



ANULOMITRÁLNÍ DISJUNKCE A MALIGNÍ ARYTMIE – CO S TÍM

Hana Línková, Jakub Honěk, Martin Horváth

Kardiologická klinika FN Motol a 2.LF UK

Kazuistika

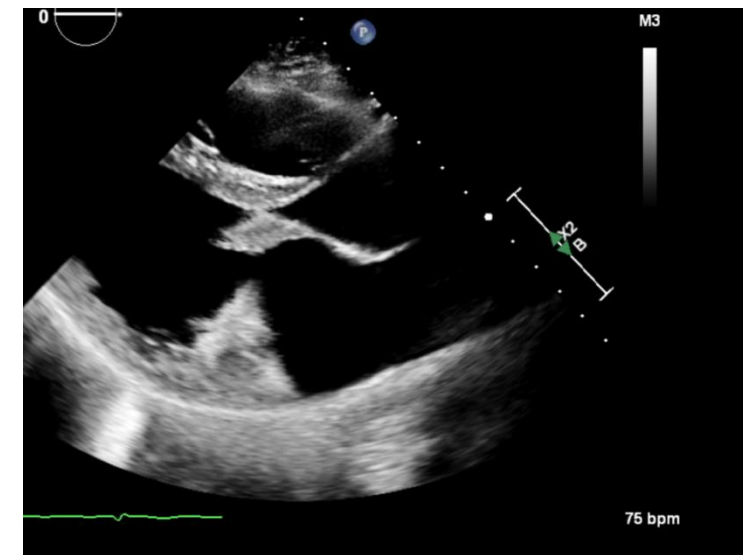
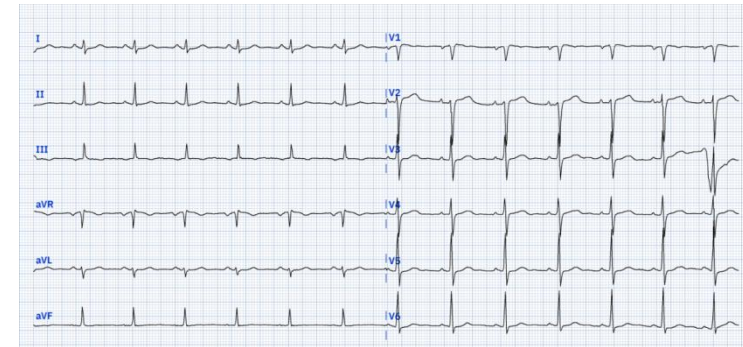
Žena 29 let

RA: matka prolaps Mi chlopně, otec matky po operaci Mi chlopně

OA: sledována pro málo významnou MR

NO:

- 32. týden gravidity, OHCA na podkladě maligní arytmie, 1. dokumentovaný rytmus fibrilace komor, 8x defibrilace, i.v. amiodarone, ROSC 15 minut
- OTI + UPV, letecký transport ad FN Motol
- při přijetí TK 100/60, TF 100/min , s.š. na hrotě
- Plod viabilní , TF 140/min



