

Corso di Formazione ANMCO

Cardiologia dello Sport nell'età evolutiva

Valvulopatie nel giovane sportivo

Fabio Mori

SOD Cardiologia Generale 2

Dipartimento del Cuore e dei Vasi

Azienda Ospedaliera Universitaria Careggi

Firenze 29 gennaio 2011

Valvulopatie nel giovane sportivo

- **Valvulopatie congenite**
- **Valvulopatie acquisite**
 - **Reumatiche**
 - **Infettive**
 - **Degenerative**
 - **Ischemiche**
 - **Da cardiomiopatia**

Valvulopatie nel giovane sportivo

Rigurgiti Fisiologici

- “E’ possibile che la tecnica Doppler sia così sensibile da evidenziare rigurgiti valvolari clinicamente non significativi “ *H. Feighenbaum.*
- The principal clinical implication of realizing the possibility of silent Doppler rigurgitation is to avoid iatrogenic heart disease. *Yoshida Circulation 1988*

Valvulopatie nel giovane sportivo

Rigurgiti Fisiologici

- **Entità: minima o lieve**
- **Durata:**
 - *Polmonare: protomesodiastolica (o oloidiastolica)*
 - *Tricuspidale: olosistolica*
 - *Mitrale: protomesosistolica (o olosistolica)*
 - *Aorta: protodiastolica*
- **Velocità bassa**
 - *A destra: < 1.5-2.5 m/sec*
 - *A sinistra: < 3.5-4 m/sec*
- **Prevalenza variabile**

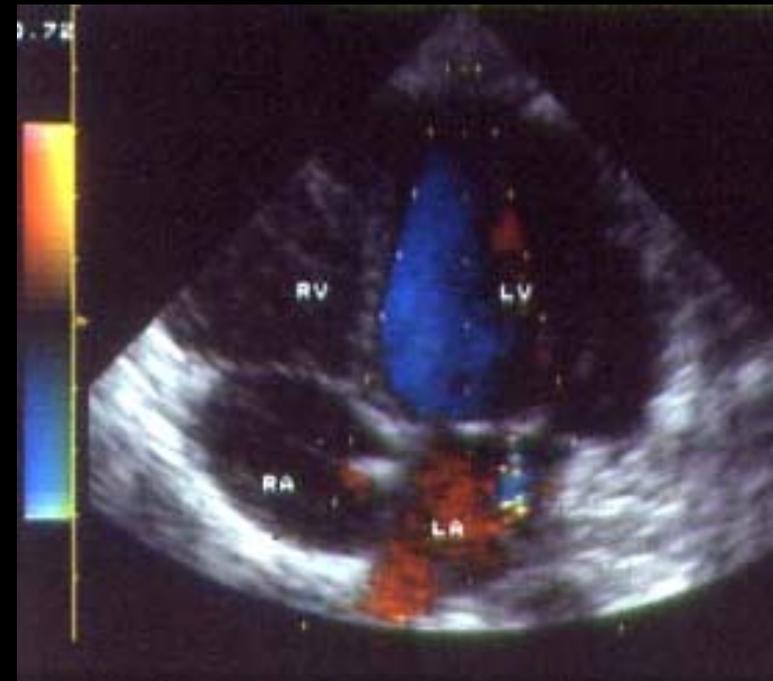
Valvulopatie nel giovane sportivo

Rigurgiti Fisiologici



Valvulopatie nel giovane sportivo

Rigurgiti Fisiologici



Prolasso Valvolare Mitralico

Storia

- **1871: Sindrome di Da Costa**
- **1963: Click e soffio telesistolico di origine mitralica (Barlow)**
- **1966: Prolasso della Mitrale (Criley)**

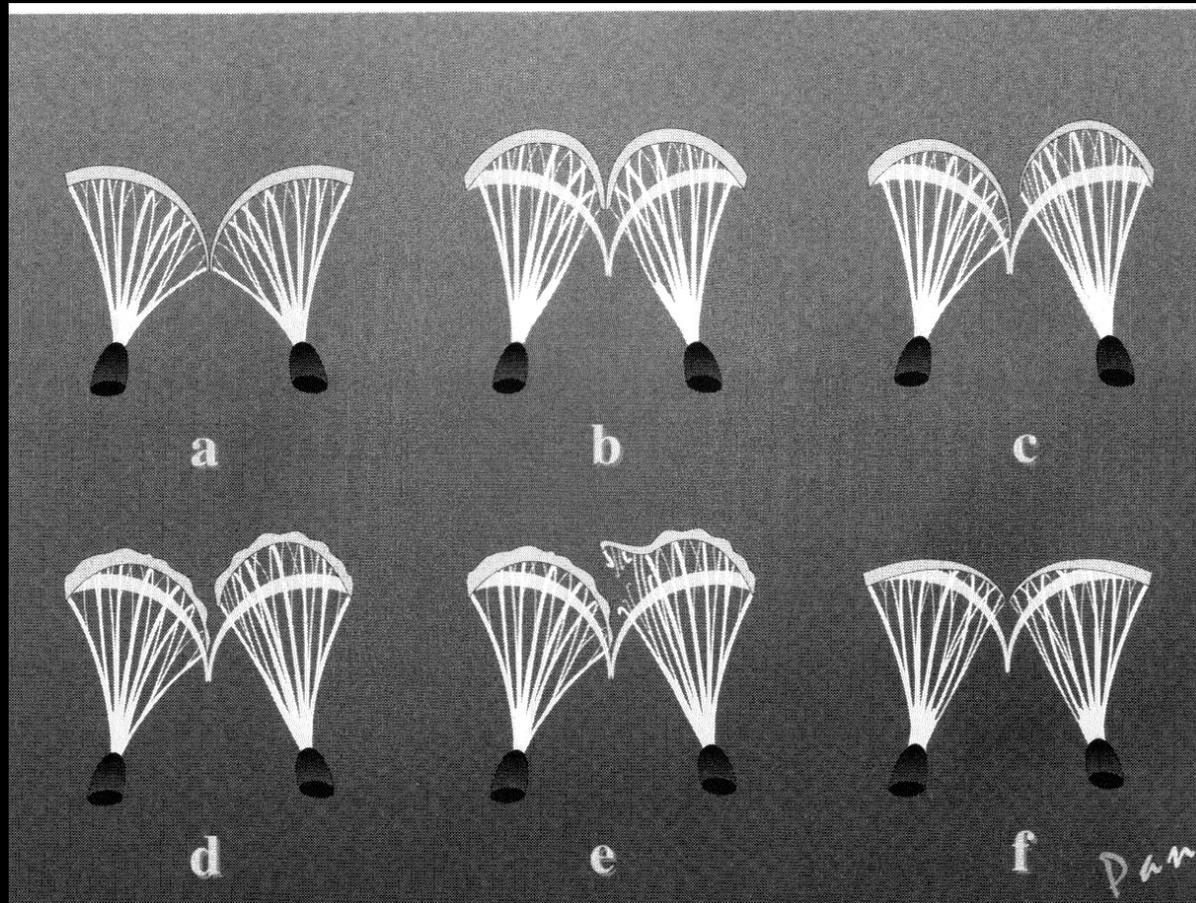
Prolasso Valvolare Mitralico

Definizione

- **Billowing**
 - ⇒ Rigonfiamento e protrusione dei foglietti mitralici in atrio sinistro (eccesso di tessuto valvolare)
- **Prolasso**
 - ⇒ Mancata apposizione sistolica dei foglietti valvolari (il bordo libero di uno o più scallop è dietro il piano valvolare)
- **Floppy Mitral Valve**
 - ⇒ Estrema protrusione in atrio sinistro di voluminosi foglietti mitralici con corde tendinee sottili ed allungate
- **Flail Mitral Valve**
 - ⇒ Rottura di una o più corde con ribaltamento del bordo di un lembo in AS e massiva IM

Prolasso Valvolare Mitralico

Definizione



Barlow JB Am J Cardiol 1985

*SOD Cardiologia Generale 2
DAI Cuore e Vasi AOU Careggi Firenze*

Prolasso Valvolare Mitralico

Definizione

Condizione biologica generalmente su base ereditaria, a trasmissione autosomica dominante con penetranza incompleta, la cui espressività è condizionata dall'età e dal sesso, caratterizzata da uno spostamento sistolico superiore o posteriore dei lembi mitralici in relazione all'anello, indipendentemente dalla perdita della coaptazione

Devereux RB 1988

Prolasso Valvolare Mitralico

Definizione

- **Prolasso primitivo**
- **Prolasso secondario**
 - **S. di Marfan**
 - **S. di Ehlers Danlos**
 - **Difetto interatriale**
 - **Anoressia**
 - **Cardiopatia ischemica**
 - **Reumatismo**

Prolasso Valvolare Mitralico

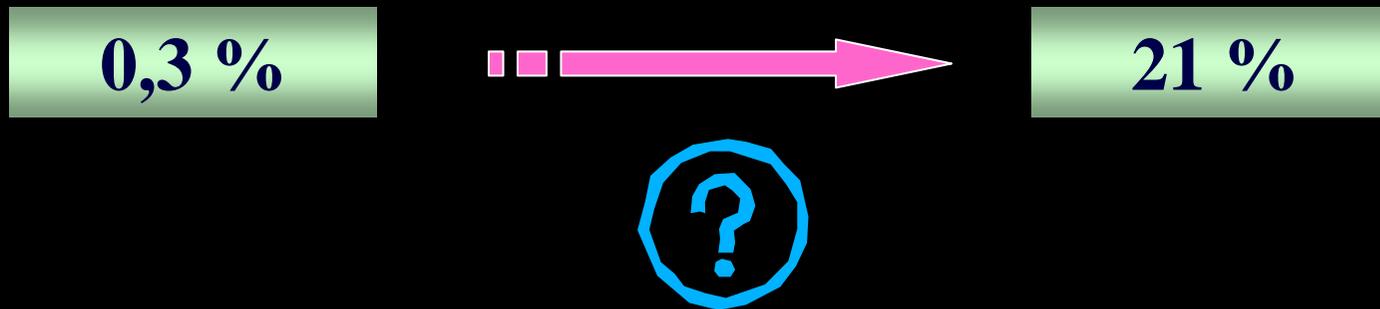
Aspetti Anatomico Patologici

- **Infiltrazione mixomatosa (ispessimento e proliferazione della spongiosa con accumulo di glicosamminoglicani)**
- **Alterazioni del collagene (frammentazione delle bande di collagene all' interno della fibrosa)**
- **Alterazioni delle fibre elastiche**
- **Accumulo di mucopolisaccaridi**

- **Lembi ispessiti di aspetto mixoide**
- **Dilatazione dell' annulus**
- **Corde tendinee allungate (sottili od ispessite)**

Prolasso Valvolare Mitralico

Epidemiologia



- **Definizione**
- **Criteri diagnostici**
- **Popolazione esaminata**

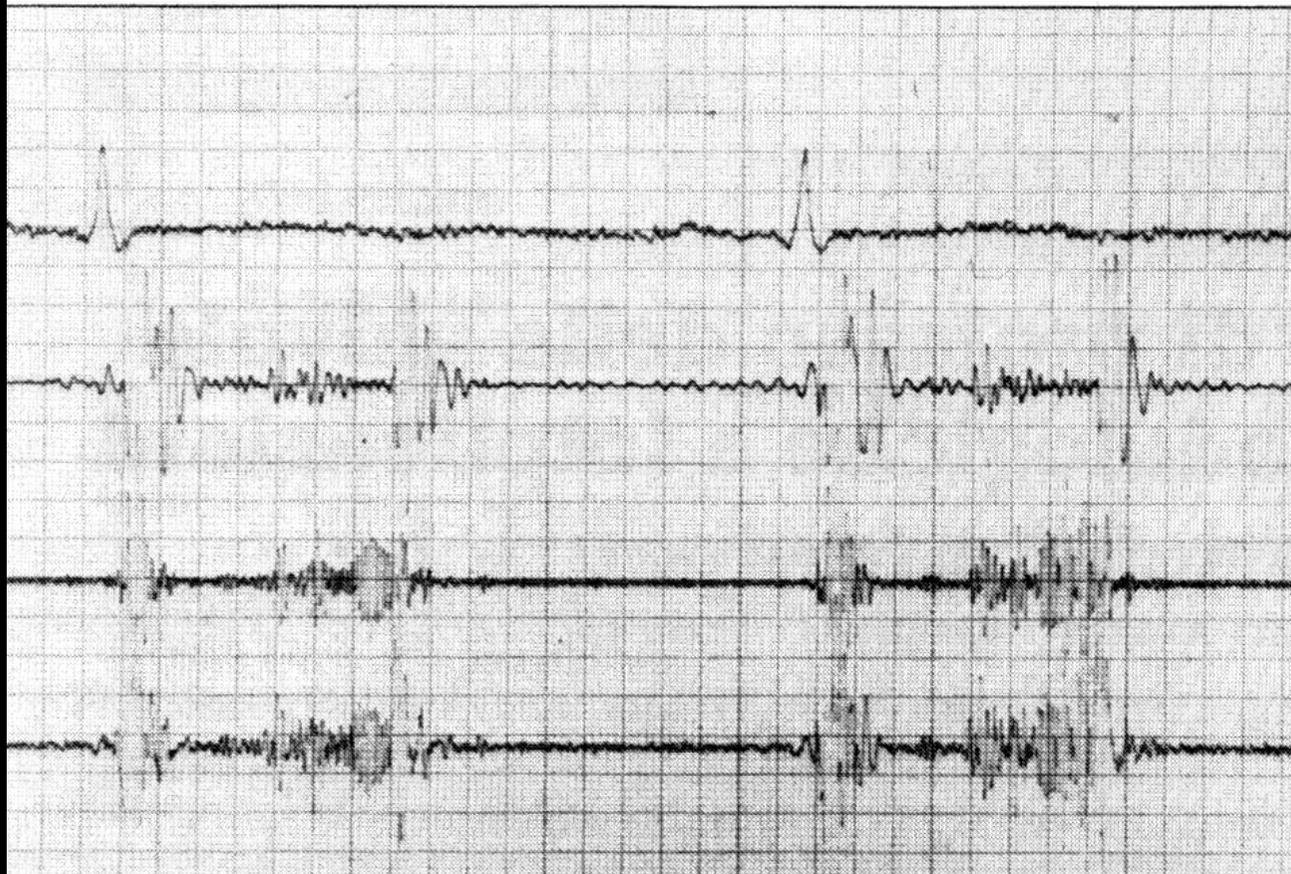
Prolasso Valvolare Mitralico

Diagnosi

- **Ascoltazione**
- **Fonocardiografia**
- **Ventricolografia**
- **Chirurgia**
- **Ecocardiografia**
 - **Monodimensionale**
 - **Bidimensionale**

