

CARDIOMIOPATIA HIPERTROFICĂ (CMH) ȘI REGURGITAREA MITRALĂ LA COPIL

Dr. Mădălina Gilice¹, Dr. Sonia Tănăsescu², Dr. Mirela Soare², Dr. Alice Raica²,
Dr. Liviu Pop²

¹Universitatea de Medicină și Farmacie „Carol Davila”, București

²Universitatea de Medicină și Farmacie „Victor Babeș”, Timișoara

REZUMAT

În cadrul CMH au fost descrise anomalii ale morfologiei și dinamicii valvelor mitrale, asociate cu deplasarea anterioară sistolică ce are drept rezultat atât obstrucția subaortică, cât și regurgitarea mitrală. Există variații mari individuale la acești pacienți în ceea ce privește predominanța unuia sau a altuia din fenomene.

Material și metodă: am luat în studiu un lot de 15 copii cu vârsta între 2 și 16 ani diagnosticați cu CMH la Clinica II Pediatrie. Dintre aceștia, monitorizarea ecocardiografică a surprins SAM intermitent la 6 cazuri.

Rezultate și discuții: nu am putut stabili o corelație între gradul obstrucției și mărimea regurgitării mitrale. Lungimea și motilitatea valvei mitrale posterioare a determinat în mod invers proporțional mărimea fluxului de regurgitare.

Cuvinte cheie: cardiomiopatie hipertrofică, copii, gradient presional

INTRODUCERE

În cadrul cardiomiopatiei hipertrofice au fost descrise anomalii ale morfologiei și dinamicii valvelor mitrale, asociate cu deplasarea anterioară sistolică, ce are drept rezultat atât obstrucția subaortică, cât și regurgitarea mitrală (1,2).

Există variații mari individuale la acești pacienți în ceea ce privește predominanța unuia sau a altuia din fenomene. Acest fapt s-ar putea datora diferenței de lungime și mobilitate a valvei mitrale posterioare, care determină incapacitatea de a urma valva anterioară în mișcarea sa sistolică anterioară (SAM), determinând astfel o închidere ineficientă a valvei atrio-ventriculare (3,4,5).

Cuspele valvei mitrale elongate se unesc în porțiunea lor mediană și nu prin porțiunile lor terminale. Partea din valva mitrală anterioară situată distal de punctul de coaptație este supusă unor forțe Venturi, fenomene hemodinamice care apar în camera de eiecție îngustată a ventriculului stâng. De aici rezultă atât mișcarea sistolică anterioară din formele obstructive, cât și insuficiența mitrală cu regurgitare.

Ecografia Doppler continuu poate înregistra fluxul retrograd din regurgitarea mitrală la pacienții

cu formă obstructivă de cardiomiopatie hipertrofică, iar mapping-ul color arată localizarea și direcția jetului de regurgitare (6,7,8).

MATERIAL ȘI METODĂ

Am luat în studiu un lot de 15 copii cu vârstă cuprinsă între 2 și 16 ani, diagnosticați cu cardiomiopatie hipertrofică în clinica noastră, în perioada ianuarie 1999 – decembrie 2006. Acești pacienți au fost selecționați dintr-un lot mai mare de pacienți, care au prezentat episoade lipotimice sau sincopale în anamneză.

Distribuția pe sexe a lotului a evidențiat 10 cazuri la pacienți de sex masculin și 5 la sexul feminin.

Dintre aceștia, monitorizarea ecocardiografică a surprins cu ocazia internării sau a controlului periodic o mișcare sistolică anterioară a valvei mitrale anterioare, intermitent la 6 cazuri. A fost utilizat un ecograf cu transductori de 2,5/3,5 și 6 MHz. S-a efectuat Doppler continuu, mapping color și Doppler pulsatil, pe lângă ecografia bidimensională și M-mode. Secțiunile cele mai utilizate au fost apicală și parasternală.

Adresa de corespondență:

Dr. Mădălina Gilice, Universitatea de Medicină și Farmacie „Carol Davila”, Str. Dionisie Lupu Nr. 37, București

A fost analizată corelația între gradientul presional, lungimea și mobilitatea valvelor mitrale, gradul regurgitării mitrale, precum și simptomatologia clinică a acestor pacienți.

S-a efectuat o monitorizare clinică, electrocardiografică și ecocardiografică pe tot parcursul tratamentului.

