



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

RIGURGITO MITRALICO CONGENITO

Il **rigurgito mitralico congenito** è una cardiopatia congenita in cui la valvola mitrale non si chiude in modo adeguato e lascia tornare indietro una parte del sangue dal ventricolo sinistro all'atrio sinistro durante la contrazione del cuore.

Può presentarsi come unico difetto (difetto isolato) oppure essere associato ad altre cardiopatie congenite.

Che cos'è

Nel rigurgito mitralico congenito la valvola mitrale presenta un'anomalia che non le permette di chiudersi completamente durante la contrazione del ventricolo sinistro. L'alterazione può interessare uno o più lembi della valvola oppure le strutture che la sostengono, come l'anello mitralico, le corde tendinee o i muscoli papillari.

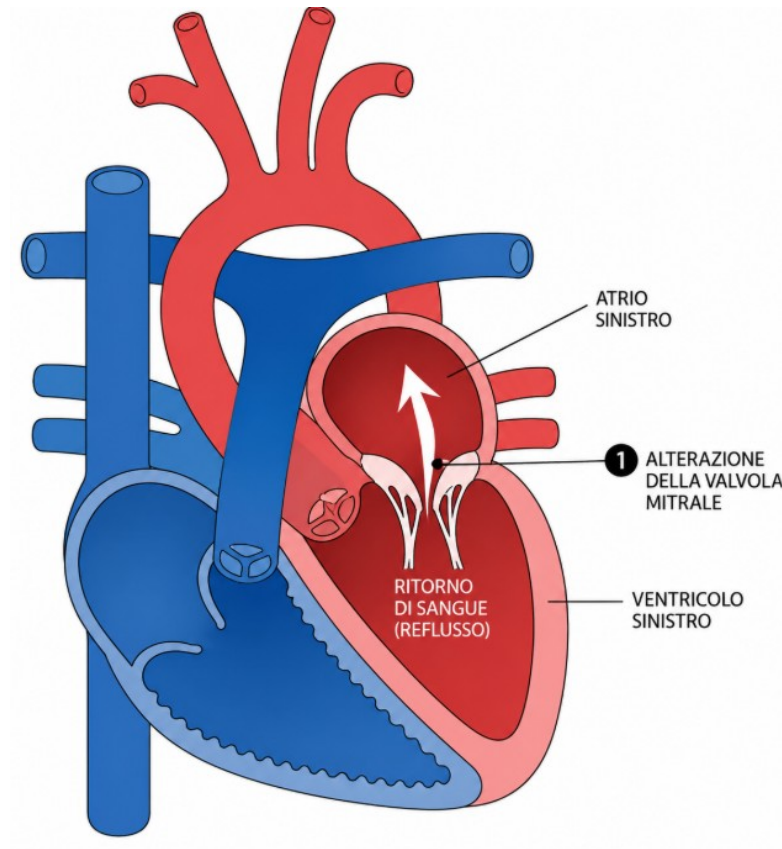
Che cosa accade nel cuore

Nel cuore normale, il sangue ricco di ossigeno ritorna dai polmoni all'atrio sinistro, attraversa la valvola mitrale, raggiunge il ventricolo sinistro e viene poi pompato nell'aorta per essere distribuito a tutto l'organismo.

Nel rigurgito mitralico, la valvola mitrale non si chiude correttamente; di conseguenza, una parte del sangue ritorna dal ventricolo sinistro all'atrio sinistro anziché essere spinta in avanti verso l'aorta. Questo comporta un aumento del volume di sangue all'interno dell'atrio sinistro e del ventricolo sinistro e, nel tempo, la loro una progressiva dilatazione.

Le conseguenze della malattia dipendono dalla quantità di sangue che refluisce attraverso la valvola mitrale, cioè dalla gravità del rigurgito.

Rigurgito mitralico congenito



Il numero 1 nella figura indica l'alterazione della valvola mitrale. Quando la valvola mitrale non si chiude correttamente, una parte del sangue può tornare dal ventricolo sinistro all'atrio sinistro.

CTA di supporto:

Com'è fatto il cuore normale

Forme e condizioni associate



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

Il rigurgito mitralico congenito è spesso associato ad altre anomalie cardiache congenite.

Una delle condizioni associate al rigurgito mitralico è il **prolasso della valvola mitrale**. Nel prolasso, uno o più lembi della valvola mitrale si spostano oltre il piano dell'anello mitralico durante la contrazione del ventricolo sinistro. Se la chiusura della valvola non è più completa, può comparire un rigurgito mitralico di entità variabile.

Un'altra anomalia congenita è il cleft della valvola mitrale, una fessura presente in uno dei lembi della valvola. Questa alterazione può impedire la completa chiusura della valvola e provocare un rigurgito mitralico di gravità variabile. Il cleft può presentarsi come anomalia isolata oppure essere associato ad altre cardiopatie congenite, in particolare al difetto del setto atrioventricolare.

Il prolasso della valvola mitrale è frequente nelle persone con alcune malattie del tessuto connettivo, come la sindrome di Marfan, la sindrome di Ehlers-Danlos e l'osteogenesi imperfetta.