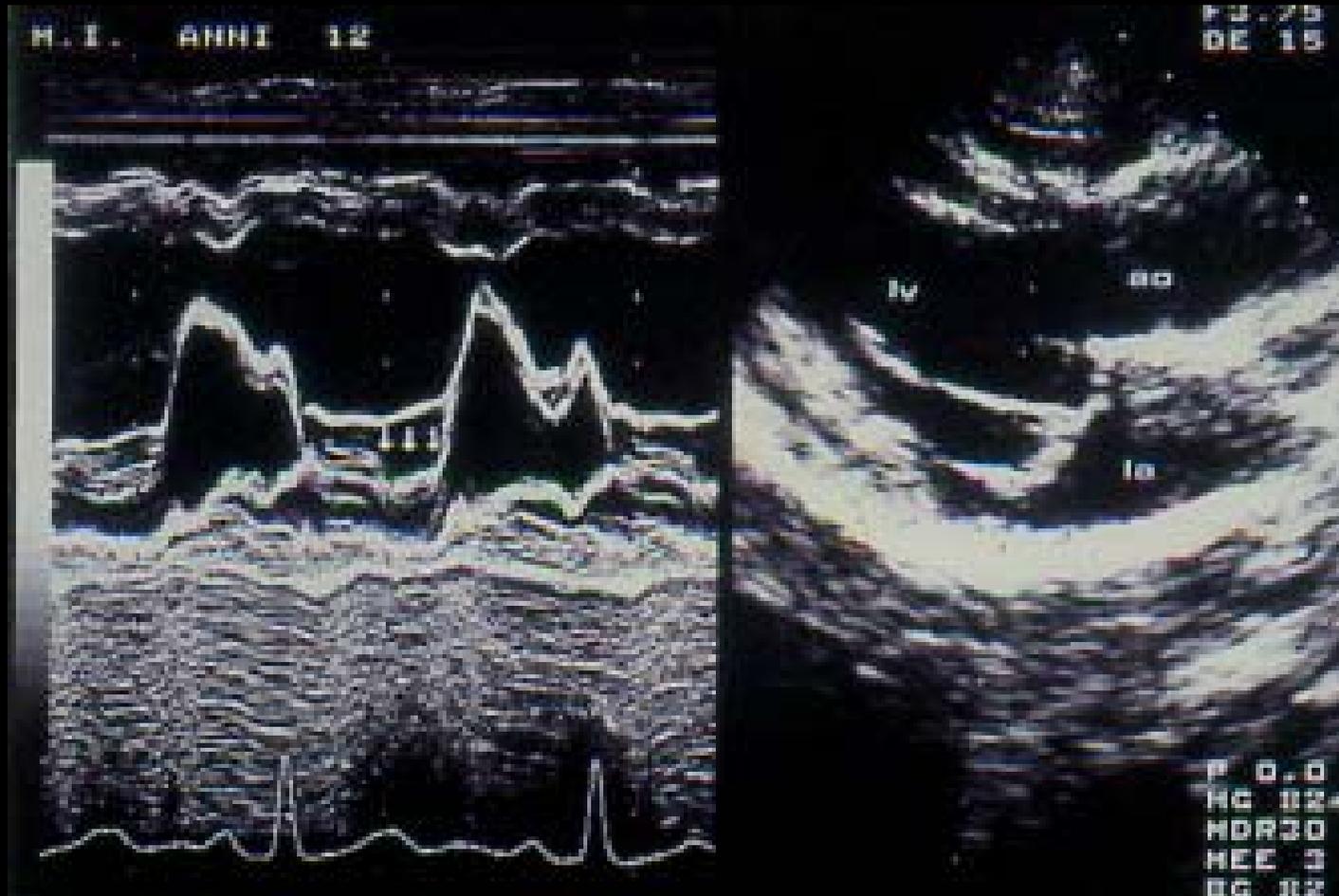
Prolasso Valvolare Mitralico

Diagnosi



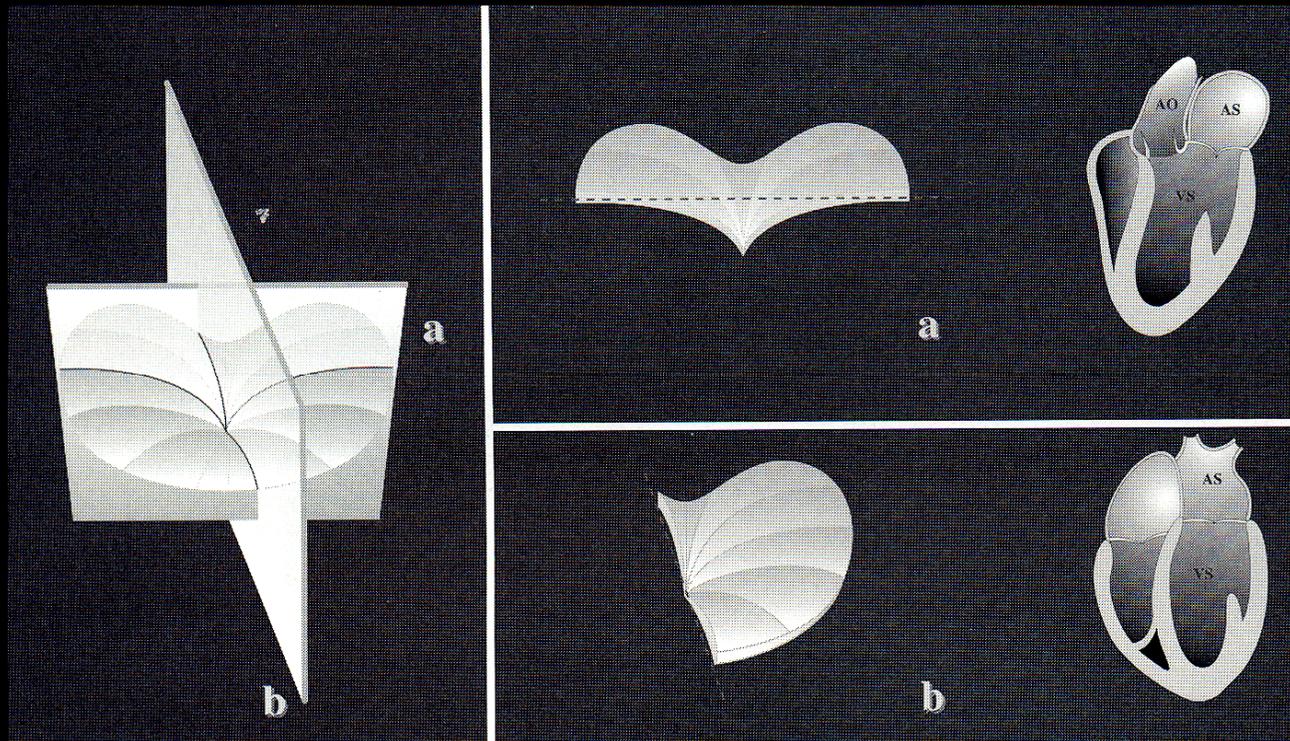
Prolasso Valvolare Mitralico

Diagnosi



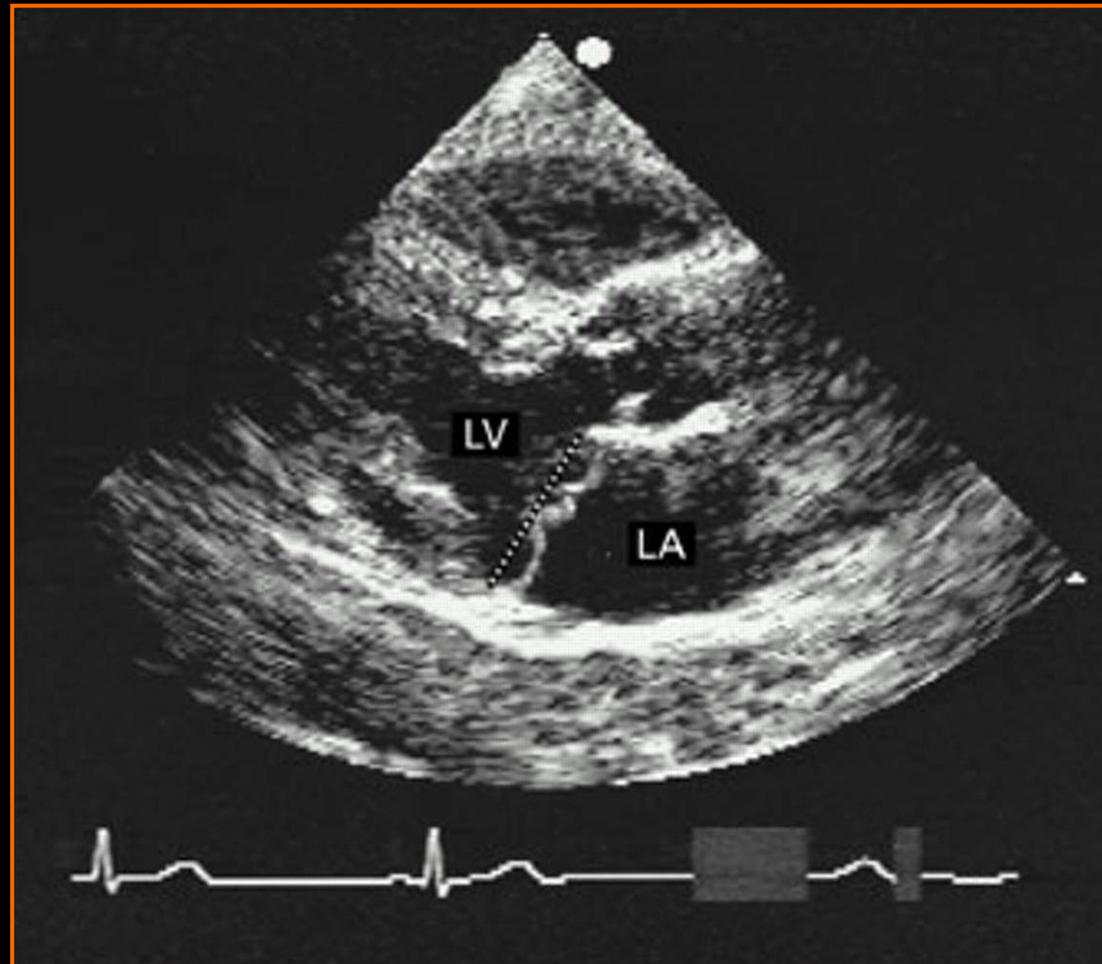
Prolasso Valvolare Mitralico

Diagnosi



Prolasso Valvolare Mitralico

Diagnosi



Prolasso Valvolare Mitralico

Diagnosi e Classificazione

● Prolasso CLASSICO (o Anatomico)

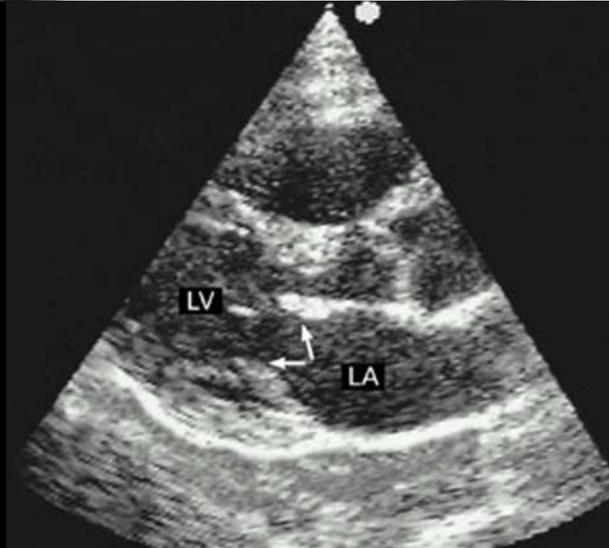
- Spostamento superiore dei lembi mitralici di almeno 2 mm in sistole
- Massimo spessore dei lembi durante la diastole di almeno 5 mm

● Prolasso NON CLASSICO (o Funzionale)

- Spostamento superiore dei lembi mitralici di almeno 2 mm in sistole
- Massimo spessore dei lembi durante la diastole inferiore a 5 mm

Prolasso Valvolare Mitralico

Diagnosi e Classificazione



Prolasso Valvolare Mitralico

Falsi positivi: quali problemi?

