling LH, Enriquez-Sarano M, Steward JB, et al. Clinical outcome of mitral regurgitation due to flail leaflet. *N Engl J Med* 1996; 335: 1417-23.
2. Braunberger E, Deloche A, Berrebi A, et al. Very long-term results (more than 20 years) of valve repair with Carpentier's techniques in nonrheumatic mitral valve insufficiency. *Circulation* 2001; 104 (Suppl 1): I8-I11.
3. Chauvaud S, Fuzellier JF, Berrebi A, Deloche A, Fabiani JN, Carpentier A. Long-term (29 years) results of reconstructive surgery in rheumatic mitral valve insufficiency. *Circulation* 2001; 104 (Suppl 1): I12-I15.
4. Mohty D, Orszulak TA, Schaff HV, Avierinos JF, Tajik JA, Enriquez-Sarano M. Very long-term survival and durability of mitral valve repair for mitral valve prolapse. *Circulation* 2001; 104 (Suppl 1): I1-I7.
5. Aikat S, Lewis JF. Role of echocardiography in the diagnosis and prognosis of patients with mitral regurgitation. *Curr Opin Cardiol* 2003; 18: 334-9.
6. Enriquez-Sarano M, Schaff HV, Orszulak TA, et al. Mitral regurgitation: a new clinical perspective. *Mayo Clin Proc* 1997; 72: 1034-43.
7. Gaasch WH, Roy J, Aurigemma GP. Managing asymptomatic patients with chronic mitral regurgitation. *Chest* 1995; 108: 842-7.
8. Grigioni F, Avierinos JF, Ling LH, et al. Atrial fibrillation complicating the course of degenerative mitral regurgitation: determinants and long-term outcome. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 84-92.
9. Wisser W, Khazen C, Deviatko E, et al. Microwave and radiofrequency ablation yield similar success rates for treatment of chronic atrial fibrillation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 25: 1011-7.
10. Nascimbene S, Benussi S, Calvi S, et al. Concomitant treatment of atrial fibrillation in open-heart surgery patients: late rhythm and functional result. *Ital Heart J Suppl* 2004; 5: 199-204.
11. Manasse E, Gaita F, Ghiselli S, et al. Cryoablation of the left posterior atrial wall: 95 patients and 3 years of mean follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24: 731-40.
12. Szalay ZA, Skwara W, Klovekom WP, et al. Predictors of failure to cure atrial fibrillation with the mini-maze operation. *J Card Surg* 2004; 19: 1-6.
13. Chen MC, Chang JP, Chang HW. Preoperative atrial size predicts the success of radiofrequency maze procedure for permanent atrial fibrillation in patients undergoing concomitant valvular surgery. *Chest* 2004; 125: 2129-34.
14. Bonow RO, Carabello B, de Leon AC Jr, et al. Guidelines for the management of patients with valvular heart disease. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on management of patients with valvular heart disease). *Circulation* 1998; 98: 1949-84.
15. Bech-Hanssen O, Ryden T, Lepore V, Wandt B, Jeppsson A. Echocardiographic assessment of anatomic lesions predicts surgical strategy in mitral regurgitation. *Scand Cardiovasc J* 2003; 37: 229-34.