

# Insufficienza mitralica severa da rottura di corda tendinea in acromegalia. Descrizione di un caso

Sara Ripa, Loredana Caccamo, Pier Carlo Amati, Flavio Bologna, Gian Carlo Piovaccari

Unità Operativa di Cardiologia, Ospedale degli Infermi, Rimini

*Key words:*

Cardiomyopathy;  
Mitral valve;  
Mitral valve prolapse.

Cardiovascular disease is a common finding in patients with acromegaly. In such patients, heart failure frequently leads to death. Cardiovascular manifestations of acromegaly include cardiomegaly and very often hypertension, coronary atherosclerosis, and diabetes. Primary valvular disease is less commonly observed. Because it is not clear whether acromegaly-related cardiomyopathy is a specific entity and since there are not many necropsy reports regarding mitral valve prolapse in acromegalic patients, we report the case of severe mitral regurgitation due to rupture of the chordae tendinae in a patient with mitral valve prolapse and acromegaly.

(Ital Heart J Suppl 2001; 2 (9): 1020-1022)

© 2001 CEPI Srl

Ricevuto il 2 febbraio 2001; nuova stesura il 13 aprile 2001; accettato il 2 giugno 2001.

*Per la corrispondenza:*

Dr. Flavio Bologna

Unità Operativa  
di Cardiologia  
Ospedale degli Infermi  
Via Settembrini, 2  
47900 Rimini  
E-mail: fbologna@iper.net

## Caso clinico

Riportiamo il caso di un uomo di 61 anni, ricoverato per cardiopalmo e dispnea ingravescente. Non presenta fattori di rischio coronarico.

Cinque anni prima era stato sottoposto ad ecocardiogramma transtoracico per dolore toracico atipico ed episodi di cardiopalmo di breve durata: veniva riscontrata la presenza di prolasso valvolare mitralico con insufficienza mitralica di grado moderato; il ventricolo sinistro aveva diametro telediastolico ai limiti superiori della norma (54 mm), ipertrofia concentrica di grado lieve e frazione di eiezione conservata. Erano presenti lieve dilatazione dell'atrio sinistro (47 mm) e lieve dilatazione della radice aortica (40 mm).

Nello stesso periodo per il riscontro di "facies acromegalica" e di aumentati valori plasmatici di ormone somatotropo, era stata eseguita una radiografia del cranio che aveva mostrato allargamento della sella turcica. Successivamente il paziente non si era più presentato al proprio medico curante. Nelle 2 settimane precedenti il ricovero era insorta astenia e negli ultimi 5 giorni dispnea da sforzo e dolenzia toracica, accentuata dai movimenti respiratori. Il paziente non assumeva alcuna terapia.

Al momento del ricovero, il paziente presentava dispnea a riposo ed ortopnea; all'ECG era presente fibrillazione atriale a frequenza ventricolare media di 150 b/min. Veniva eseguito un ecocardiogramma trans-

toracico che mostrava un ventricolo sinistro lievemente dilatato (diametro telediastolico 60 mm), ipertrofia parietale a prevalenza settale (spessore telediastolico 16 mm) e frazione di eiezione 50%. Inoltre, severa dilatazione atriale sinistra (diametri da 4 camere apicale 60 × 83 mm). A carico della valvola mitrale, si rilevava prolasso di grado moderato-severo del lembo posteriore con insufficienza valvolare di grado severo. Coesisteva insufficienza tricuspoidale con pressione sistolica in ventricolo destro di circa 60 mmHg. Il paziente veniva quindi trasferito nel Reparto di Cardiologia.

All'esame obiettivo del cuore, si rilevavano toni in successione aritmica, soffio olosistolico 4/6 L con epicentro mesocardico, irradiato all'ascella. A livello addominale: epatomegalia con margine epatico inferiore palpabile a 4 dita trasverse dall'arcata costale. All'obiettività polmonare: rumori umidi crepitanti mesoteleinspiratori alle basi polmonari fino al terzo medio. Alla radiografia del torace era evidente una diffusa accentuazione del disegno polmonare in rapporto ad impegno edemigeno interstiziale più evidente a destra, con versamento pleurico destro; inoltre, aumento volumetrico dell'ombra cardiaca *in toto*.