- **Ansia**
- **Problemi assicurativi**
- **Profilassi antibiotica**
- **NON IDONEITA' SPORTIVA**

PREVALENCE OF MITRAL VALVE PROLAPSE

Freed LA New Engl J Med 1999

Type of Mitral Valve Prolapse	All subjects (N=3491)	Women (N=1845)	Men (N=1646)
	<i>Number (percent)</i>		
Classic	47 (1.3)	26 (1.4)	21 (1.3)
Non Classic	37 (1.1)	24 (1.3)	13 (0.8)
Total	84 (2.4)	50 (2.7)	34 (2.1)

*SOD Cardiologia Generale 2
DAI Cuore e Vasi AOU Careggi Firenze*

Prolasso Valvolare Mitralico

Epidemiologia: popolazione sportiva

Autore	Anno	Tipo di atleta	%
Laurenceau	1976	Olimpici	22
Spataro	1980	Olimpici	3.2
Vannicelli	1995	Pallavolisti	23.3
Aspromonte	1984	Cestisti	33
Istituto Medicina dello Sport Firenze	1996	Dilettanti	1
Zuppiroli	1990	Studenti	0.5

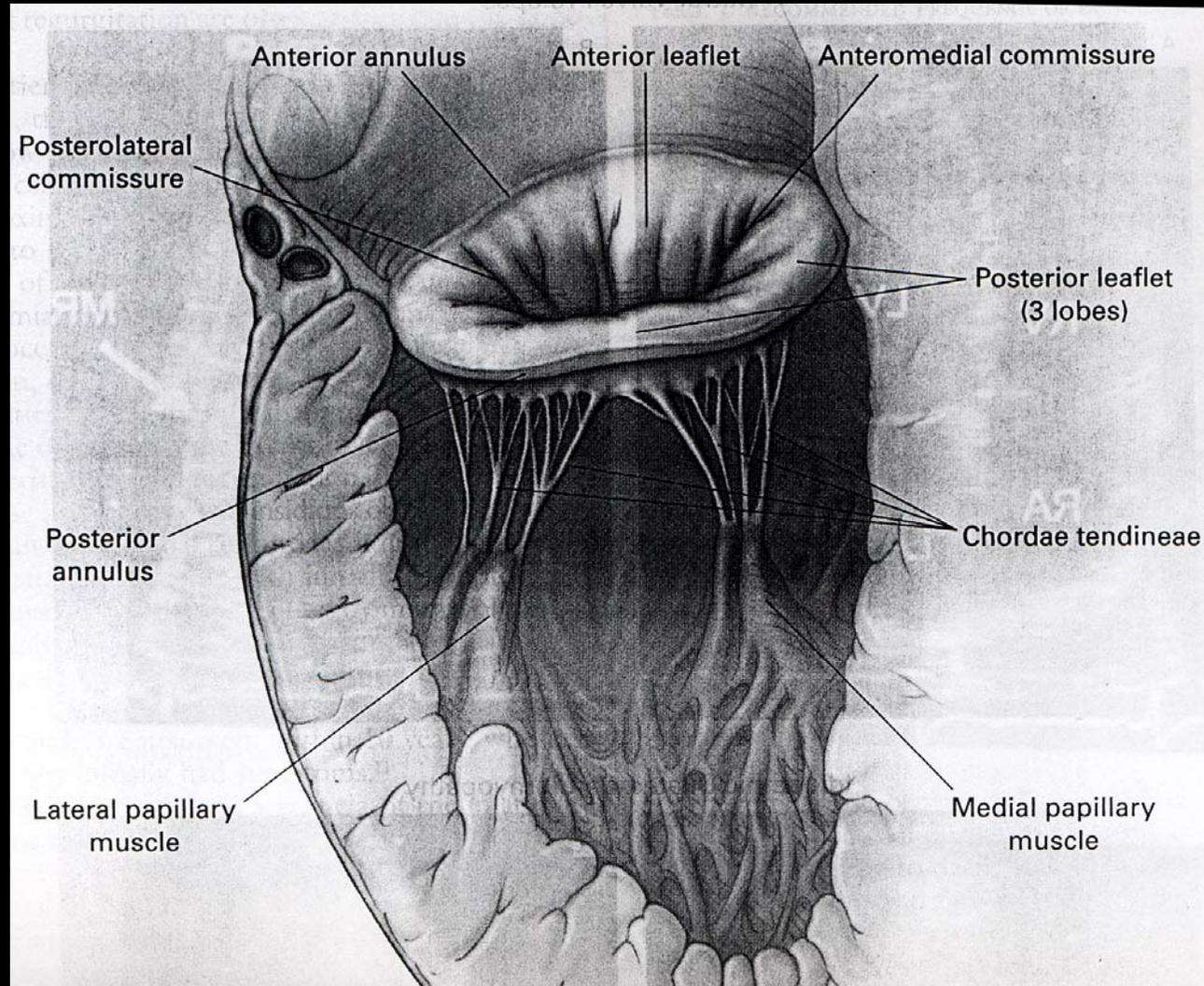
Prolasso Valvolare Mitralico

Condizioni associate

- **Alterazioni scheletriche**
- **Ridotto BMI**
- **Ipotensione arteriosa**
- **Migliore profilo metabolico**

Prolasso Valvolare Mitralico

Valutazione Ecocardiografica



Prolasso Valvolare Mitralico

Valutazione Ecocardiografica morfo-funzionale

- **Dimensioni dell' anulus**
- **Spessore dei lembi**
- **Lembi interessati**
- **Scallop interessati**
- **Corde tendinee: allungamento? Rottura?**
- **Calcificazioni anulari**
- **Rigurgito: Entità? Direzione del jet?**
- **Dimensioni e funzione del ventricolo sin**

Prolasso Valvolare Mitralico

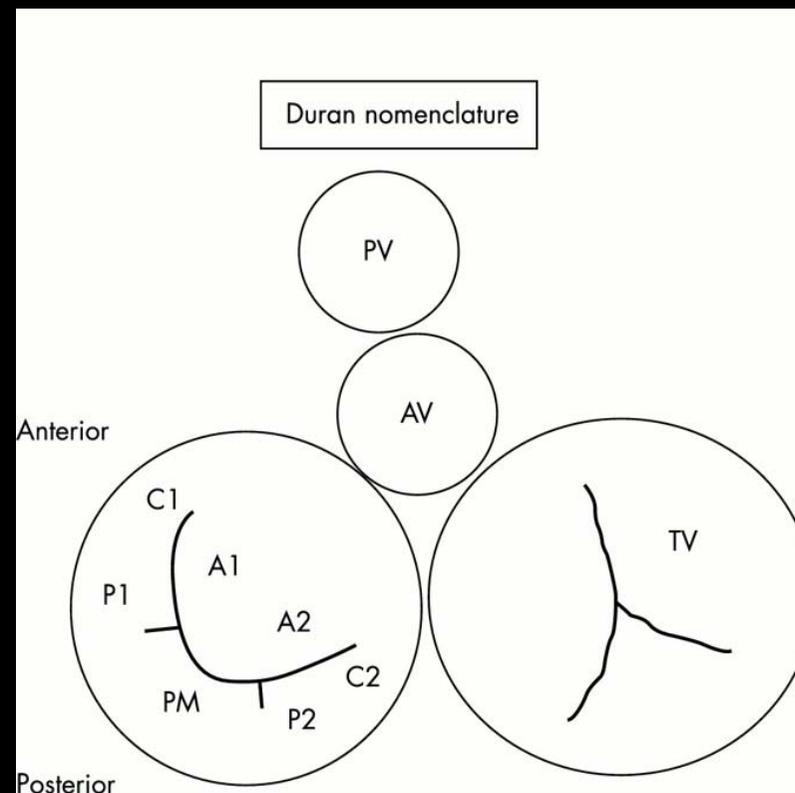
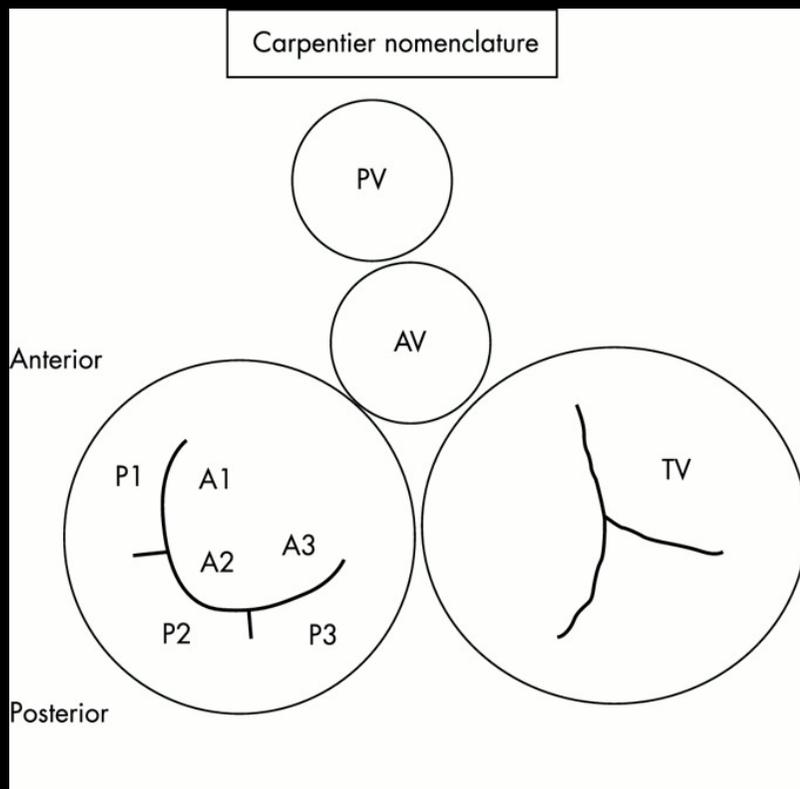
Valutazione Ecocardiografica