Kazuistika

1. den hospitalizace

CTG – pravidelné kontrakce á 1 min, TF plodu 140/min

- Akutní císařský řez

2. den hospitalizace

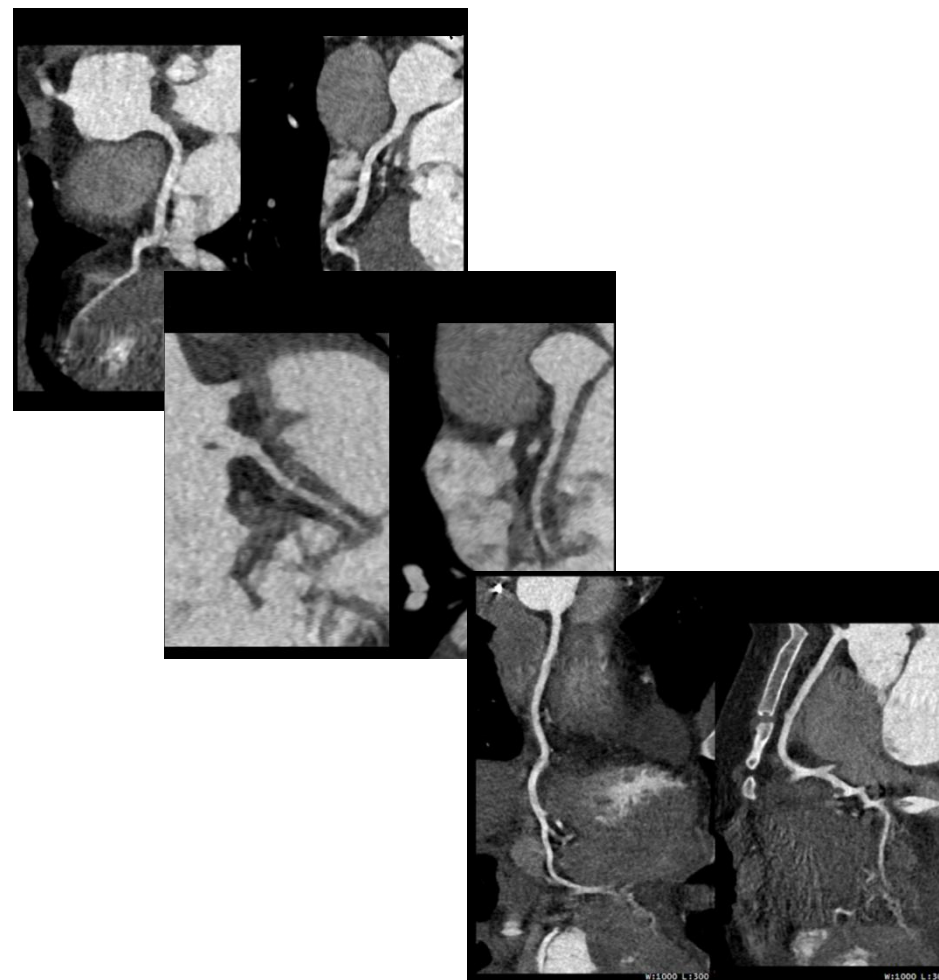
- Extubace

3. den hospitalizace

- RHB, nácvik laktace
- Isolované KES, kuplety i krátké nsKT na monitoru

4. – 6. den hospitalizace

- CT koronarografie: normální nález
- MR srdce: ECV 36.3 % (norma 25 ± 4 %),
bez ložisek LGE, MAD 10 mm

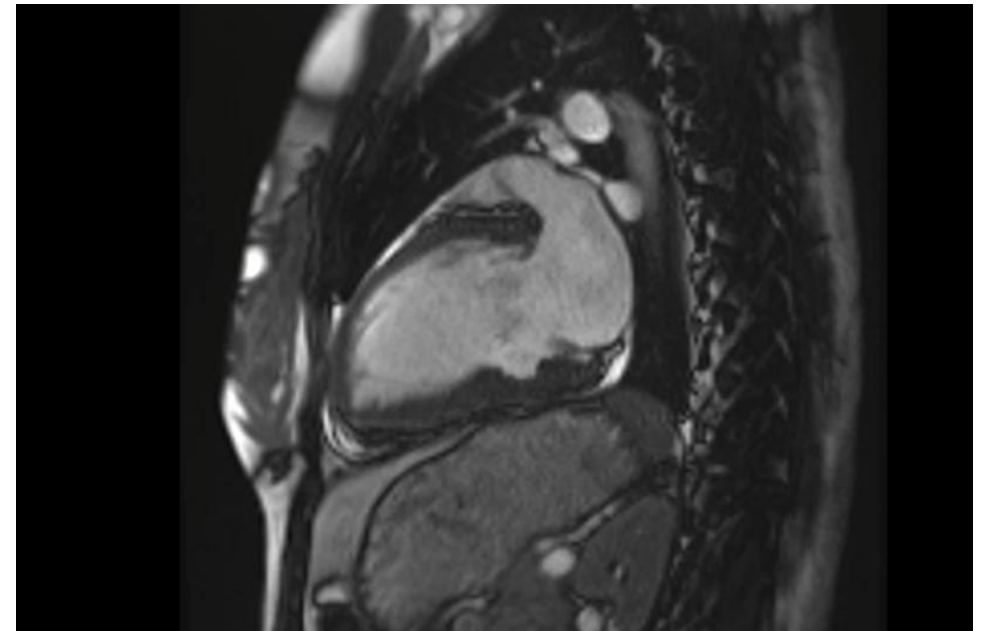


Kazuistika

- **4. – 6. den hospitalizace**
- CT koronarografie: normální nález
- MR srdce: ECV 36.3 % (norma 25 ± 4 %), bez ložisek LGE, prolaps Mi chl., anulomitrální disjunkce inferiorně 10 mm a inferolaterálně
- Implantace 2D-ICD
- Odběr krve na kardiogenetické vyšetření