All'emogasanalisi arteriosa era presente una lieve ipossiemia (pO<sub>2</sub> 58.8 mmHg) con normocapnia (pCO<sub>2</sub> 38.8 mmHg); grado di saturazione dell'ossigeno 90.1%; normale il pH (7.409); pressione arteriosa 150/90 mmHg.

Veniva instaurata terapia con eparina sodica e.v., nitroprussiato di sodio e.v., amiodarone in bolo seguito da infusione e.v., digitale, furosemide e.v., anticoagulanti orali. Successivamente veniva aggiunto diltiazem per il controllo della frequenza cardiaca.

A seguito della comparsa di dolore precordiale di tipo costrittivo, pressoché continuo, si rilevava un quadro enzimatico negativo per infarto o sindrome coronarica acuta. All'ECG era presente aritmia completa da fibrillazione atriale a frequenza ventricolare media di 90 b/min; assenza di alterazioni ischemiche della ripolarizzazione; segni di probabile ipertrofia ventricolare sinistra (Fig. 1).

Il paziente veniva sottoposto a studio emodinamico-angiografico, con riscontro di un ventricolo sinistro lievemente dilatato con modesta riduzione della funzione sistolica e severo rigurgito mitralico. Le coronarie risultavano indenni; le pressioni polmonari e l'indice cardiaco normali.

Il paziente veniva sottoposto ad ecocardiogramma transesofageo in previsione di intervento cardiocirurgico, con il rilievo di ampio prollasso del lembo posteriore mitralico da rottura di corda tendinea con ampia perdita del punto di coaptazione dei lembi e severa insufficienza mitralica. Marcata dilatazione atriale sinistra con fine effetto ecocontrastografico spontaneo. All'interno dell'auricola sinistra vi era saltuaria evidenza di masserella ecogena sferoidale, di diametro di circa 1 cm, apparentemente sessile, non mobile, compatibile con formazione trombotica, verosimilmente non recente (Fig. 2).

L'ormone somatotropo risultava elevato di circa 4 volte rispetto ai valori normali e la somatomedina C di circa 2 volte. Tutti gli altri esami ematochimici risultavano nella norma.

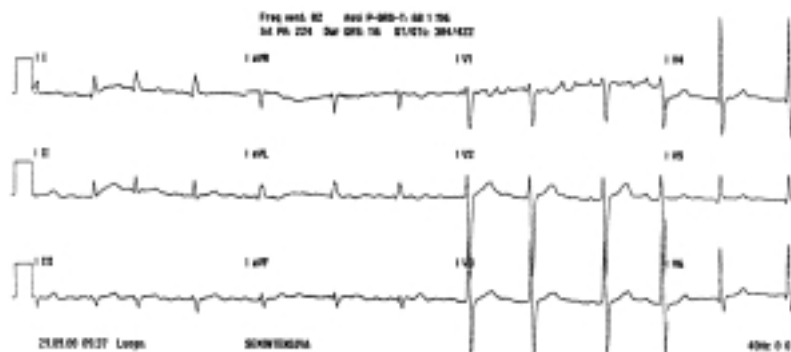
Dopo aver ottenuto il compenso della situazione emodinamica, il paziente veniva sottoposto ad intervento di sostituzione valvolare mitralica con protesi biologica (Hancock n. 31), a confezionamento di plastica della tricuspide secondo De Vega, e a crioablazione (Maze operation). La mitrale si presentava insufficiente per rottura centrale di corda tendinea del piccolo lembo, abbondantemente prollassante; anche il grande lembo risultava prollassante, e l'anulus dilatato. La tricuspide si



**Figura 2.** Ecocardiogramma transesofageo. Immagine in fase telesistolica, che mostra l'ampio prollasso valvolare, la dilatazione atriale sinistra e l'effetto ecocontrasto spontaneo. La scarsa qualità delle immagini transesofagee è da attribuire alla difficile aderenza della sonda alla parete esofagea, probabile conseguenza della splancomegalia.