*SOD Cardiologia Generale 2
DAI Cuore e Vasi AOU Careggi Firenze*

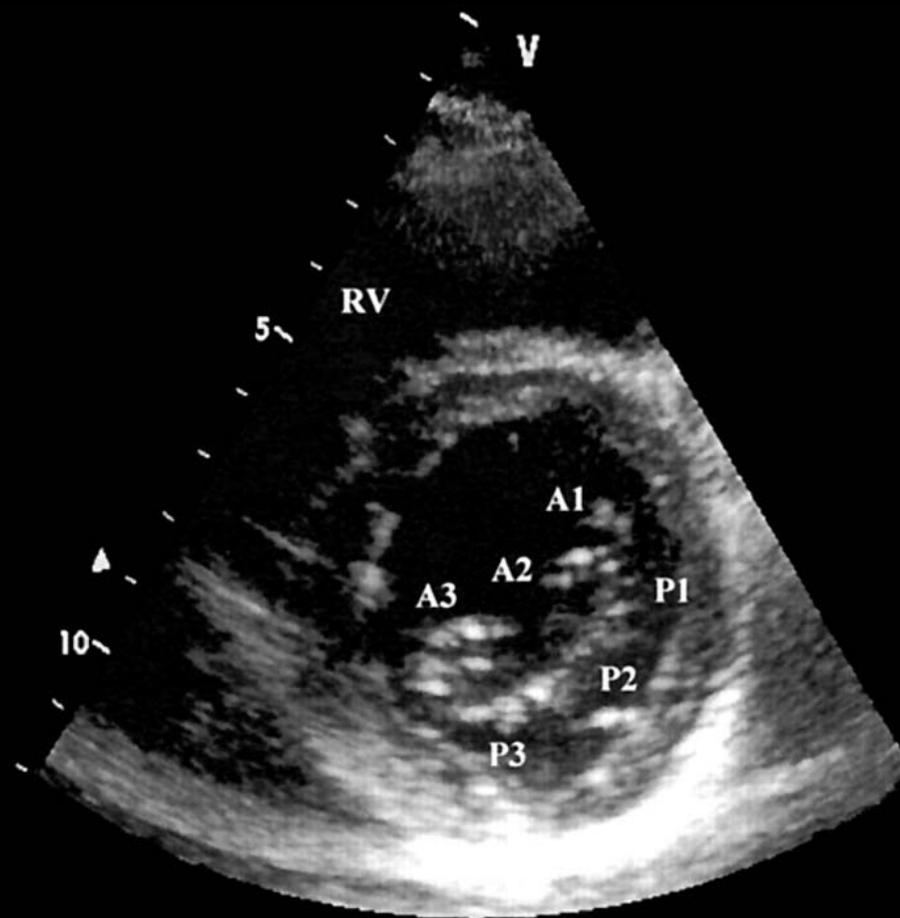
Prolasso Valvolare Mitralico

Valutazione Ecocardiografica



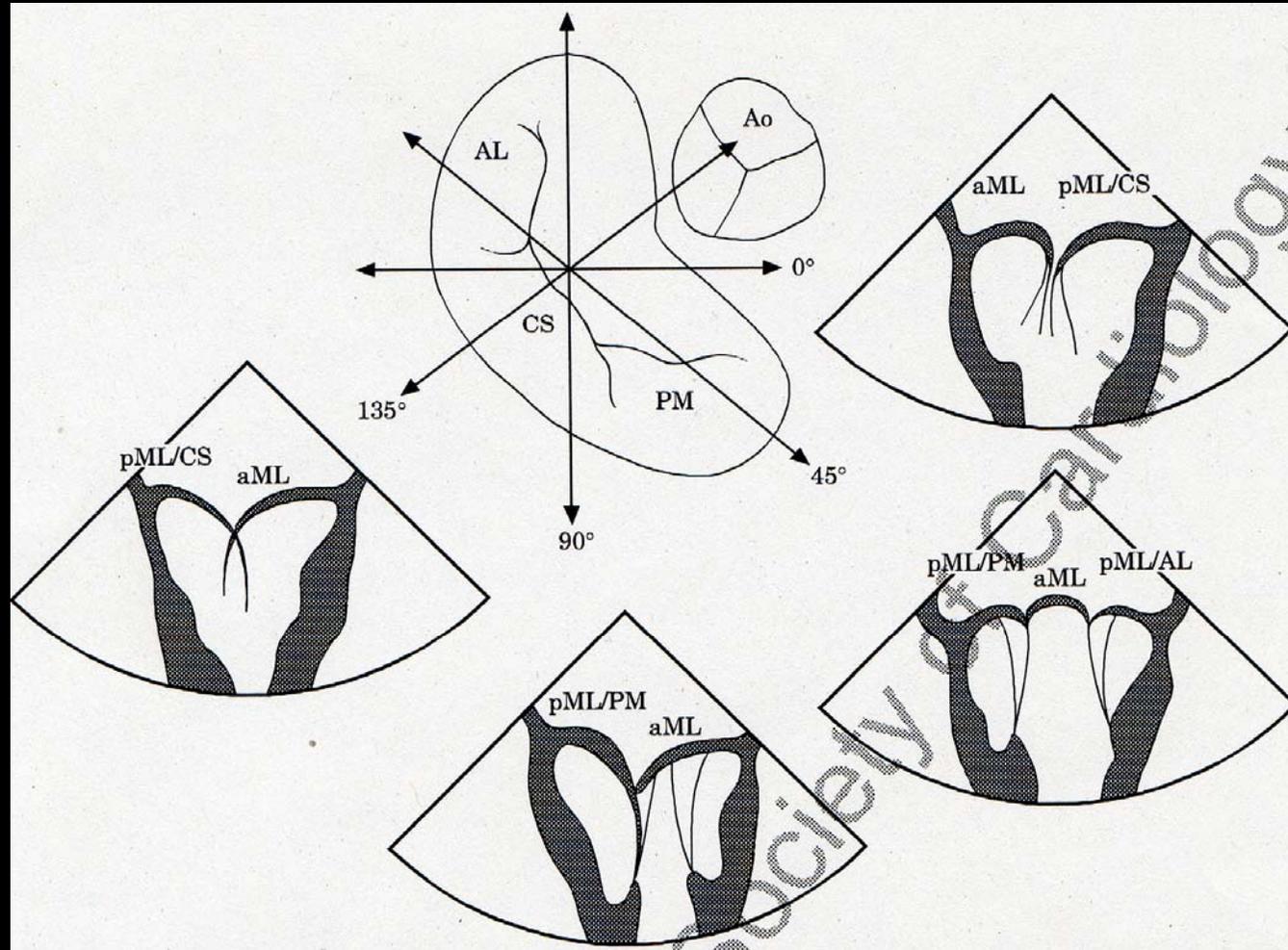
Prolasso Valvolare Mitralico

Valutazione Ecocardiografica



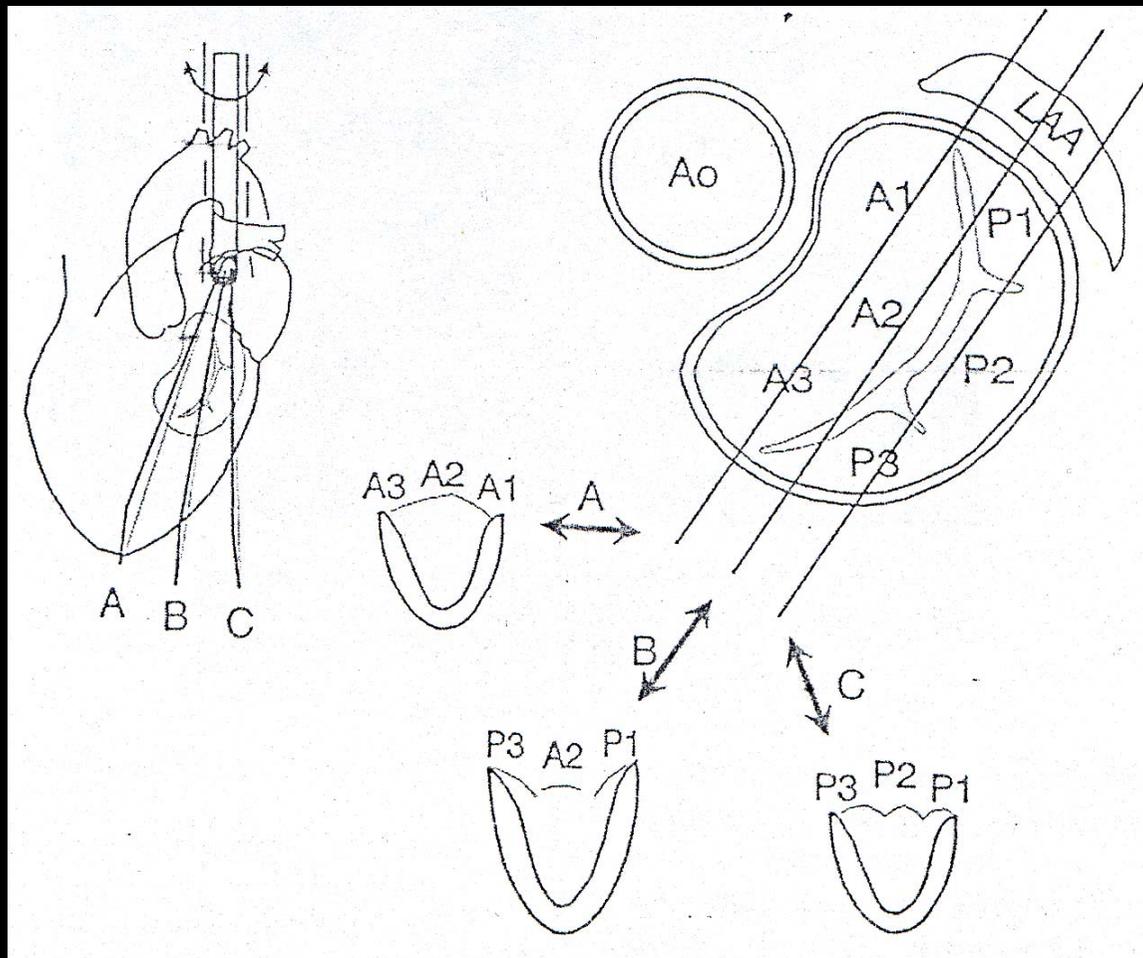
Prolasso Valvolare Mitralico

Valutazione Ecocardiografica



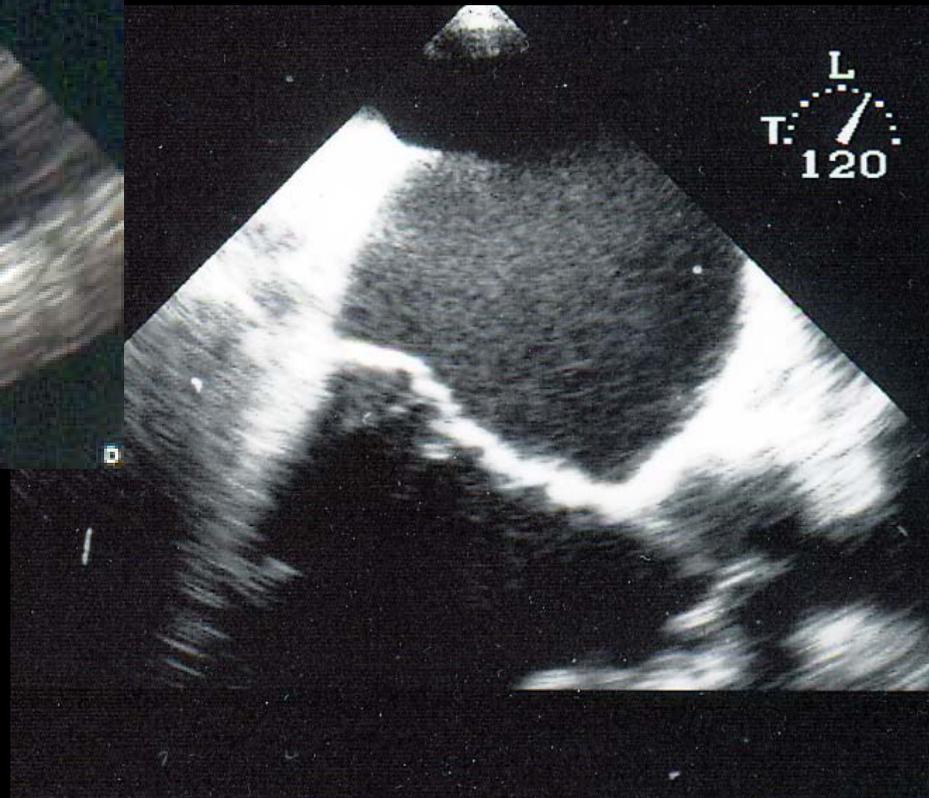
Prolasso Valvolare Mitralico

Valutazione Ecocardiografica



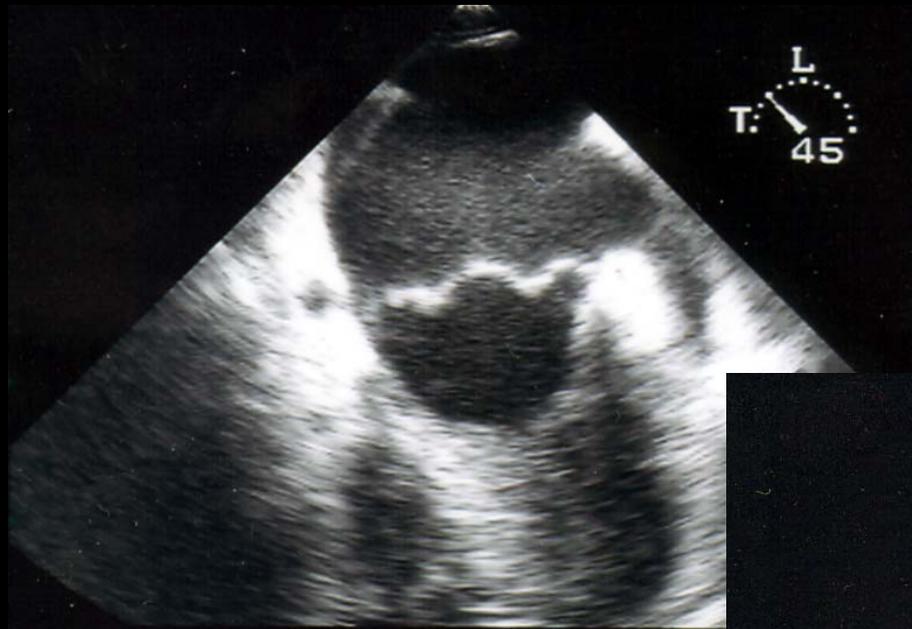
Prolasso Valvolare Mitralico

Valutazione Ecocardiografica



Prolasso Valvolare Mitralico

Valutazione Ecocardiografica



Prolasso Valvolare Mitralico

Valutazione Ecocardiografica



Prolasso Valvolare Mitralico

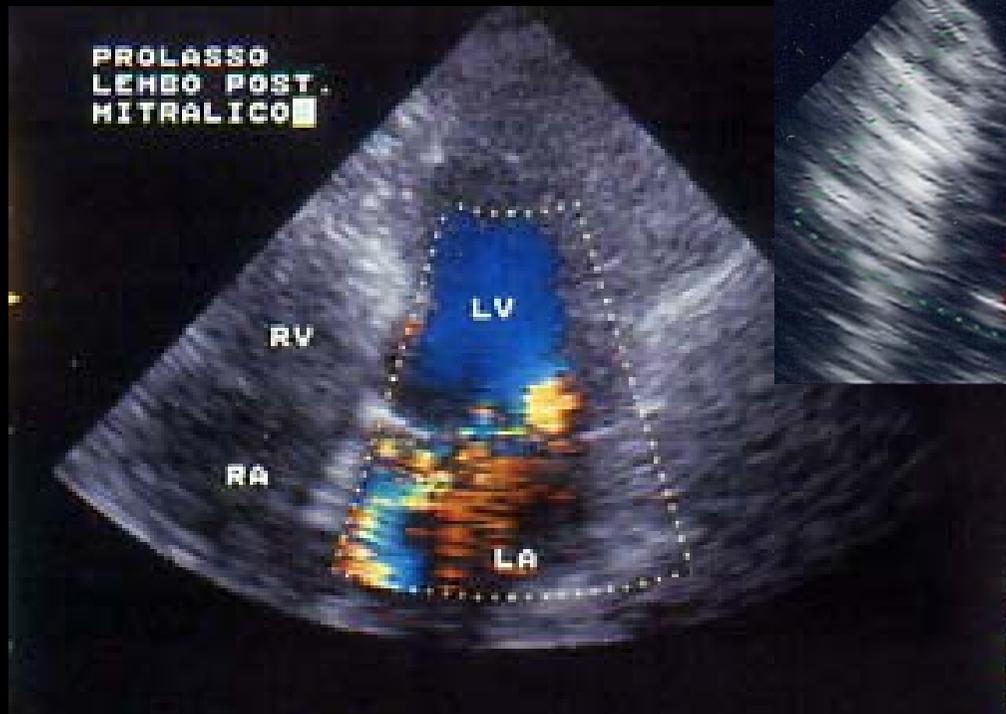
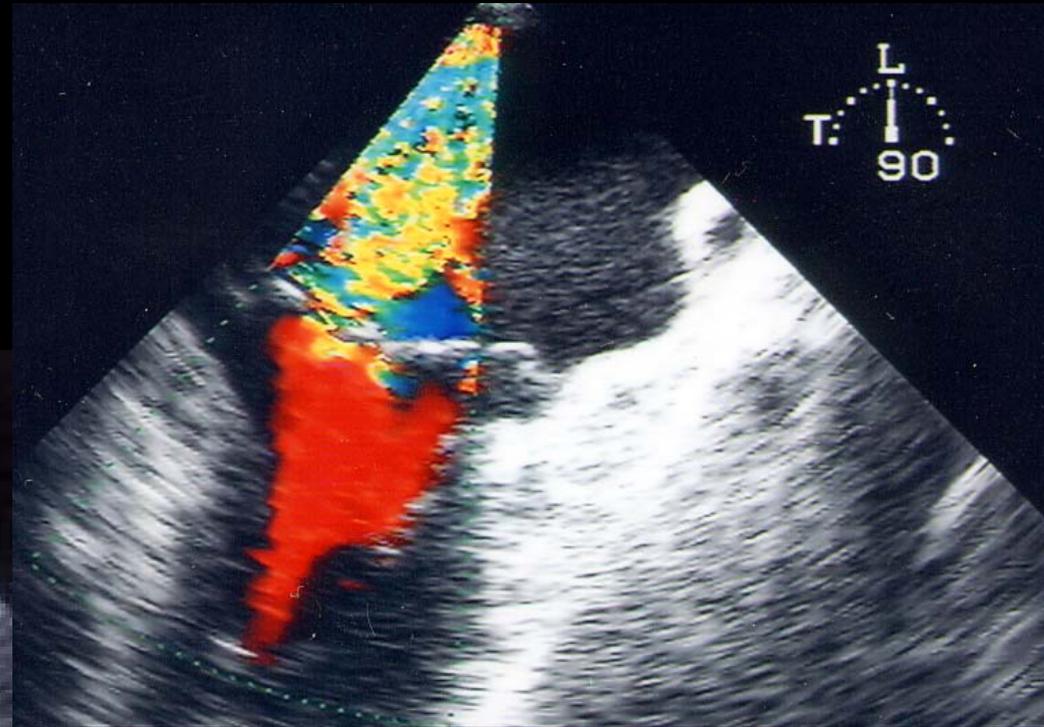
Valutazione Ecocardiografica



SOD Cardiologia Generale 2
DAI Cuore e Vasi AOU Careggi Firenze

Prolasso Valvolare Mitralico

Valutazione Ecocardiografica



Prolasso Valvolare Mitralico

Insufficienza mitralica

• Valutazione semiquantitativa

- Area del jet**
- Ampiezza del jet all' origine**
- Vena contracta**
- Inversione del flusso nelle vv. polmonari**

• Valutazione quantitativa

- Area dell' orificio rigurgitante**
- Volume rigurgitante**
- Frazione rigurgitante**