10. den hospitalizace

- Dimise pacientky i novorozence do domácího prostředí



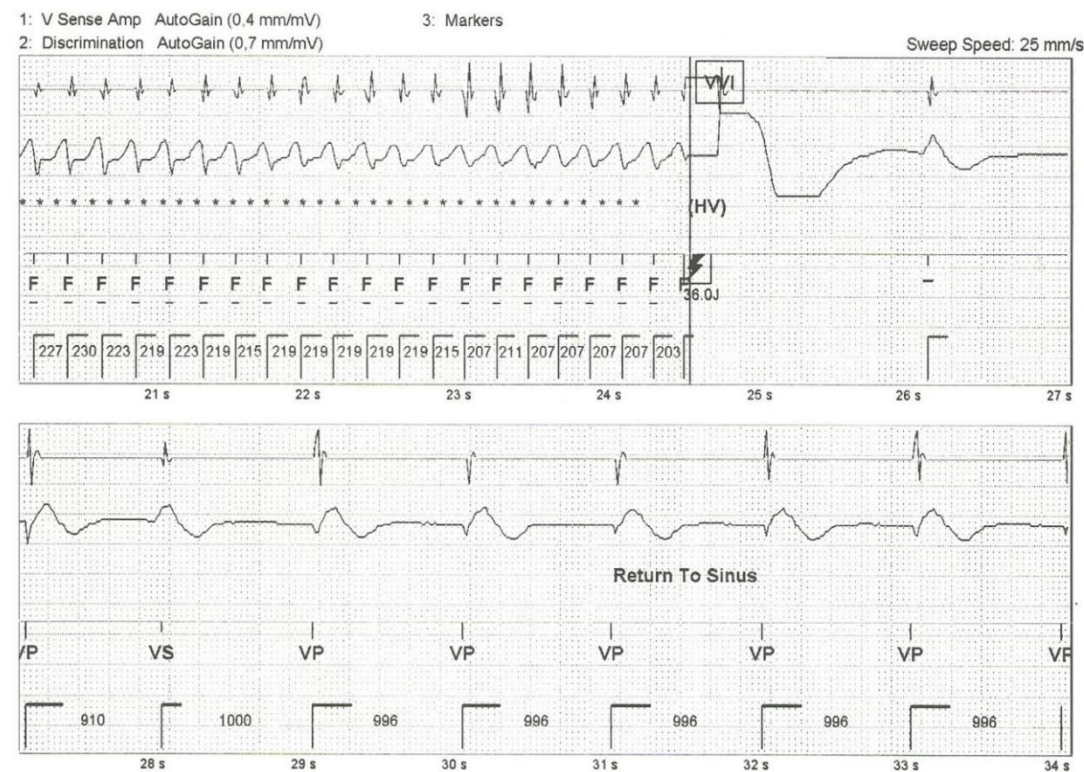
Kazuistika

10/ 2024 plánovaná kontrola ve stimulační ambulanci

- AHRE, nsKT, 1x ATP s terminací smKT

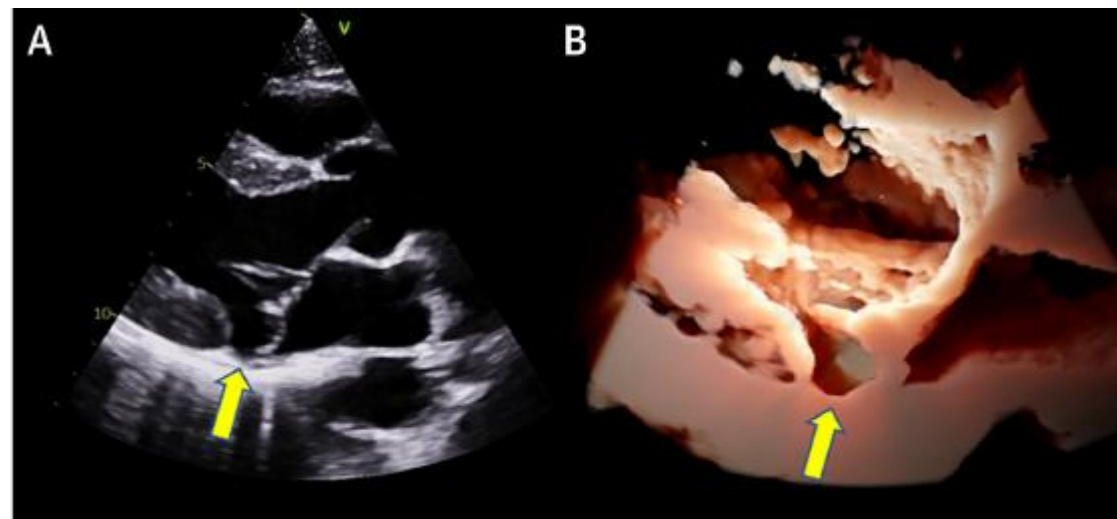
11/2024 volána RZS

- Palpitace, presynkopa, 1x vnímaný výboj ICD bez ztráty vědomí
 - Etiologie výboje v.s. paroxysmální SVT s rychlým převodem na komory, susp. následná degenerace do KT, arytmie terminovány ATP a výbojem ICD
- 12/2024 příjem k EFV**, během výkonu indukce typické AVNR, provedena RF modifikace pomalé AVN dráhy



Anulomitrální disjunkce

- strukturální abnormalita mitrálního anulu, definovaná jako separace (≥ 1 mm) myokadu LK od mitrálního anulu během end-systoly.
- poprvé byla popsána v kazuistice Bharatiho v roce 1981 a dále charakterizována Hutchinsem v roce 1986.
- Tato abnormalita je významně spojena s přítomností prolapsu mitrální chlopně (MVP), ale lze ji pozorovat i u normálního srdce.
- Hypermobilita mitrálního aparátu související s MAD a následný systolický curling způsobují mechanické namáhání inferobazální stěny a papilárního svalu.
- To vede k hypertrofii myokardu a fibróze, vytváří arytmogenní substrát a zdroj elektrické nestability.