REZULTATE ȘI DISCUȚII

Am putut pune în evidență mișcarea sistolică anterioară doar la 6 cazuri din totalul pacienților, deși anamnezic este posibil ca toți pacienții să fi prezentat la un moment dat în evoluția afecțiunii o obstrucție dinamică în calea de ejecție a ventriculului stâng.

Am încercat să facem o analiză morfologică prin intermediul ecocardiografiei a aparatului valvular mitral, încercând să corelăm diferitele forme anatomice de valve cu apariția fenomenului de obstrucție dinamică și regurgitare mitrală.

Am constatat că la majoritatea cazurilor fluxul de regurgitare este precoce, imediat după închiderea valvelor mitrale și a coincis cu zgomotul I cardiac, înainte de apariția fluxului ejecțional din ventriculul stâng, corespunzând astfel cu perioada de contracție izovolumetrică. Ambele jeturi au o viteză înaltă și se depărtează de transducer în incidența apicală, fiind separate doar printr-o mică distanță.

Deoarece cardiomiopatia hipertrofică este o afecțiune cu substrat genetic, este posibil ca modi-

ficările proteinelor miocardice să intereseze și aparatul valvular mitral.

Dacă nu există leziuni ale aparatului valvular mitral, în majoritatea cazurilor gradul fluxului de regurgitare mitrală în atriul stâng se corelează direct proporțional cu mărimea gradientului presional.

CONCLUZII

1. Cardiomiopatia hipertrofică este o boală cu substrat genetic care afectează miocardul în totalitate, inclusiv aparatul valvular mitral. De aceea, în formele care prezintă obstrucție temporară sau permanentă la nivelul căii de ejecție a ventriculului stâng, apare aproape întotdeauna regurgitarea mitrală.

2. Dacă nu există leziuni ale aparatului valvular mitral de altă etiologie, în majoritatea cazurilor gradul fluxului de regurgitare mitrală în atriul stâng se corelează direct proporțional cu mărimea gradientului presional.

3. Nu am putut stabili o corelație între gradul obstrucției la nivelul camerei de ejecție a ventriculului stâng și mărimea fluxului de regurgitare mitrală.

4. Ameliorarea gradientului presional sau dispariția mișcării sistolice anterioare a valvei mitrale nu au dus în toate cazurile la dispariția regurgitării mitrale, fapt ce poate sugera intervenția unor factori mai complecși, care țin de morfologia, structura și dinamica aparatului valvular mitral.

Hypertrophic cardiomyopathy and mitral regurgitation in children

Madalina Gilice¹, Sonia Tanasescu², Mirela Soare², Alice Raica², Liviu Pop²

¹University of Medicine and Pharmacy „Carol Davila“, Bucharest

²University of Medicine and Pharmacy, Timisoara

ABSTRACT

Hypertrophic cardiomyopathy is a condition characterised by abnormalities in the morphology and dynamics of the mitral valves, associated with systolic anterior motion, resulting both in obstruction and in mitral regurgitation.

There is great individual variation in these patients regarding the predominance of one symptom or the other.

Material and method: we considered a study group of 15 children, aged between 2 and 16 years, diagnosed with hypertrophic cardiomyopathy in the Pediatric Clinic no. 2, from Timisoara. Among these, we identified by echocardiography monitoring upon admission or during the periodic health examination, a systolic anterior motion of the anterior mitral valve, manifested intermittently in 6 of the cases.

Results and discussion: we could not establish a relationship between the obstruction degree in the left ventricle ejection chamber and the value of the mitral regurgitation flow.

Key words: hypertrophic cardiomyopathy, children, pressure gradient

INTRODUCTION

Hypertrophic cardiomyopathy is a condition characterised by abnormalities in the morphology and dynamics of the mitral valves, associated with systolic anterior motion, resulting both in obstruction and in mitral regurgitation (1,2).

There is great individual variation in these patients regarding the predominance of one symptom or the other. This could be the result of the difference in length and mobility of the posterior mitral valve, determining the incapacity to follow the anterior valve in its systolic anterior motion (SAM), thus causing an inefficient closing of the atrioventricular valve (3,4,5).

The leaflets of the elongated mitral valve unite in their median area, and not in their terminal point. The part of the anterior mitral valve, situated at a distance from the coaptation point is subjected to a series of Venturi forces, i.e. hemodynamic phenomena occurring in the narrowed ejection chamber of the left ventricle. This results both in the systolic anterior motion (with obstruction) and in mitral insufficiency (with mitral regurgitation).