Prolasso Valvolare Mitralico

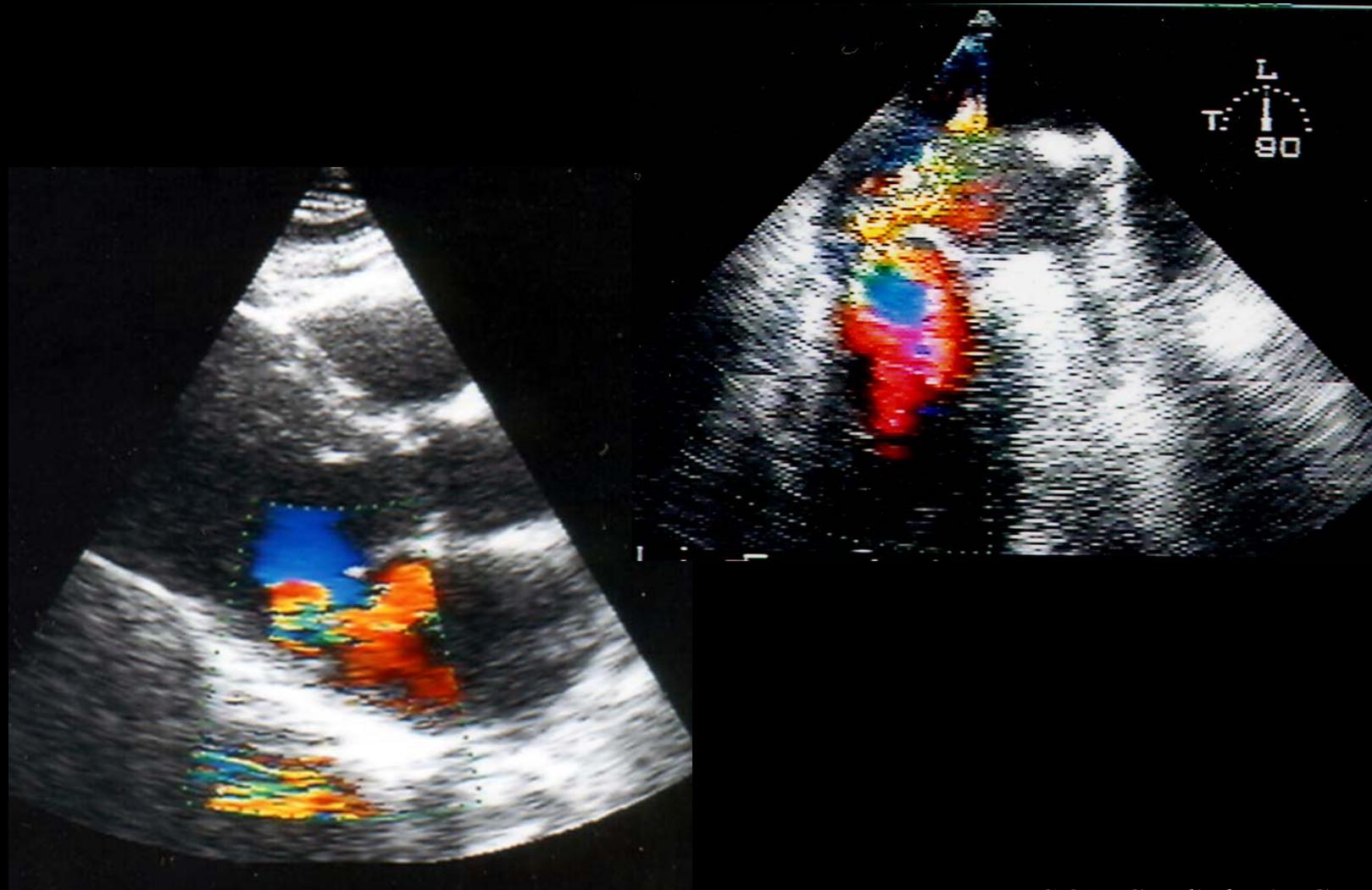
Valutazione Ecocardiografica

.... a semiquantitative assessment based on a three dimensional reconstruction of the regurgitant jet during the cardiac cycle is a good method to evaluate MR severity



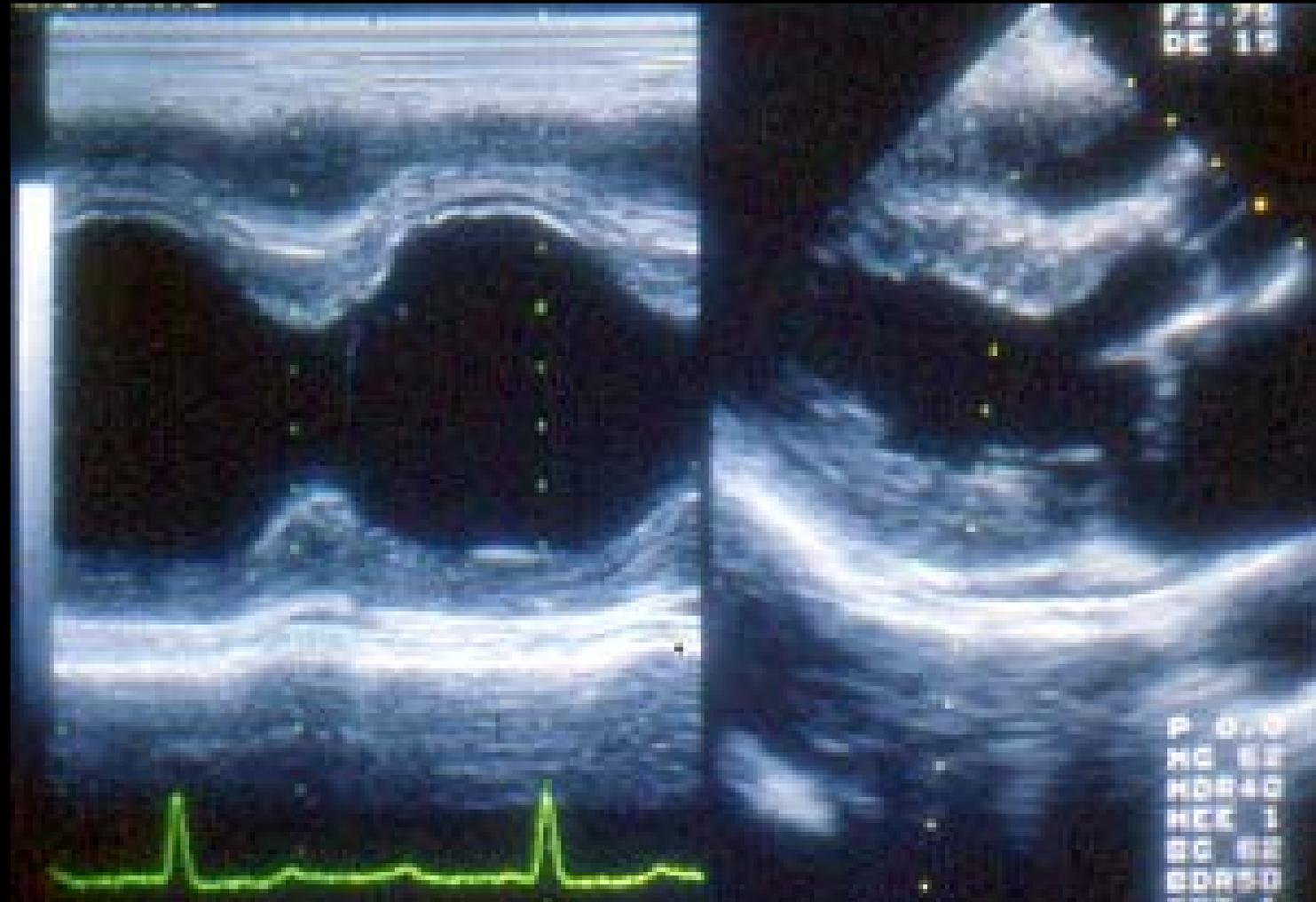
Prolasso Valvolare Mitralico

Valutazione Ecocardiografica



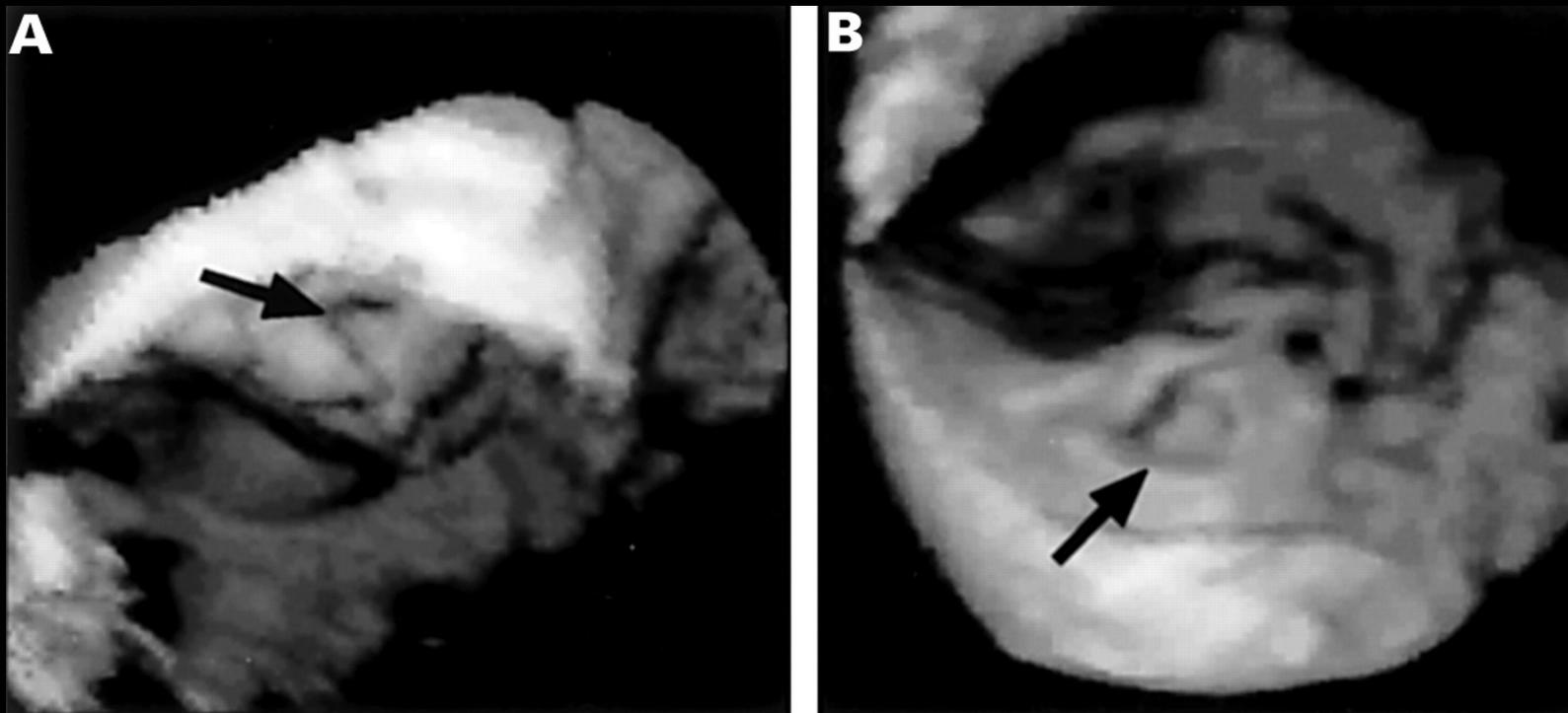
Prolasso Valvolare Mitralico

Valutazione Ecocardiografica



Prolasso Valvolare Mitralico

Valutazione Ecocardiografica



Prolasso Valvolare Mitralico

Complicanze

Prolapse Paranoia

Kessler KM I Am Coll Cardiol 1988

Mild Mitral Regurgitation and the Mitral Valve Prolapse Fiasco

Leatham J Am Coll Cardiol 1980

Mitral Valve prolapse – Harbinger of Death or Variant of Normal?

Oakley BMJ 1984

Prolasso Valvolare Mitralico

Complicanze

Autore	Anno	Follow up (anni)	Complicanze (%/anno)
Nishimura	1985	6.2	1.9
Duren	1988	6.1	5.4
Vared	1985	4.2	3.7
Zuppiroli	1995		1.0
Zuppiroli	2001	12.1	2.9

PREVALENCE OF MITRAL VALVE PROLAPSE

Freed LA New Engl J Med 1999

Clinical finding	Mitral valve Prolapse (N=84)	No Mitral Valve Prolapse (N=3407)
	<i>Number (percent)</i>	
Congestive heart failure	0	25 (0.7)
Atrial fibrillation	1 (1.2)	58 (1.7)
Cerebrovascular disease	1 (1.2)	52 (1.5)
Syncope	3 (3.6)	103 (3.0)

Prolasso Valvolare Mitralico

**Prolasso
Funzionale**



**Prolasso
Anatomico**

Complicanze



- **Insufficienza mitralica severa**
- **Endocardite**
- **Stroke**
- **Scompenso cardiaco**
- **Morte improvvisa**

Prolasso Valvolare Mitralico

Complicanze

Soggetti a rischio

- Alterazioni anatomiche (PVM classico)**
- Età > 45 anni**
- Sesso maschile**

Prolasso Valvolare Mitralico

Morte Improvvisa

- **Pazienti con IM severa e/o disfunzione ventricolare sinistra: rischio annuale 1/50 ÷ 1/100**
- **Pazienti con IM lieve o assente: rischio annuale 1/5400**

Prolasso Valvolare Mitralico

Endocardite infettiva

- **Rischio relativo 3-8 volte maggiore rispetto alla popolazione generale**
- **Rischio annuale assoluto 1/2000**

Lack of evidence of an association between mitral valve prolapse and stroke in young patients

Gilon D, N Engl J Med 1999

Variable	All case pts (N=213)	Case pts with no definite cause of stroke (N= 71)	Controls (N=263)
Age (yrs)	32.5±12.0	34.6±11.0	25.7±13.5
Mitral Valve Prolapse n (%)	4 (1.9)	2 (2.8)	7 (2.7)
Odds Ratio (95% CI)	0.70 (0.15-2.80)	1.06 (0.11-5.73)	
P value	0.80	1.0	

...Using more specific and currently accepted echocardiographic criteria we could not demonstrate an association between the presence of MVP and acute ischemic neurologic events in young people.