Nella sindrome di Marfan, in particolare, i lembi della valvola mitrale possono essere più lunghi e ridondanti del normale. Possono inoltre essere presenti una dilatazione dell'anello mitralico (la struttura che sostiene la valvola), la rottura delle corde tendinee e, più raramente, calcificazioni della valvola. Nelle persone con sindrome di Marfan può essere presente anche una dilatazione dell'aorta, che richiede controlli cardiologici periodici.

Sintomi e manifestazioni possibili

I sintomi dipendono dalla quantità di sangue che refluisce attraverso la valvola mitrale, cioè dalla gravità del rigurgito.

Nei bambini con rigurgito mitralico severo possono comparire:

- difficoltà respiratoria;
- dolore toracico;
- palpitazioni;
- ridotta tolleranza allo sforzo;
- episodi di perdita di coscienza (sincope).

Quando il rigurgito è importante, l'atrio sinistro tende a dilatarsi e, con il passare del tempo, possono comparire aritmie atriali. Inoltre, l'aumento della pressione nell'atrio sinistro può trasmettersi ai vasi sanguigni dei polmoni, determinando un aumento della pressione nella circolazione polmonare e la comparsa di sintomi respiratori. La presenza o l'assenza di sintomi, da



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

sola, non è sufficiente a stabilire la gravità della malattia: è sempre necessaria una valutazione cardiologica specialistica.

Diagnosi

Durante la visita cardiologica può essere rilevato un soffio cardiaco caratteristico udibile soprattutto all'apice del cuore e irradiato verso l'ascella e il dorso sinistri. In alcuni casi possono essere presenti anche altri reperti all'auscultazione, come un terzo tono accentuato e un rullo apicale.

In caso di rigurgito moderato o severo, l'elettrocardiogramma e la radiografia del torace possono mostrare ipertrofia e dilatazione delle camere sinistre del cuore.

L'esame principale per la diagnosi è l'**ecocardiogramma** che consente di studiare l'anatomia della valvola mitrale, quantificare il rigurgito, valutare la funzione del cuore e identificare eventuali anomalie cardiache associate.

Trattamento

Il trattamento dipende dalla gravità del rigurgito, dalla presenza di sintomi, dall'anatomia della valvola mitrale, dalla funzione del cuore e dalle eventuali cardiopatie o condizioni associate.

Nelle persone con segni di scompenso cardiaco possono essere prescritti diuretici, che favoriscono l'eliminazione dei liquidi in eccesso, e altri farmaci che aiutano il cuore a lavorare con minore sforzo.

Il prollasso isolato della valvola mitrale e la valvola mitrale con cleft (una fessura congenita di uno dei lembi della valvola) raramente richiedono un intervento chirurgico nei neonati o nei bambini, salvo situazioni particolari, come la presenza di un rigurgito importante o di condizioni associate, ad esempio la sindrome di Marfan.

Quando è necessario intervenire, la riparazione della valvola viene generalmente preferita alla sostituzione, perché permette di conservare la valvola naturale. Se la riparazione non è possibile o non garantisce un risultato adeguato, può essere necessaria la sostituzione con una protesi valvolare.

Quando è necessario sostituire la valvola, vengono più frequentemente utilizzate protesi meccaniche, che richiedono una terapia anticoagulante per tutta la vita per prevenire la formazione di coaguli.



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

La scelta del trattamento viene sempre definita dal cardiologo e dal cardiocirurgo di riferimento sulla base delle caratteristiche della valvola, della gravità del rigurgito e delle condizioni cliniche della persona.

Follow-up

Il follow-up serve a controllare nel tempo:

- il grado di rigurgito mitralico;
- la funzione della valvola mitrale;
- le dimensioni dell'atrio sinistro e del ventricolo sinistro;
- la funzione del cuore;
- l'eventuale presenza di aritmie;
- l'eventuale presenza di anomalie cardiache associate;
- l'eventuale necessità di trattamento.

Nelle persone con prolasso della valvola mitrale o con valvola mitrale con cleft, in assenza di un peggioramento del rigurgito, il decorso è spesso favorevole.

Anche dopo la riparazione di una valvola mitrale con cleft, i risultati sono generalmente buoni e molti pazienti non richiedono ulteriori interventi.

Nelle persone con sindrome di Marfan è necessario controllare nel tempo non solo la valvola mitrale, ma anche l'aorta, la valvola aortica, la funzione del cuore e l'eventuale comparsa di alterazioni del ritmo cardiaco.

La frequenza dei controlli deve essere definita dal cardiologo di riferimento in base alla situazione clinica individuale.

Nota importante

Le informazioni presenti in questa pagina hanno finalità informative e di orientamento.

Non sostituiscono il parere del medico, del cardiologo o del centro specialistico di riferimento.

Ogni persona con cardiopatia congenita ha una storia clinica specifica e necessita di indicazioni personalizzate

Fonte scientifica di riferimento



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

Scheda redatta a partire dal capitolo:

Micheletti A. Congenital Heart Disease: Classification, Epidemiology, Diagnosis, Treatment, and Outcome. Springer; 2018. DOI: 10.1007/978-3-319-78423-6_1.