

BIOPROTEZĂ VALVULARĂ MITRALĂ DEGENERATĂ PRECOCE

Irina-Mihaela Ciomaga¹, Georgiana Russu², Cristina Jităreanu²,
Violeta Ștreangă¹, Aniela Rugină¹, Nicolai Nistor¹

¹Universitatea de Medicină și Farmacie „Gr. T. Popa“, Iași

²Spitalul de Urgență pentru Copii „Sf. Maria“, Iași

REZUMAT

Prolapsul de valvă mitrală (PVM) este destul de frecvent întâlnit la copil, fiind deseori o descoperire întâmplătoare la un copil asimptomatic, dar și la copiii simptomatici, cu boli ale țesutului conjunctiv. Autorii raportează cazul unei fete de 11 ani, diagnosticată la vârsta de 6 ani cu insuficiență mitrală severă prin prolaps de valvă mitrală și operată la vârsta de 7 ani, când s-a practicat înlocuirea valvei mitrale cu o proteză valvulară biologică. La 4 ani de la protezarea valvulară, fetița se prezintă în urgență pentru instalarea bruscă a dispneei cu ortopnee, hemoptiziei și cianozei generalizate. Examenul clinic corelat cu ecocardiografia au stabilit diagnosticul de edem pulmonar acut și proteză biologică valvulară degenerată, cu stenoză mitrală severă. Evoluția a fost favorabilă după înlocuirea în urgență a bioprotezei cu o proteză mecanică.

Cuvinte cheie: bioproteză, valvă mitrală, copil

INTRODUCERE

Inelul valvei mitrale este nonplanar, având formă de șa. În mod normal, foițele valvulare sunt împinse una spre cealaltă în timpul sistolei ventriculare prin contracția mușchilor papilari și tensionarea cordajelor, ceea ce determină coaptarea marginilor valvulare. Prolapsul valvular apare când una dintre valve alunecă sub această zonă de coaptare. PVM idiopatic poate fi congenital, dar diagnosticat târziu, în adolescență sau la vârsta adultă. Complicațiile includ aritmia, insuficiența cardiacă secundară regurgitării mitrale severe și, uneori, evenimente tromboembolice. Cazurile familiale au transmitere autozomal dominantă cu penetranță și expresie variabilă. Tratamentul este condus de prezența sau absența complicațiilor. Astfel, cazurile asimptomatice, cu refluxare mitrală minimă nu necesită tratament medicamentos, însă prezența disfuncției ventriculare și a refluxării mitrale severe impun tratamentul chirurgical.

PREZENTARE DE CAZ

Prezentăm cazul unui copil de sex feminin, în vârstă de 11 ani, diagnosticat la vârsta de 6 ani cu insuficiență mitrală severă prin PVM, căruia, la vârsta de 7 ani, i s-a practicat înlocuirea valvei mitrale cu o proteză valvulară tisulară la Institutul de Boli Cardiovasculare și Transplant din Târgu-Mureș, procedură urmată de tratament cronic cu anticoagulante (Sintrom, Aspenter).

La 4 ani de la protezarea valvulară fetița prezintă brusc dispnee cu ortopnee, hemoptizie și cianoză generalizată; este internată în secția de pediatrie a unui spital județean unde urmează tratament cu antibiotice (Cefort), mucolitice și preparate cortizonice timp de 7 zile. Simptomele s-au ameliorat inițial, pentru ca apoi să se reacuteze, suspiciunându-se diagnosticul de embolie pulmonară, pentru care a fost transferată în departamentul de Terapie Acută al Clinicii I Pediatrie Iași.

Adresa de corespondență:

Georgiana Russu, Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii „Sf. Maria“, Str. Vasile Lupu nr. 62, Iași

E-mail: g_russu@yahoo.com

La internare, examenul clinic a relevat stare generală gravă, fațies suferind, tegumente și mucoase palide, cicatrice postoperatorie pe linia medio-sternală, dispnee importantă cu ortopnee, polipnee = 56/min, torace normal conformat, excursii costale simetrice, tuse productivă, hipoxemie – $\text{SaO}_2 = 85-89\%$ în aerul atmosferic, auscultația pulmonară relevă raluri subcrepitante bilateral, zgomote cardiac ritmice, tahicardie 130/min, suflu sistolic grad III/6 la nivelul apexului cu iradiere interscapulovertebral, ficat în limite normale.