Prolasso Valvolare Mitralico

Idoneità sportiva

- **Studio morfo-funzionale ecocardiografico**
- **Valutazione funzionale**
 - **Eco da sforzo**
- **Valutazione aritmologica**
 - **Test da sforzo**
 - **ECG dinamico sec Holter (allenamento)**

Prolasso Valvolare Mitralico

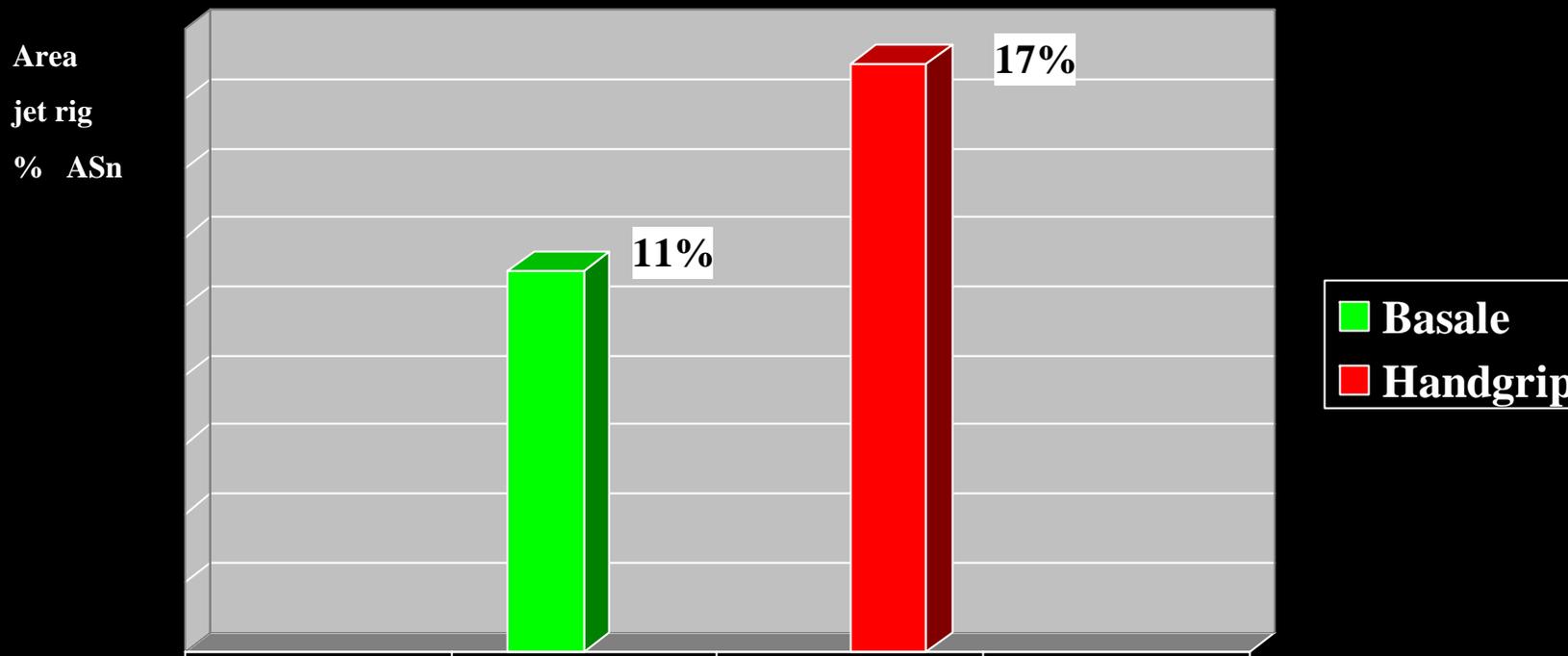
Valutazione Ecocardiografica



*SOD Cardiologia Generale 2
DAI Cuore e Vasi AOU Careggi Firenze*

ECO DOPPLER DA SFORZO E SPORT PROLASSO MITRALICO

Modificazioni del rigurgito durante Handgrip



Mori F. Cardiovascular
Imaging 1990

Exercise induced mitral regurgitation is a predictor of morbid events in subjects with mitral valve prolapse

Stoddard MF J Am Coll Cardiol 1995

Morbid events (mean fup 38 months)	Pts with exercise induced MR (N=30)	Pts without exercise induced MR (N=3407)	p
	<i>percent</i>		
Syncope	43	5	.0001
Congestive heart failure	17	0	.005
Progressive MR	10	0	.05

Prolasso Valvolare Mitralico

Criteri di idoneità agonistica I

- **Idoneità incondizionata:**
 - Soggetti con PVM lieve, asintomatici, non aritmie
- **Non idoneità per sport ad impegno cardiovascolare medio/elevato:**
 - Malattia mixomatosa
 - IM rilevante
 - Aritmie a rischio
 - Q-T lungo, aritmie ventricolari complesse e familiarità per morte improvvisa
 - Storia di sincope

(eventuale idoneità per sport ad impegno minimo/lieve)

Prolasso Valvolare Mitralico

Criteri di idoneità agonistica II

- **Valutazione strettamente individualizzata nei soggetti con:**
 - **PVM lieve/moderato**
 - **Aritmie sopraventricolari o ventricolari da sforzo non complicate**
 - **Ipotensione ortostatica sintomatica e/o ipotensione da sforzo**

Prolasso Valvolare Mitralico

Attività sportiva

L'attività sportiva può influenzare negativamente la storia naturale di soggetti con prolasso valvolare mitralico ??

Prolasso Valvolare Mitralico

Attività sportiva

34 soggetti con PVM IDONEI



4 anni di follow-up



**Non complicanze maggiori
2 casi di revoca idoneità**



**1 p per TV non
sostenuta all' Holter**



1 p per peggioranto IM

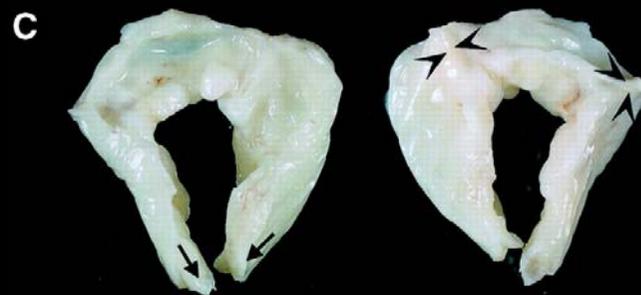
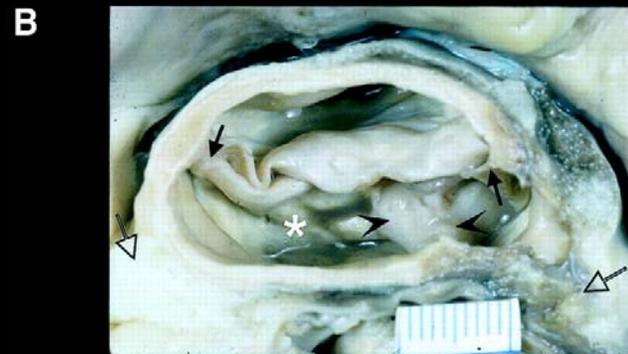
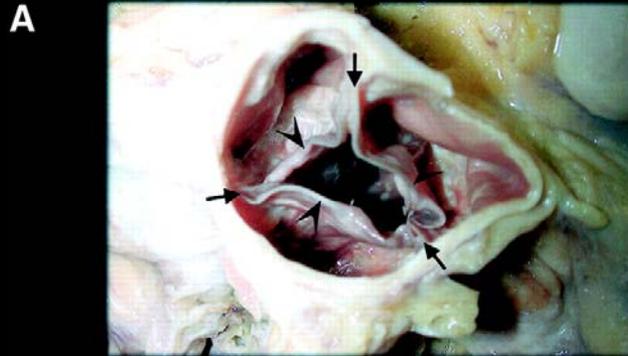
AORTA BICUSPIDE

Aspetti anatomo-patologici

- **Valvola congenitamente bicuspide**
- **Valvola inizialmente tricuspide con successiva fusione di 2 cuspidi per processo infiammatorio o reumatico**
- **Valvola tricuspide con fusione di 2 cuspidi per patologia degenerativa**

AORTA BICUSPIDE

Una malformazione complessa!



**Valvola Unicuspid
(forma severa)**



**Valvola Bicuspid
(forma moderata)**



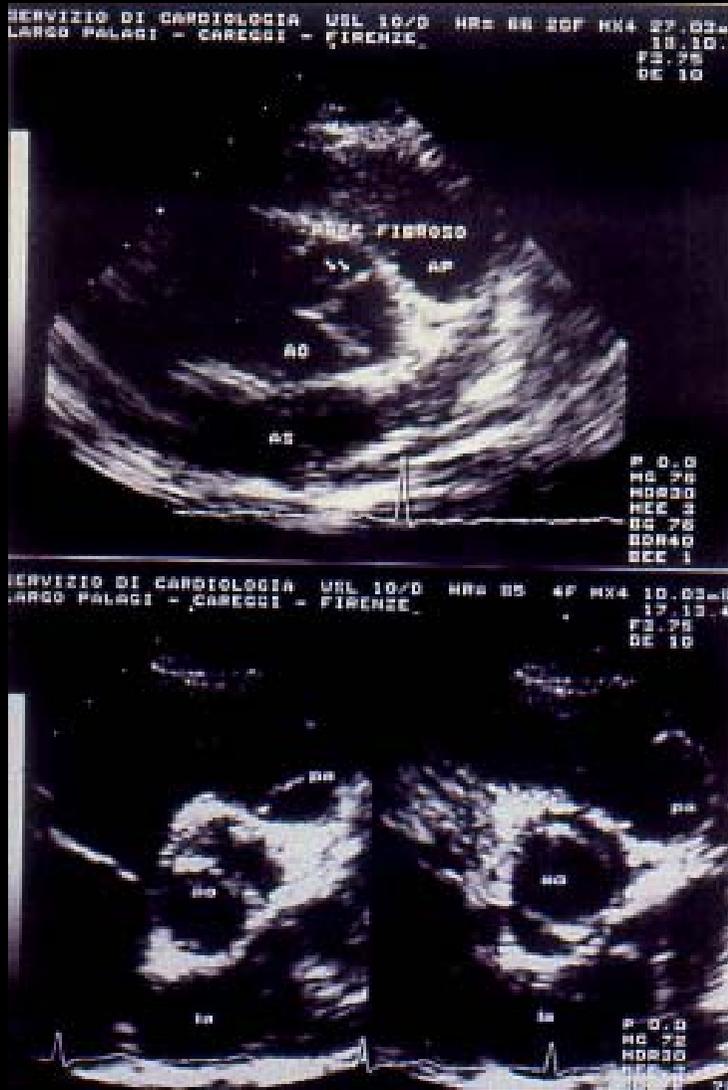
**Valvola Tricuspid
(normale)**



**Valvola Quadricuspid
(rara)**

AORTA BICUSPIDE

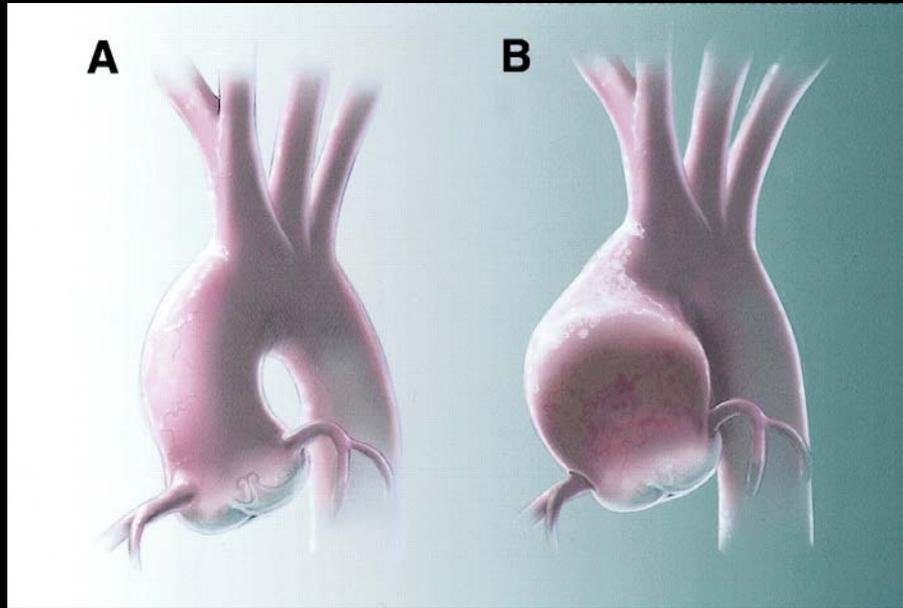
Aspetti anatomo-patologici



- Cuspidi asimmetriche
- Rafe al centro della cuspidi maggiore
- Margini lisci
- Orientamento:
 - Antero-posteriore
 - Destro-sinistro

AORTA BICUSPIDE

Anomalie associate



- **Coartazione aortica (20-85% con VAB)**
- **Dotto arterioso pervio**
- **Interruzione arco aortico**
- **Anomalie coronariche**
 - **Dominanza sinistra ((29-57%))**
 - **TC < 5 mm**
- **Dilatazione aortica (Aortopatia!)**

AORTA BICUSPIDE

Patogenesi

- Anomalie di flusso durante la valvulogenesi
- Anomalie genetica:
 - Inadeguata produzione di fibrillina 1 durante la valvulogenesi con bicuspidia e debolezza intrinseca della parete aortica:
 - Difetti del gene della fibrillina?
 - Difetti degli elementi trascrizionali che controllano la produzione di fibrillina?