Continuous wave Doppler ultrasound can record the retrograde flow in mitral regurgitation in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy, and the colour mapping shows the localization and the direction of the regurgitant jet (6,7,8).

MATERIAL AND METHOD

We considered a study group of 15 children, aged between 2 and 16 years, diagnosed with hypertrophic cardiomyopathy in our clinic during

January 1999 and December 2006. These patients were selected from a larger patient group with symptoms of fainting and heart failure.

The gender distribution of the study group indicated 10 occurrences of the condition in male patients, and 5 occurrences in female patients.

Among these, we identified by *echocardiography monitoring upon admission or during the periodic health examination, a systolic anterior motion of the anterior mitral valve, manifested intermittently in 6 of the cases.* We used 2.5, 3.5 and 6 MHz ultrasound transducers and, besides the two-dimensional and M-mode echocardiography, we performed a pulsed and continuous wave Doppler ultrasound and a colour mapping. The most used sections were the apical and parasternal views.

We have analysed the relationship between the pressure gradient, the length and mobility of the mitral valves, the degree of mitral regurgitation, as well as the clinical symptoms in these patients.

During the entire treatment, we performed clinical, electrocardiographic and ecocardiographic monitoring.

RESULTS AND DISCUSSION

We were able to identify a systolic anterior motion only in 6 patients included in the study group although a dynamic obstruction in the left ventricle ejection may have occurred at certain moments during the development of their condition.

We have attempted to perform a morphological analysis of the mitral valve apparatus using echocardiography, and to relate the various valve

anatomies with the occurrence of dynamic obstruction and mitral regurgitation.

In most of the cases, we have noted that the regurgitation flow occurs early, immediately after the closing of the mitral valves, coinciding with the first heart sound, before the occurrence of the left ventricle ejection, during the isovolumetric contraction. Both flows occur at a high velocity and deviate from the transducers towards the apex, being separated only by a small distance.

As hypertrophic cardiomyopathy is a genetically inherited condition, it may be possible that the changes in the myocardial proteins also affect the mitral valve apparatus.

If there are no lesions in the mitral valve apparatus, in most cases the mitral regurgitation flow in the left atrium is directly correlated with the pressure gradient value.

CONCLUSIONS

1. The hypertrophic cardiomyopathy is a genetically inherited condition which affects the myo-

cardium in its entirety, including the mitral valve apparatus. Therefore, in the forms of hypertrophic cardiomyopathy with temporary or permanent obstruction in the left ventricle ejection, mitral regurgitation most often occurs.

2. If there are no lesions in the mitral valve apparatus caused by other factors, in most cases the mitral regurgitation flow in the left atrium is directly correlated with the pressure gradient value.

3. We could not establish a relationship between the obstruction degree in the left ventricle ejection chamber and the value of the mitral regurgitation flow.

4. The improvement in the pressure gradient or the disappearance of the systolic anterior motion in the mitral valve has not resulted in the disappearance of mitral regurgitation in all cases; this could suggest that there are more complex factors involved, related to the morphology, the structure and dynamics of the mitral valve apparatus.

REFERENCES

1. Colan S.D., Lipshultz S.E., Lowe A.M., Sleeper L.A., Messere J., Cox G.F., et al. – Epidemiology and cause-specific outcome of hypertrophic cardiomyopathy in children: findings from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Circulation*. Feb 13 2007; 115(6):773-81.
2. Sorajja P., Valeti U., Nishimura R.A., Ommen S.R., Rihal C.S., Gersh B.J., et al. – Outcome of alcohol septal ablation for obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. Jul 8 2008; 118(2):131-9.
3. Keren A., Syrris P., McKenna W.J. – Hypertrophic cardiomyopathy: the genetic determinants of clinical disease expression. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med*. 2008;5:158-168.
4. Maron B.J., Seidman J.G., Seidman C.E. – Proposal for contemporary screening strategies in families with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2004; 44:2125-2132.
5. Elliott P., Andersson B., Arbustini E., et al. – Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008; 29:270-276.
6. Spirito P., Autore C., Rapezzi C., et al. – Syncope and risk of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2009; 119:1703-1710.
7. Montgomery J.V., Harris K.M., Casey S.A., Zenovich A.G., Maron B.J. – Relation of electrocardiographic patterns to phenotypic expression and clinical outcome in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol*. 2005; 96:270-275.
8. O'Hanlon R., Grasso A., Roughton M., et al. – Prognostic significance of myocardial fibrosis in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2010; 56:867-874.