Biologic s-a evidențiat leucocitoză cu neutrofilie, hepatocitoliză ușoară, CPK cu valori crescute, timp de protrombină alungit și activitatea protrombinică scăzută – secundar tratamentului cu anticoagulante. Radiografia cardio-toracică descrie macroopacități confluate care ocupă aproape în totalitate ambele arii pulmonare, cord cu bombarea arcului inferior drept, pedicul vascular normal. ECG: tahicardie sinusală 140/minut, axa QRS $+90^\circ$, PQ = 0,12 sec; subdenivelare S-T (4 mm) în DII, DIII, AVF, V3-V5; suprasolicitare biatrială; QT = 0,28 sec (normal).

Ecocardiografia efectuată de urgență (vezi Fig. 1) a evidențiat proteză hiperecogenă în poziție mitrală disfuncțională, cu deschidere limitată, realizând stenoză severă și refluxare grad III, dilatarea importantă a arterei pulmonare și cordului drept, cu refluxare tricuspidiană grad III.

S-a stabilit diagnosticul pozitiv de edem pulmonar acut, stenoză mitrală severă prin bioproteză degenerată, hipertensiune arterială pulmonară și a fost transferată în urgență la Secția Clinică de Chirurgie Cardiovasculară Iași, unde i s-a înlocuit

imediat bioproteza cu o proteză mecanică. Evoluția postoperatorie a fost favorabilă, starea generală s-a ameliorat, dar a apărut ca și complicație pareză de nerv sciatic popliteu extern, remisă sub fizioterapie.

DISCUȚII

Clasic, PVM este definit ca deplasarea în timpul sistolei ventriculare a uneia sau ambelor foițe ale valvei mitrale cu 2 mm sau mai mult sub inelul mitral, cu îngroșarea valvelor. Prolapsul atipic constă în deplasarea valvelor, dar acestea au grosime normală. Etiologia PVM este neclară și probabil multifactorială. Prolapsul poate fi determinat de excesul de țesut valvular (valve redundante), proliferarea mixomatoasă a stratului spongios al valvelor și elongarea cordajelor. Aceste modificări apar la pacienți cu o mare varietate de malformații congenitale cardiace sau boli ale țesutului conjunctiv (sindrom Marfan, Loeys-Dietz, Ehler-Danlos), cardiopatie ischemică, cardiomiopatie hipertrofică sau pectus excavatum, ca și la pacienți cu constituție astenică (1). Prolapsul izolat poate fi sporadic sau familial, cu transmitere autozomal dominantă și x-linkată.

Incidența prolapsului de valvă mitrală crește cu vârsta, fiind de aproximativ 1-2% la copilul mic și 5-15% la adolescent și adultul tânăr, fiind de două ori mai frecvent la fete decât la băieți (2,3).

Diagnosticul clinic se stabilește pe prezența unui clic mezosistolic de închidere a valvei mitrale și a unui suflu telesistolic de regurgitare mitrală.

Majoritatea pacienților sunt asimptomatici, fiind descoperiți cu ocazia unui examen medical de ru-