presentava insufficiente per dilatazione dell'anulus e prollasso del lembo anteriore. Non si osservavano trombi in auricola sinistra. Venivano inoltre prelevate le auricole e parte del piccolo e grande lembo della valvola mitrale. Le auricole erano prive di alterazioni macroscopiche; microscopicamente, l'auricola destra presentava alterazioni morfologiche del miocardio di grado lieve-moderato e pericardite cronica per iperplasia reattiva dell'epicardio, mentre l'auricola sinistra presentava alterazioni morfologiche del miocardio atriale di grado lieve, associate a lieve deposizione di sostanza amiloide nel contesto dell'endocardio fibroso ed in sede interstiziale. Il riscontro istopatologico di parte di un lembo mitralico, che appariva diffusamente ispessito per la presenza di aree nodulari e diffuse di degenerazione mixoide e di tessuto fibrosclerotico, portava a diagnosi di severa displasia della valvola mitrale.

Successivamente, per la persistenza di ritmo da fibrillazione atriale, veniva ripristinato il ritmo sinusale con cardioversione elettrica. Il paziente veniva inoltre sottoposto ad un ciclo di riabilitazione cardiologica e si programmava un day-hospital endocrinologico ai fini di una terapia appropriata dell'acromegalia.



**Figura 1.** Elettrocardiogramma.

## Discussione

L'acromegalia spesso determina complicanze cardiocircolatorie e la causa di morte più frequente è lo scompenso cardiaco<sup>1</sup>. Un quadro ipertensivo di entità in genere non severa si sviluppa nel 25-50% dei casi e con la terapia antipertensiva si ottiene abitualmente un buon controllo dei valori pressori<sup>2</sup>. Talvolta l'ipertrofia ventricolare sinistra risulta di entità maggiore di quanto comporti la severità dello stato ipertensivo.

In questi pazienti si osservano spesso un disordine del metabolismo dei carboidrati ed una malattia delle coronarie principali o dei piccoli vasi.

Una revisione della casistica autoptica della Mayo Clinic riporta che la cardiomegalia era presente nell'81% dei casi ed era generalmente correlata all'aumento di dimensioni dei rimanenti organi, nell'ambito della splancnometalia che caratterizza l'acromegalia; una patologia delle coronarie si rilevava nell'11% dei casi; la cardiomegalia era presente non solo negli ipertesi, ma anche nel 73% dei normotesi. Gli autori ipotizzavano l'esistenza di una cardiopatia acromegalica caratterizzata da cardiomegalia in assenza di ipertensione arteriosa, coronaropatia e diabete, di cui erano affetti circa il 33% dei pazienti della casistica<sup>3</sup>.

Studi *in vivo* mediante ecocardiografia confermano il frequente rilievo di ipertrofia ventricolare sinistra in acromegalici, anche non ipertesi; l'ipertrofia può essere di tipo concentrico o interessare in maniera asimmetrica il setto interventricolare. La cinetica ventricolare è in genere conservata<sup>4</sup>. Negli acromegalici sono state inoltre descritte aritmie ventricolari e la morte improvvisa<sup>5</sup>.

Il paziente da noi studiato non era mai stato iperteso, né diabetico, aveva consumato solo modeste quantità di alcolici; la coronarografia eseguita dimostrava coronarie indenni da lesioni stenotiche significative. Non sono state eseguite biopsie endomiocardiche, quindi non può essere formulata una diagnosi di cardiomiopatia primitiva; in ogni caso, in presenza di un'acromegalia resta da discutere la primitività della lesione cardiaca.

In letteratura sono stati descritti pochi casi clinici di cardiopatia acromegalica probabilmente perché essa rappresenta una complicanza di una malattia non comune. Meno comune ancora è la patologia primitiva delle valvole e il nostro paziente presentava prolasso valvolare mitralico prima di sviluppare dilatazione ventricolare sinistra.