Mitrální regurgitace - fenotyp

- **Významná mitrální regurgitace**

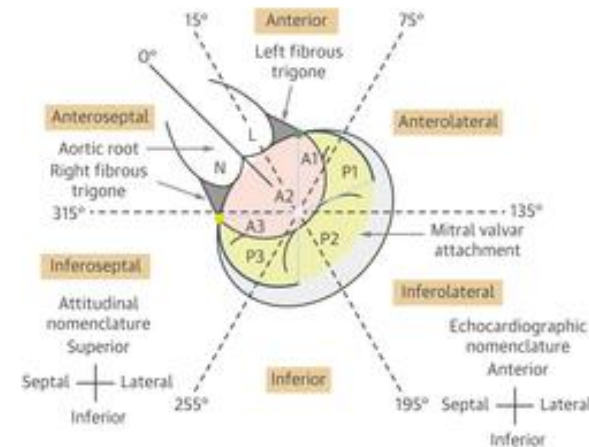
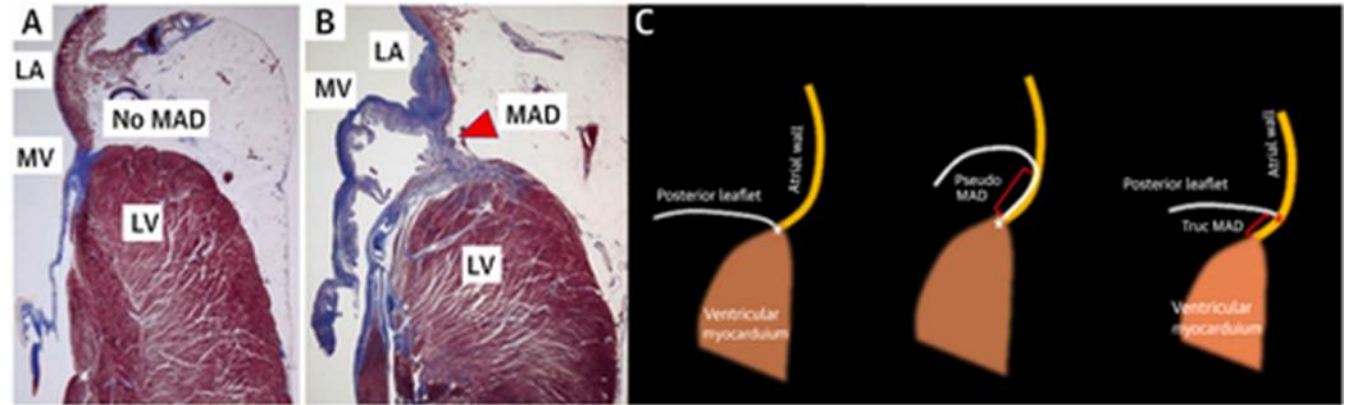
- chirurgická korekce (plastika / náhrada) vede k redukci celkové mortality i rizika náhlé smrti

- **Arytmogenní prolaps mitrální regurgitace**

- mitrální anulární disjunkce + myxomatózní degenerace (prodloužení a ztlustění obou cípů)
- mitrální regurgitace může být významná, ale také nemusí být přítomná vůbec
- přítomnost komorové ektopie při absenci jiného substrátu

Patologie MAD

- histologicky prolaps MI chlopně akumulace proteoglykanů, která způsobuje redundanci cípu, prodloužení chord a dilataci prstence
- Prstenec má tvar D- a sestává z fibrozních, muskulárních a tukových komponent
- Jeho struktura je diskontinuální a umožňuje zanoření zadního cípu do hřebene svaloviny LK
- Připojení cípu MV separačně do LS je na zobrazovacích metodách známo jako MAD