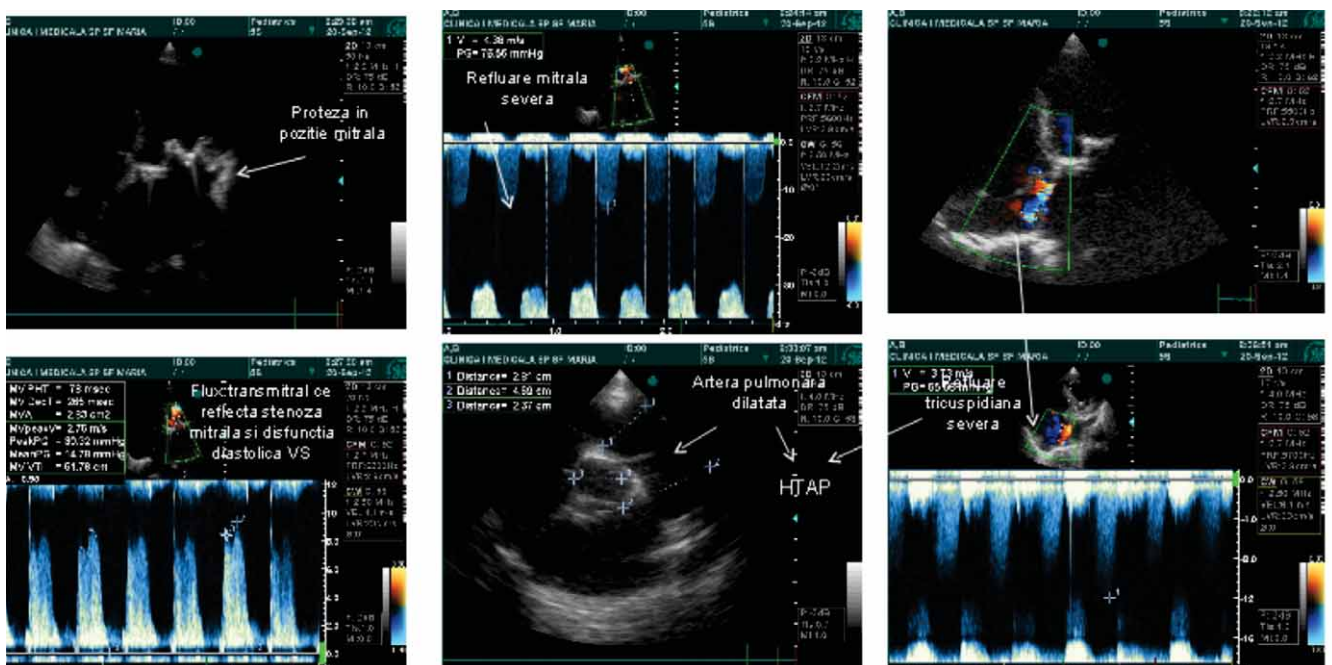


FIGURA 1

tină, când se decelează un suflu sistolic scurt în focarul mitral. În timp, pot să apară simptome ca: palpitații, oboseală, dispnee la efort, dureri toracice, simptome neuropsihiatrice (atac de panică, nervozitate, sincopă). Unii pacienți prezintă modificări scheletice care nu pot fi incluse în nicio boală a țesutului conjunctiv (talie înaltă, scolioză, arahnodactilie, pectus excavatum sau carinatum) (4). Aritmiile care apar cel mai frecvent în repaus sau la efort sunt extrasistole atriale (23,6%) sau ventriculare (27,3%), tahicardie supraventriculară sau tulburări de conducere (5). Unele studii raportează o prevalență a aritmiilor ventriculare în PVM de peste 30% (6). De asemenea, la 8-16% dintre pacienții cu tahicardie ventriculară refractară singura anomalie cardiacă găsită a fost PVM. S-a constatat o asociere între PVM și moartea subită (7,8). Dacă incidența morții subite în PVM nu este bine stabilită, literatura de specialitate sugerează că riscul este de 5-10 ori mai mare în cazul în care există și o regurgitare mitrală semnificativă concomitentă. Se consideră că relația dintre PVM și moartea subită se datorează aritmiilor ventriculare (9). Totuși, la copil, mortalitatea este foarte scăzută.

Apariția regurgitării mitrale și progresia de la forma ușoară spre cea severă sunt determinanți importanți ai morbidității. Deng și colaboratorii au observat că incidența regurgitării mitrale a crescut de la 29% la 43% dintre pacienți în timpul celor 4 ani de urmărire (10). Alte complicații sunt insuficiența cardiacă, ruptura cordajelor tendinoase, endocardita infecțioasă (0,1-0,3 la 100 pacienți pe an), fenomene tromboembolice, inclusiv accidente vasculare cerebrale și moartea subită. Aritmiile cardiace, cum ar fi tahicardia ventriculară și fibrilația ventriculară, sunt mai frecvente la pacienți cu prolaps de valvă mitrală (2).