Il prolasso valvolare mitralico è un'entità clinica relativamente comune che può essere una manifestazione di una malattia primitiva in cui c'è un'anormalità strutturale congenita della valvola<sup>6</sup>, o può verificarsi con una valvola strutturalmente normale in conseguenza di altre condizioni cardiache associate ad una cavità ventricolare sinistra piccola o ad una distorta geometria ventricolare<sup>7,8</sup>.

L'ipertrofia ventricolare sinistra del nostro paziente non è di entità tale da giustificare un prolasso valvolare mitralico da disproporzione anatomica tra valvola mitrale e una piccola cavità ventricolare, quindi nel nostro

caso si può pensare che si tratti di prolasso valvolare mitralico secondario ad una malattia primitiva, l'acromegalia, in cui l'interessamento mesenchimale conseguente all'eccesso di ormone della crescita si manifesta non solo a livello del derma con ispessimento e duplicazione delle pliche cutanee<sup>9</sup>, ma anche a livello cardiaco con ridondanza dei lembi valvolari<sup>10</sup>. L'interessamento mesenchimale anche a livello valvolare è stato confermato dal riscontro istopatologico sulla valvola nativa.

## Riassunto

I pazienti acromegalici sono spesso affetti da complicanze cardiocircolatorie e lo scompenso cardiaco costituisce una delle più frequenti cause di morte. La cardiopatia acromegalica è caratterizzata da cardiomegalia accompagnata, frequentemente, da ipertensione arteriosa, coronaropatia e diabete mellito. Meno comune è la patologia primitiva delle valvole. Data la persistente incertezza, anche nella letteratura più recente, dell'inquadramento nosografico della cardiomiopatia acromegalica e la scarsità di dati anatomico-patologici sul prolasso valvolare mitralico in corso di acromegalia, presentiamo il caso di un paziente affetto da acromegalia e prolasso valvolare mitralico complicato da insufficienza mitralica severa da rottura di corda tendinea.

*Parole chiave:* Cardiomiopatia; Prolasso mitralico; Valvola mitrale.

## Bibliografia

1. Pepine CJ, Aloia J. Heart muscle disease in acromegaly. *Am J Med* 1970; 48: 530-4.
2. Williams GH, Lilly LS, Seely EW. The heart in endocrine and nutritional disorders. In: Braunwald E, ed. *Heart disease. A textbook of cardiovascular medicine*. Philadelphia, PA: WB Saunders, 1997: 1887-90.
3. Lie JT, Grossman SJ. Pathology of the heart in acromegaly: anatomic findings in 27 autopsied patients. *Am Heart J* 1980; 100: 41-52.
4. Ferramosca B, Bianchi D, Serra D, Savini R, Villecco AS, Bugiardini R. Rilievi cardiologici nell'acromegalia. *Minerva Med* 1987; 78: 1813-21.
5. Rossi L, Thiene G, Caregaro L, Giordano R, Lauro S. Dysrhythmias and sudden death in acromegalic heart disease. A clinicopathologic study. *Chest* 1977; 72: 495-8.
6. Davies MJ, Moore BP, Baimbridge MV. The floppy mitral valve. Study of incidence, pathology, and complications in surgical, necropsy, and forensic material. *Br Heart J* 1978; 40: 468-81.
7. Malcolm AD. Mitral valve prolapse associated with other disorders. Casual coincidence, common link, or fundamental genetic disturbance? *Br Heart J* 1985; 53: 353-62.
8. Panza JA, Maron BJ. Simultaneous occurrence of mitral valve prolapse and systolic anterior motion in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1991; 67: 404-10.
9. Christy NP, Warren MP. Disease syndromes of the hypothalamus and anterior pituitary. In: De Groot LJ, ed. *Endocrinology*. New York, NY: Grune and Stratton, 1979: 237-41.
10. Portioli I. Ormone della crescita e cuore. In: Guiducci U, Roti E, eds. *Attualità su cuore ed ormoni*. Reggio Emilia: Carlo Erba, 1990: 217-26.