*Probabile anomalia ereditaria autosomica dominante
con penetranza ridotta*

AORTA BICUSPIDE

Diagnosi

- **Reperti ascoltatori: click protosistolico (scarso potere predittivo)**
- **ECOCARDIOGRAFIA**

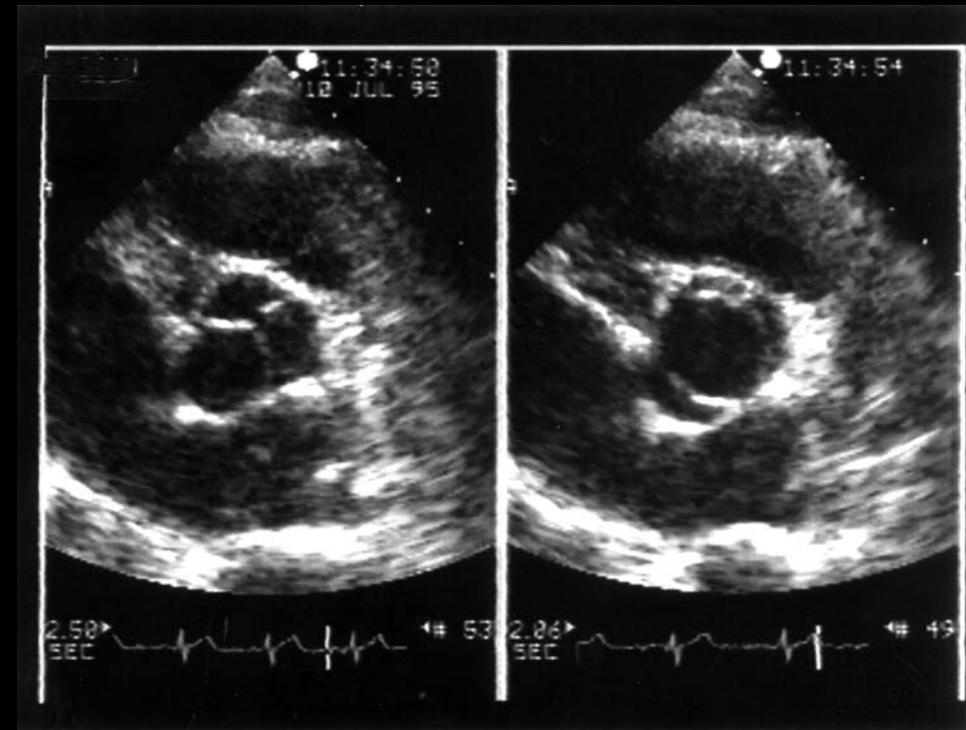


AORTA BICUSPIDE

Ecocardiografia



SERVIZIO DI CARDIOLOGIA USL 10/8 HRETT77 DSF HN4 10
LARGO PALASI - CAREGGI - FIRENZE



*SOD Cardiologia Generale 2
DAI Cuore e Vasi AOU Careggi Firenze*

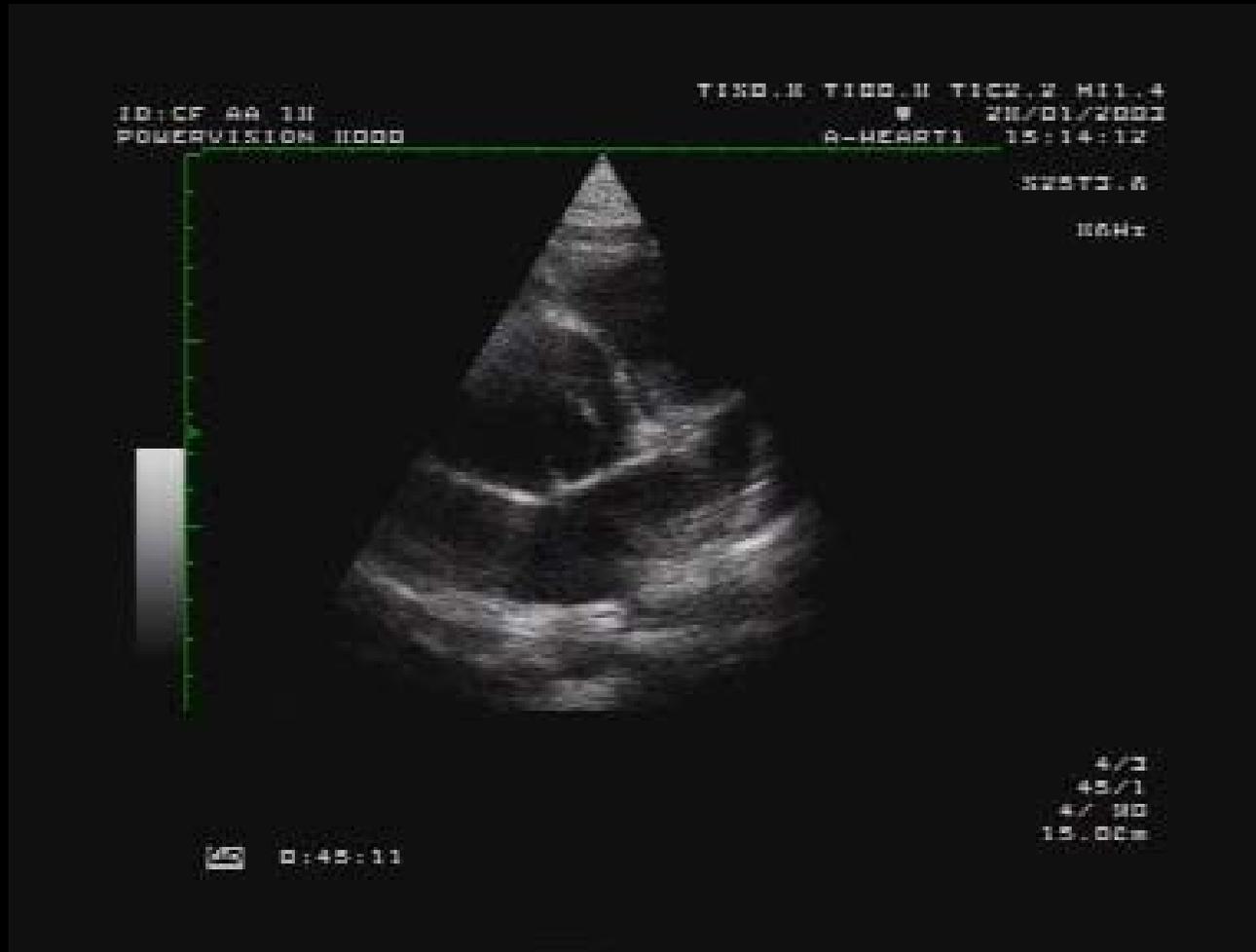
AORTA BICUSPIDE

Ecocardiografia



AORTA BICUSPIDE

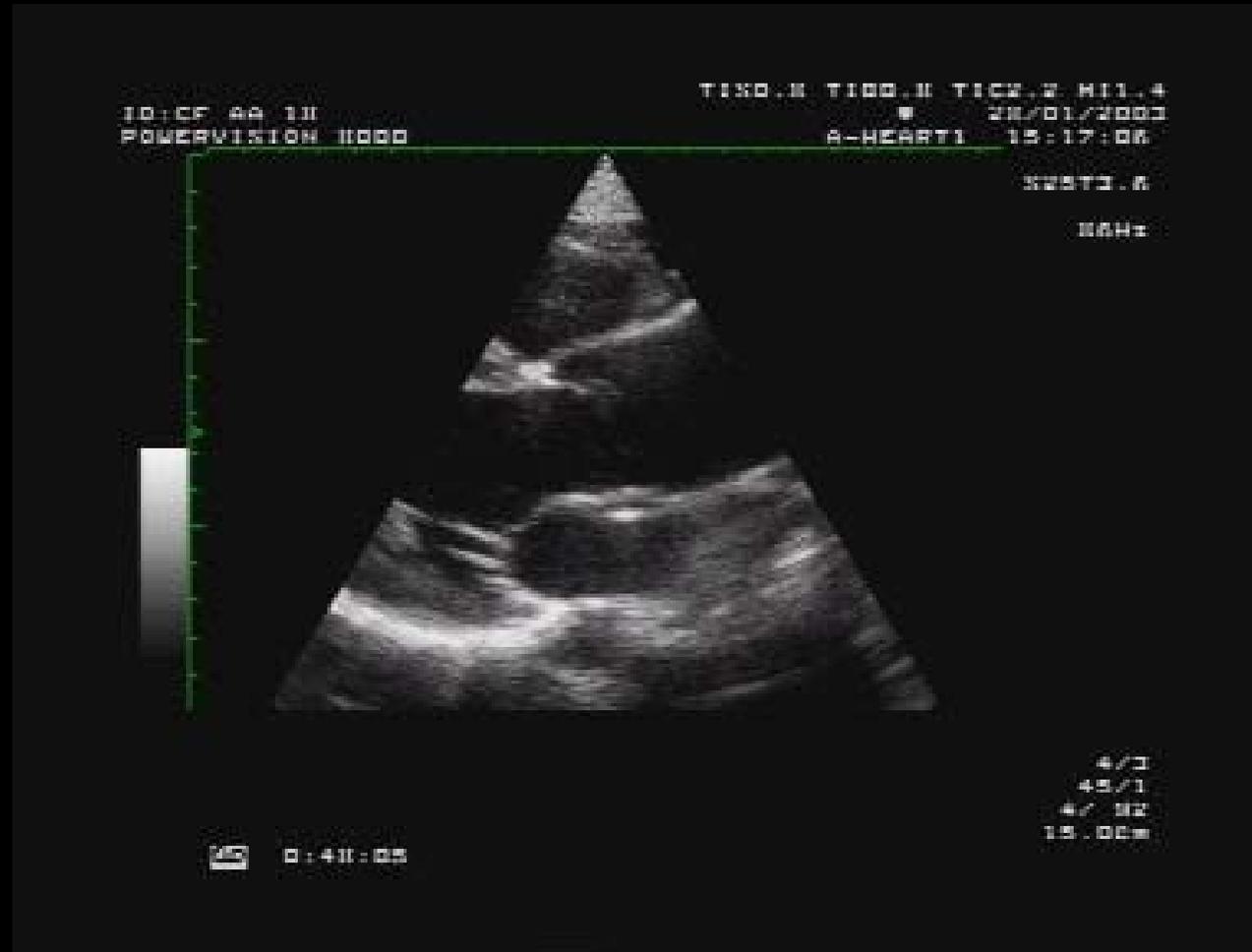
Ecocardiografia



*SOD Cardiologia Generale 2
DAI Cuore e Vasi AOU Careggi Firenze*

AORTA BICUSPIDE

Ecocardiografia



*SOD Cardiologia Generale 2
DAI Cuore e Vasi AOU Careggi Firenze*

AORTA BICUSPIDE

Epidemiologia e complicanze

- **1-2 % della popolazione generale**
- **> 30% sviluppa complicanze**
 - **Valvolari**
 - **Stenosi**
 - **Insufficienza**
 - **Endocardite**
 - **Vascolari**
 - **Degenerazione della media aortica**
 - **Aneurisma Aorta**
 - **Dissezione aortica**

AORTA BICUSPIDE

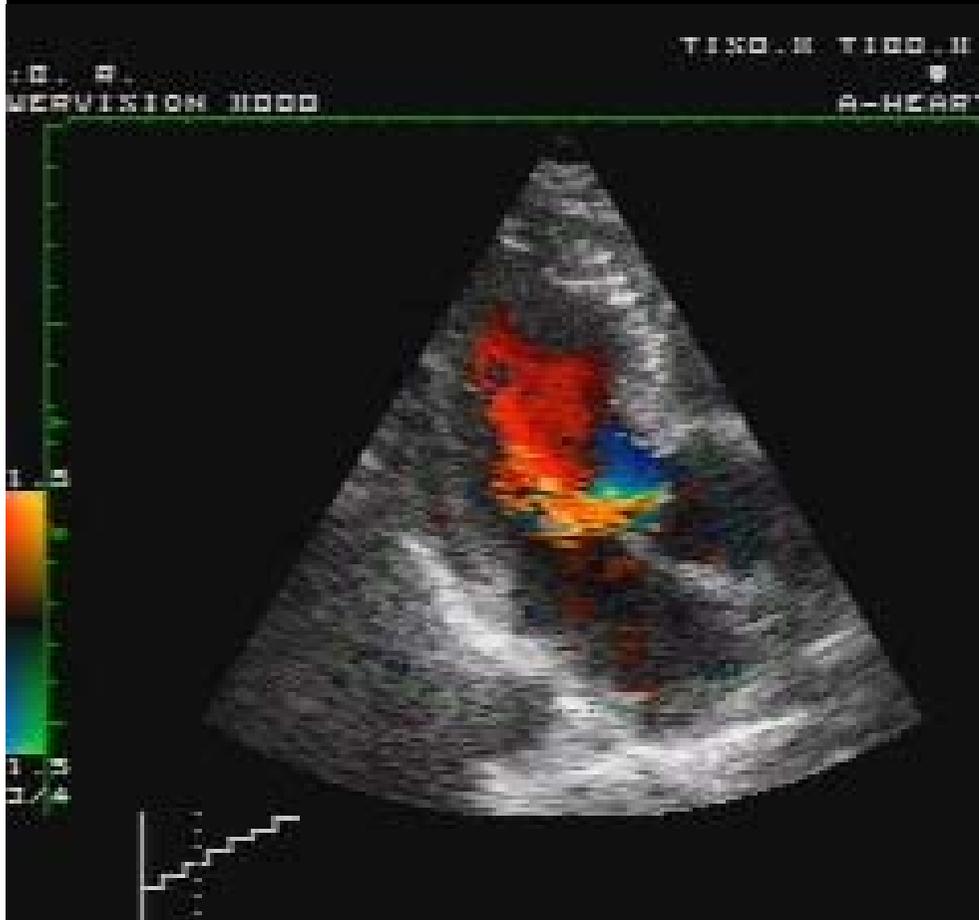
Complicanze: stenosi



- La VAB è presente nella maggior parte dei p con SAo con età 15÷65 aa
- Sclerosi dalla 2^a decade
- Calcificazione dalla 4^a decade
- Fattori favorenti:
 - Cuspidi asimmetriche
 - Orientamento antero-post.
 - Fumo
 - Ipercolesterolemia

AORTA BICUSPIDE

Complicanze: insufficienza



- Prolasso delle cuspidi
- Retrazione fibrotica
- Dilatazione della radice aortica e della giunzione seno-tubulare
- Endocardite