La copil, prolapsul de valvă mitrală nu este progresiv și majoritatea pacienților sunt asimptomatici, necesitând doar urmărire periodică. Se recomandă evitarea cafeinei, fumatului, alcoolului și medicamentelor care conțin stimulante, cum ar fi epinefrina sau efedrina, pentru a minimaliza descărcarea catecolaminelor și stimularea AMPc. Profilaxia endocarditei infecțioase are indicații foarte precise. Conform ultimului ghid publicat de Societatea Europeană de Cardiologie în 2009, se recomandă profilaxie cu antibiotic doar în cazul pacienților cu risc major de endocardită: cei cu proteză valvulară sau la care s-a folosit material protetic pentru repararea valvei; pacienți cu istoric de endocardită; pacienți cu malformație cardiacă cianogenă neoperată, sau cu shunturi reziduale postoperator, sau cu shunturi paleative; pacienți cu malformații cianogene corectate cu

material protetic plasat prin intervenție clasică sau prin cateterism, pe o durată de 6 luni postoperator; pacienți cu defect rezidual la locul implantării protezei sau device implantat prin cateterism. Profilaxia antibiotică nu se mai recomandă în prezent la alte forme de valvulopatii sau malformații cardiace (11).

Tratamentul chirurgical (plastia valvei mitrale sau înlocuire cu proteză) are indicații precise, stabilite de ghidurile americane și europene (12): pacienți cu refluare mitrală moderată-severă, pacienți simptomatici cu refluare mitrală acută severă, pacienți simptomatici cu refluare severă cronică (insuficiență cardiacă clasa NYHA II-IV), pacienți asimptomatici cu refluare cronică severă și disfuncție ventriculară sau cu funcție normală dar cu hipertensiune pulmonară. La copil, protezarea mitrală este indicată doar la cazurile la care a eșuat tratamentul medicamentos sau plastia mitrală. În cazul pacienților cu vârsta sub 1 an, protezarea mitrală trebuie amânată cât mai mult din cauza morbidității și mortalității deosebite asociate cu această procedură. Înlocuirea valvei mitrale are cea mai mare mortalitate perioperatorie dintre toate celelalte proteze valvulare (10-30%) și cel mai rău pronostic pe termen lung – supraviețuire la 5-10 ani între 50-80% (13). S-a observat că bioprotezele cu xenogrefă în poziție mitrală au cea mai limitată durabilitate la copil, mortalitatea fiind de 79%, 75% și 74% la 1, 5 și respectiv 10 ani, sugerând faptul că majoritatea deceselor au loc în perioada imediat postoperatorie (14).

Față de protezele mecanice, care necesită tratament anticoagulant toată viața, avantajul protezelor biologice constă în faptul că pacientul necesită doar trei luni de tratament anticoagulant postoperator, după care acesta se poate întrerupe. Aceste proteze sunt realizate din țesut porcine sau din pericard bovin, însă inconvenientul principal al protezelor biologice este calcifierea, care apare mai rapid la pacienți mai tineri. Deteriorarea structurală a bioprotezelor valvulare este o consecință inevitabilă a utilizării lor la om. Acest incident este nonlinear, cu deteriorare și insuficiență funcțională și apare cu frecvență crescută după o anumită perioadă de timp care, la copil, este deseori foarte scurtă (14). Datele actuale arată că durata medie de viață a unei bioproteze la adult este de 15 ani (15).

Cazul prezentat se înscrie în tendința generală descrisă în literatură, de degenerare precoce a bioprotezei mitrale, în 4 ani de la instalarea ei. Înlocuirea cu o proteză mecanică a salvat viața pacientei, evoluția postoperatorie a fost lent favorabilă.

A fost recomandat tratament cronic anticoagulant, cu control periodic al INR care trebuie menținut optim între 3,5-4,5 și profilaxia cu antibiotice a endocarditei bacteriene înaintea oricărei manevre chirurgicale sau stomatologice sângerânde. O particularitate a cazului este apariția, ca și complicație postoperatorie, a unei pareze de nerv sciatic popliteu extern, care a evoluat ulterior favorabil sub fizioterapie.

CONCLUZII

Cazurile de PVM cu regurgitare mitrală severă (cum a fost și cazul prezentat) necesită intervenție chirurgicală, constând fie în repararea valvei, fie în înlocuirea ei. Valvele biologice oferă pacientului avantajul de a urma, postoperator, doar trei luni de tratament anticoagulant; au însă dezavantajul că se deteriorează cu atât mai repede cu cât vârsta pacientului este mai mică.