Podíl disjunkce mitrálního prstence na patogenezi mitrální regurgitace



Diastola



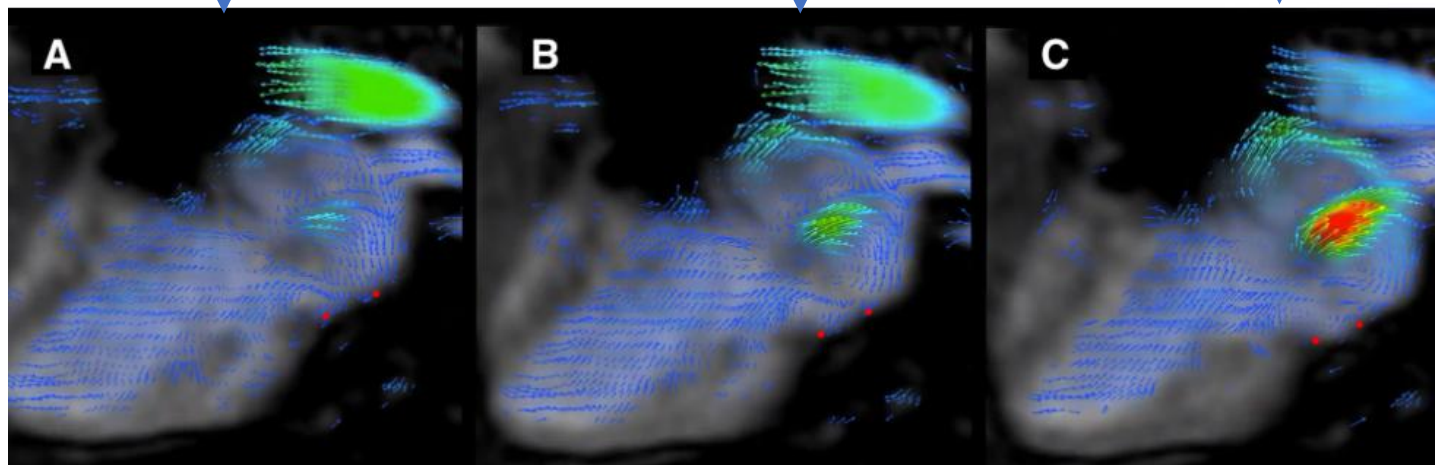
Protosystola



Mezosystola

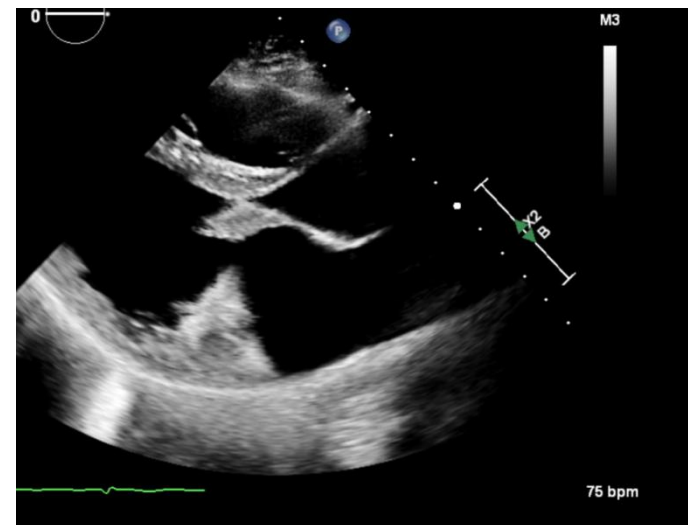