AORTA BICUSPIDE

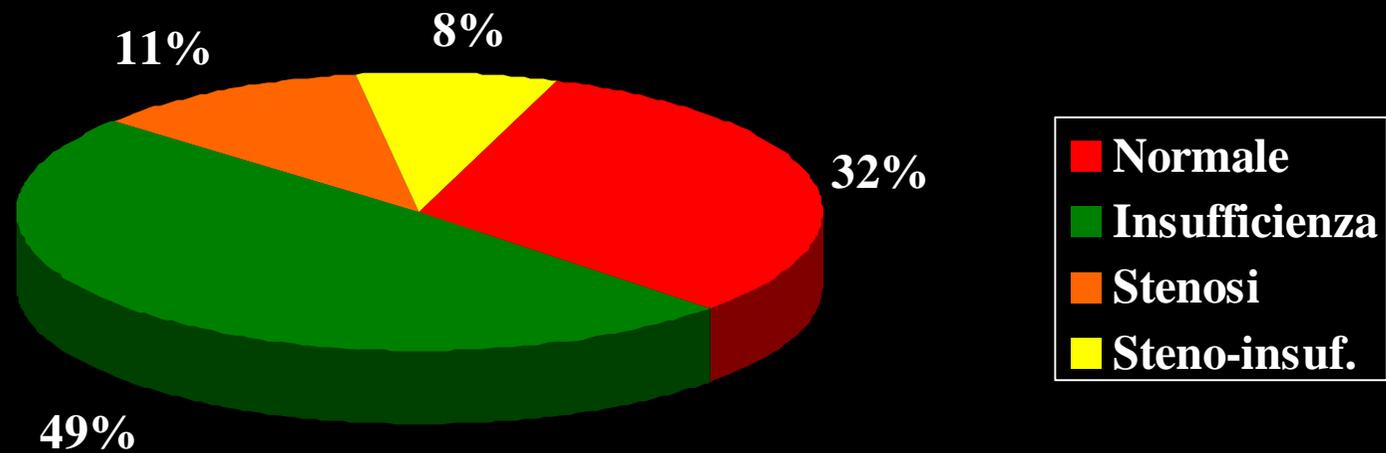
Complicanze: insufficienza



AORTA BICUSPIDE

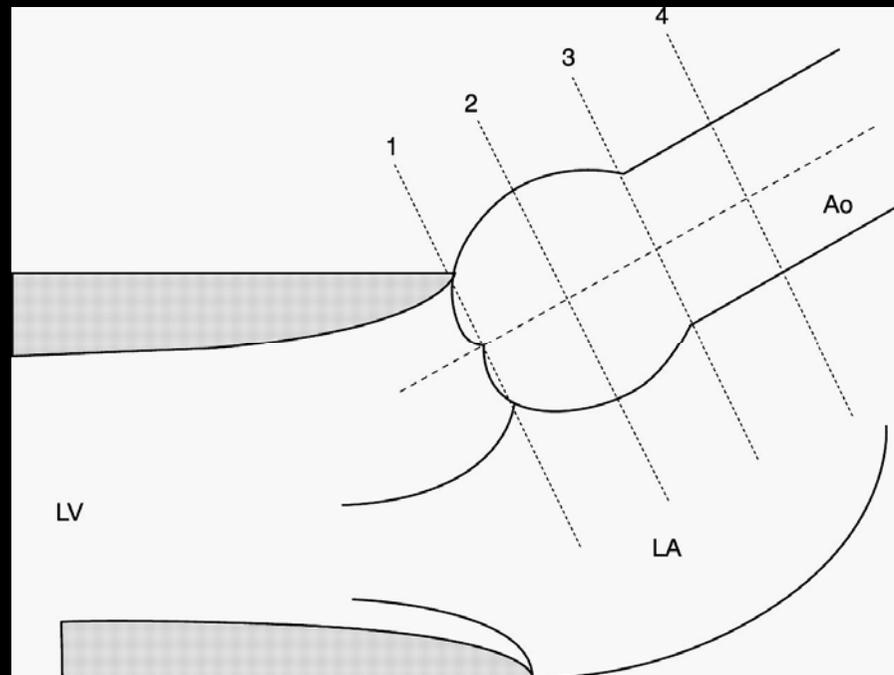
Complicanze

63 p – 55M, 8F – età media 34 ± 17 aa



AORTA BICUSPIDE

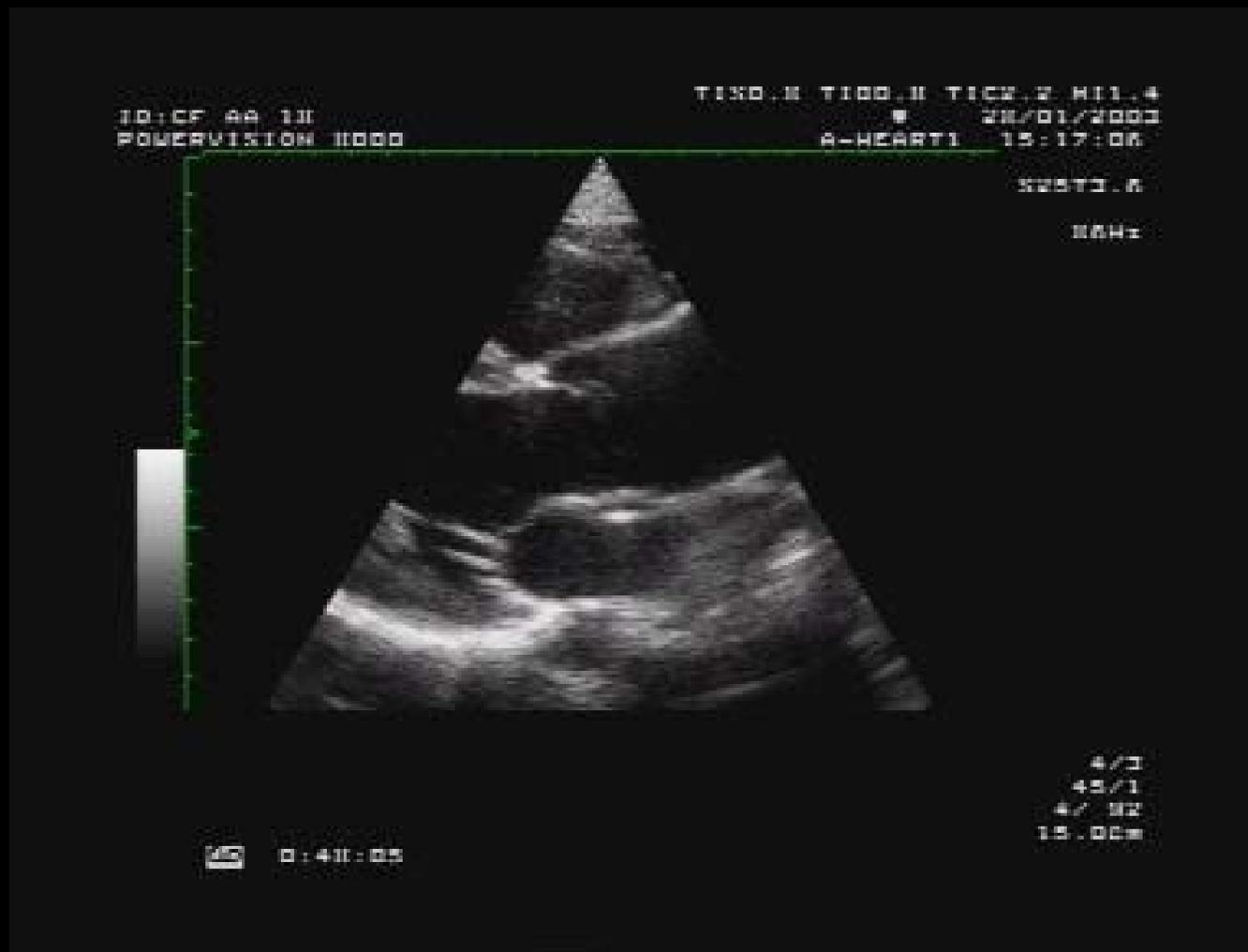
Complicanze vascolari



- Dilatazione aortica
- Aneurisma
- Dissezione
- > 50% dei soggetti con VAB ha una dilatazione aortica

AORTA BICUSPIDE

Complicanze vascolari



AORTA BICUSPIDE

Dilatazione aortica: patogenesi

Deficienza di elementi microfibrillari (fibrillina 1)



Dissociazione delle cellule muscolari lisce dalla matrice



Rilascio di metalloproteinasi



Distruzione della matrice



Morte cellulare (apoptosi)



Perdita di supporto strutturale ed elasticità

AORTA BICUSPIDE

Complicanze vascolari: dissezione

- **Un aorta bicuspidè è presente nell' 1-13% dei pazienti con DA (nel 24% dei p con DA di età < 40 anni)**
- **Pazienti con VAB hanno un aumento del rischio di DA pari a nove volte**
- **Il 5% dei p con VAB va incontro a DA (?)**

AORTA BICUSPIDE

Un giovane ciclista di anni 19 si presenta per la visita di idoneità mostrano un ecocardiogramma che documenta VAB con insufficienza lieve, normale ventricolo sinistro ed aorta normale . Quali risposte?

- La VAB è l' anomalia congenita cardiaca più frequente
- E' una malformazione ereditaria (screening familiare)
- E' un aortopatia
- Può avere complicazioni
- E' necessaria la profilassi dell' endocardite
- E' necessario un controllo dei fattori di rischio (PA, fumo, ipercolesterolemia)
- Idoneità sportiva?

AORTA BICUSPIDE

Idoneità sportiva

STENOSI

- **Gradiente medio < 20 mmHg**
- **Assenza di anomalie associate**
- **Assenza di ipertrofia ventricolare sin**
- **Normale funzione del ventricolo sin**
- **Normale diametria aortica**
- **Normalità del test da sforzo**
- **Assenza di aritmie a riposo e durante sforzo**

AORTA BICUSPIDE

Idoneità sportiva

INSUFFICIENZA

- **Insufficienza di grado lieve**
- **Normale funzione del ventricolo sin (a riposo e da sforzo)**
- **Assenza di aritmie di base e da sforzo**
- **Normale diametria dell' aorta**

**Sport ad impegno minimo/moderato
preferibilmente di tipo isotonico**

AORTA BICUSPIDE

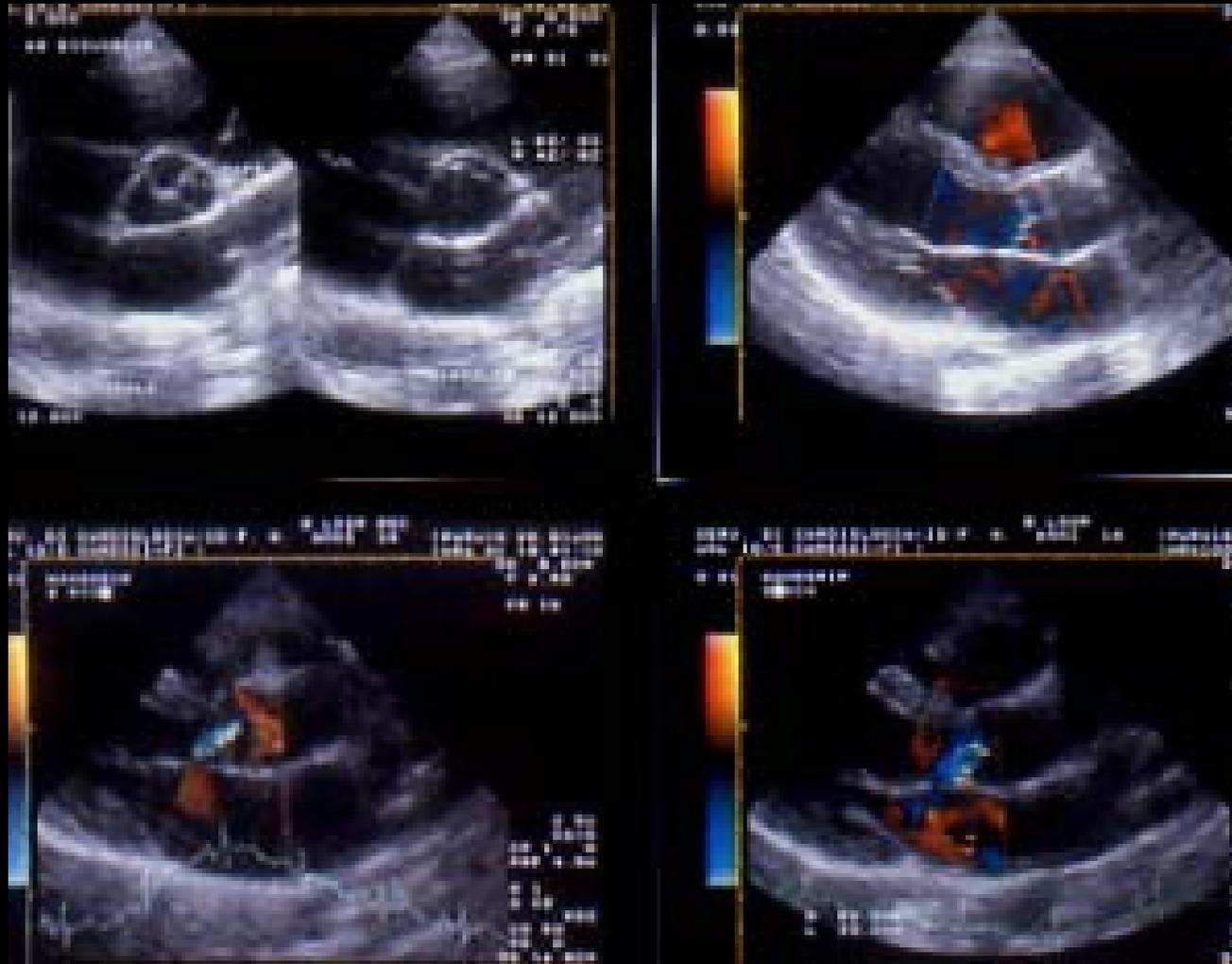
Idoneità sportiva

Ecocardiografia da sforzo

- **SFORZO ISOTONICO:**
 - Studio del gradiente nelle stenosi
 - Studio della funzione ventricolare sin nelle insufficienze
- **SFORZO ISOMETRICO:**
 - Modificazioni del rigurgito

AORTA BICUSPIDE

Complicanze: insufficienza



AORTA BICUSPIDE

Idoneità sportiva

21 soggetti
(20 M, 1F – età media 28 ± 9 aa)

19 IDONEI

- 11 Valvole normali
- 7 con IAo lieve
- 1 con SAo lieve

2 NON IDONEI

- 1 con IAo moderata
- 1 con SAo lieve e FAP

AORTA BICUSPIDE

Un giovane ciclista di anni 19 si presenta per la visita di idoneità mostrano un ecocardiogramma che documenta VAB con insufficienza lieve, normale ventricolo sinistro ed aorta normale . Quali risposte?

- La VAB è l' anomalia congenita cardiaca più frequente
- E' una malformazione ereditaria (screening familiare)
- E' un aortopatia
- Può avere complicazioni
- E' necessaria la profilassi dell' endocardite
- E' necessario un controllo dei fattori di rischio (PA, fumo, ipercolesterolemia)
- Idoneità sportiva? **SI**