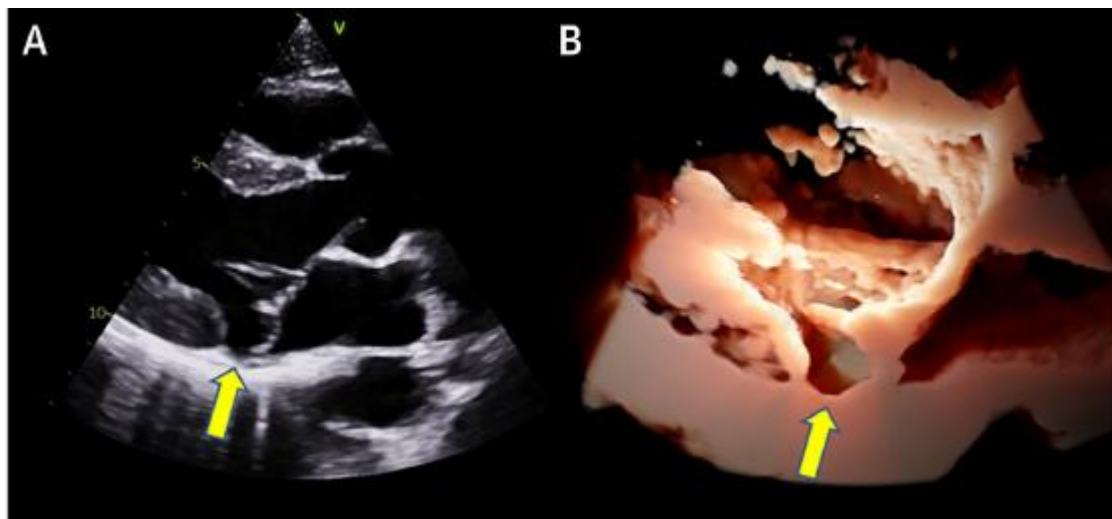


Telesystola

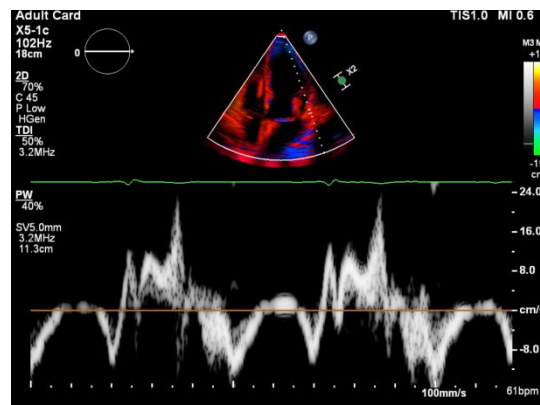
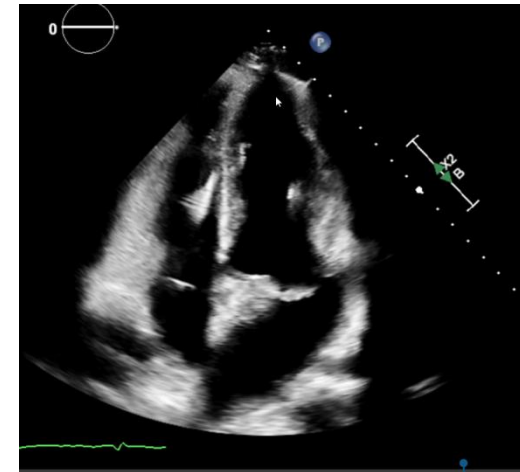
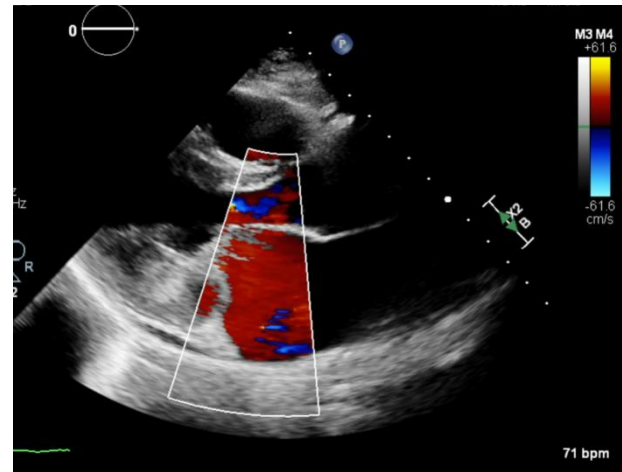
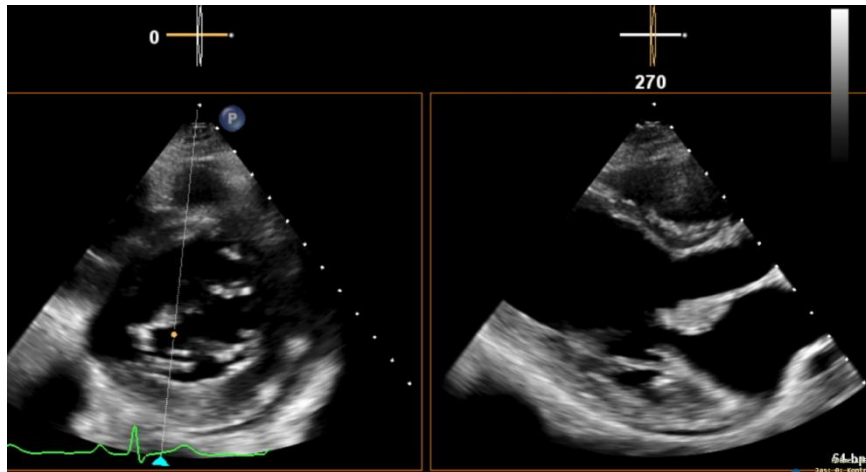


Diagnostika -zobrazovací metody

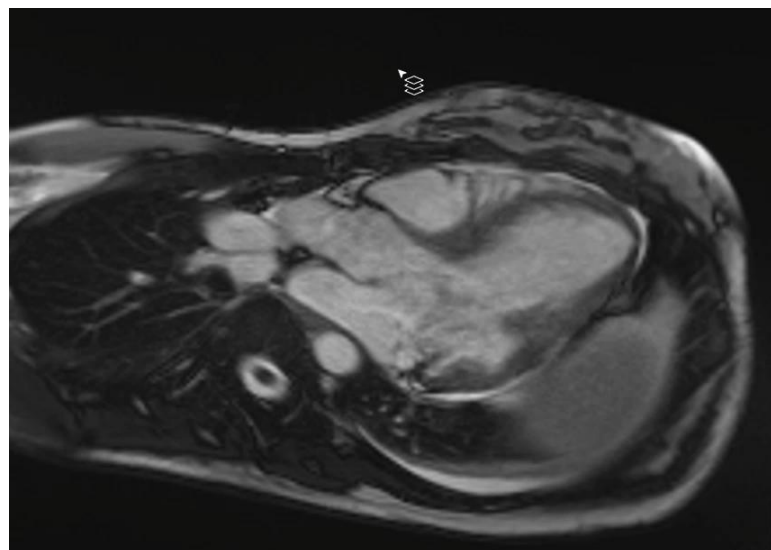
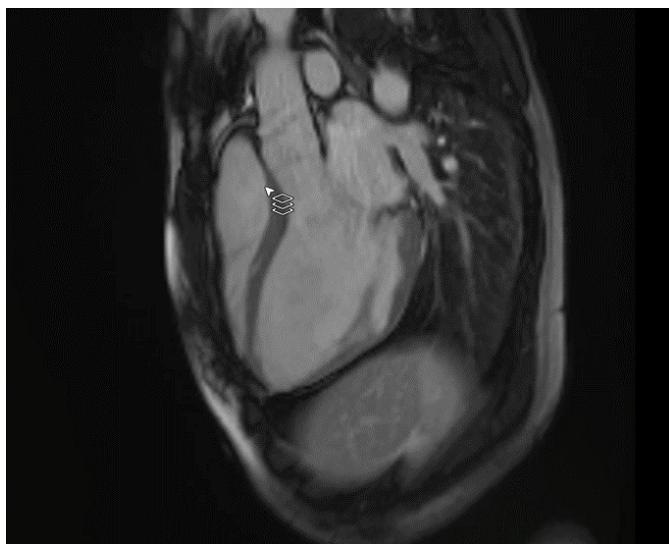
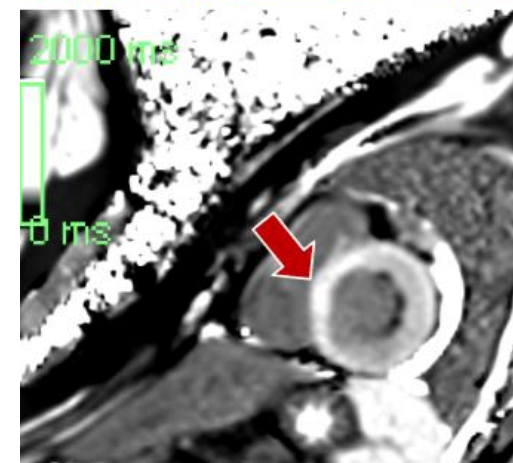
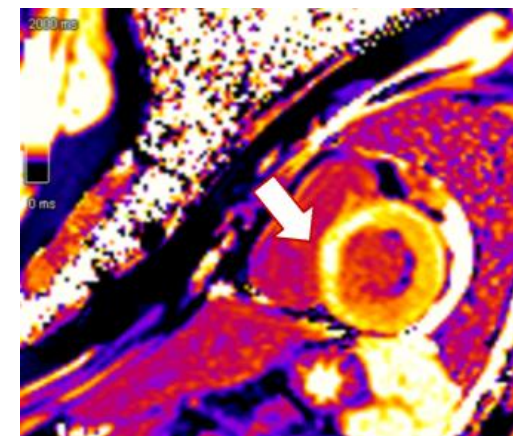
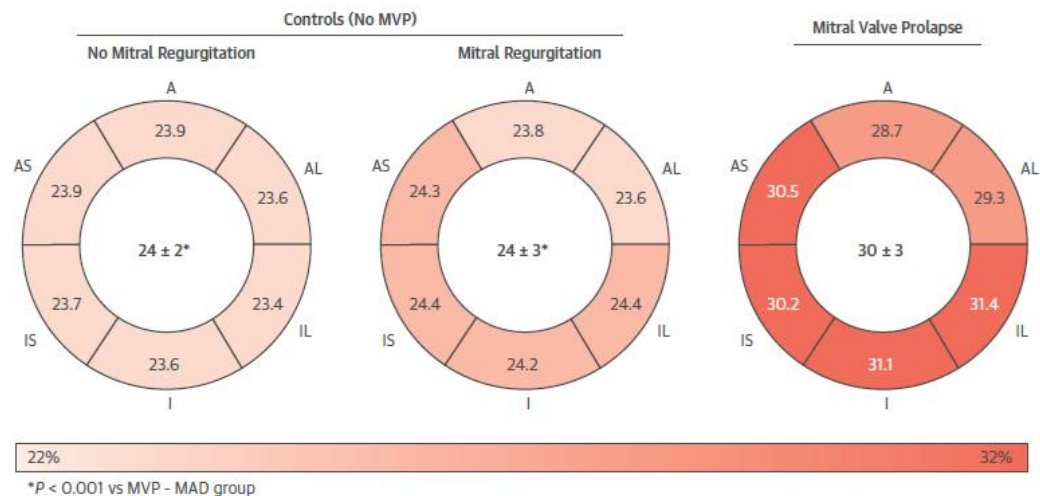
- Echokardiografie



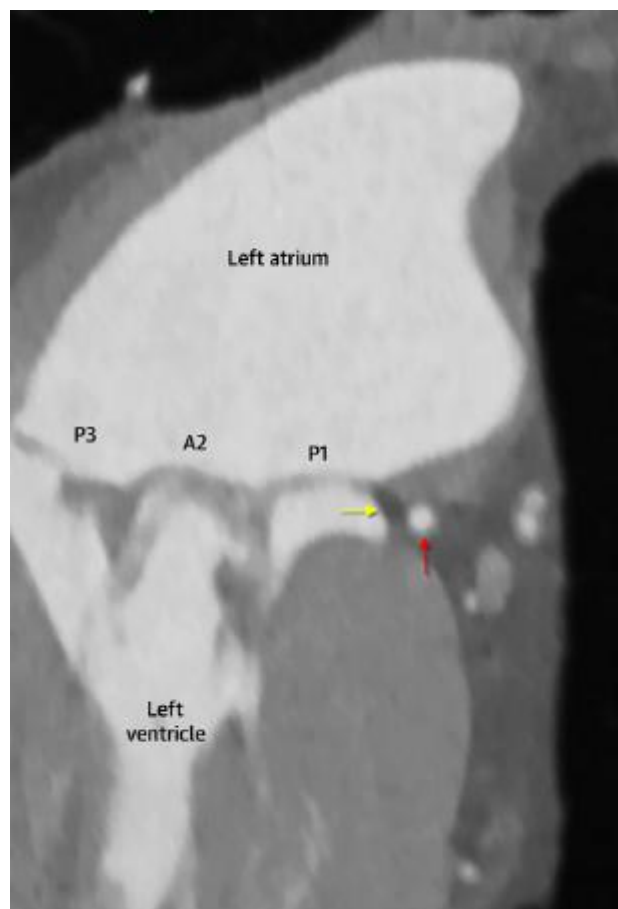
Diagnostika echokardiografie



Diagnostika – magnetická rezonance

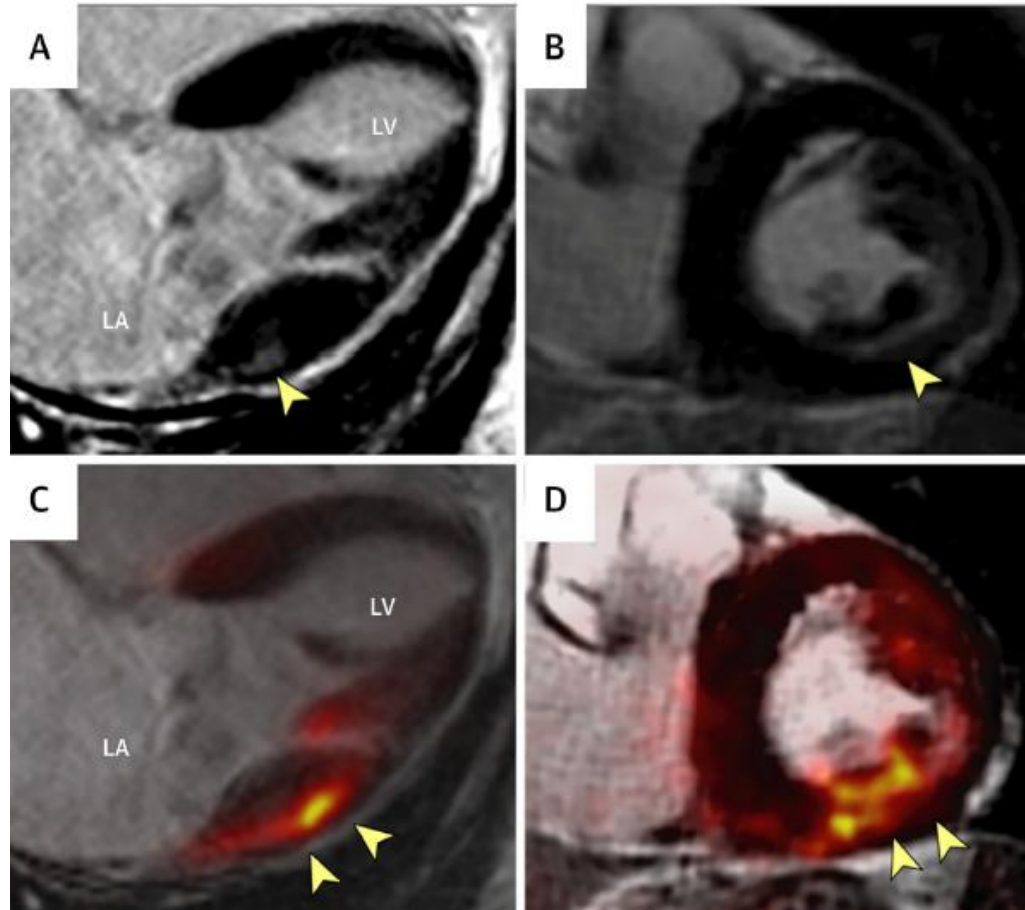


Diagnostika CT



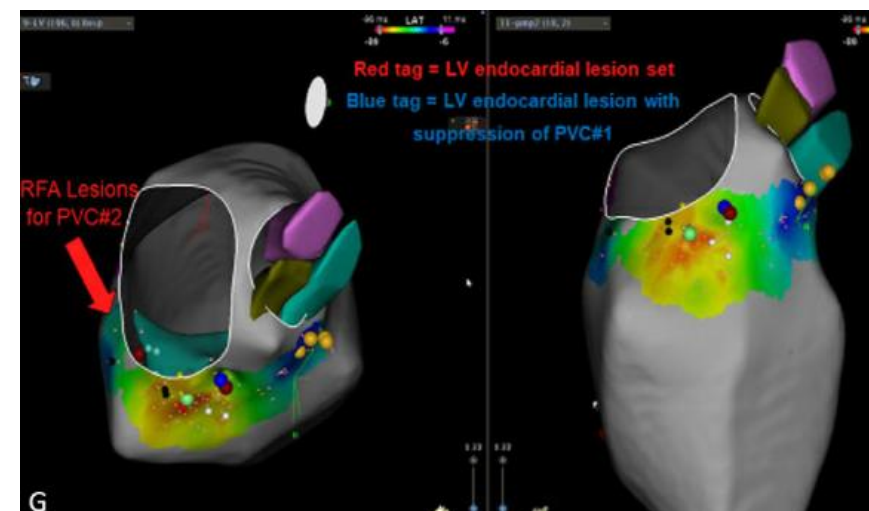
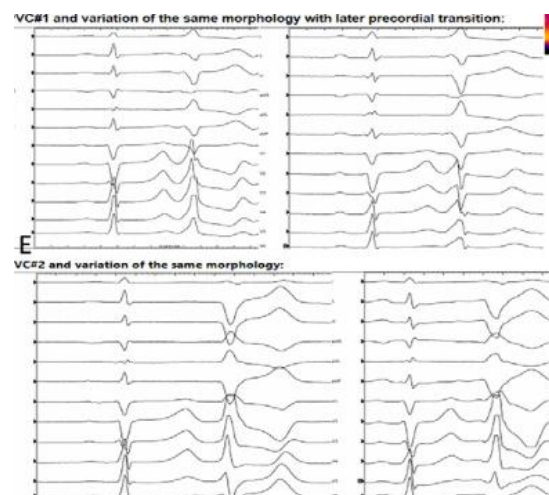
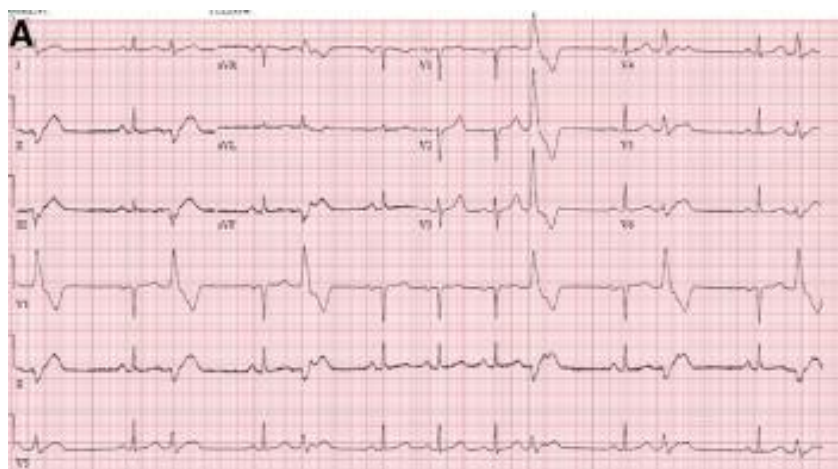
- přesnější prostorové rozlišení
- nejvyšší prostorové rozlišení
- potenciál odhalit milimetrový MAD, který nemusí být zjistitelný jinými zobrazovacími technikami
- vyhodnocování skenů během systoly
- distribuce MAD (komisurální / benigní forma u normálního aparátu v.s. více „patogenní“ centrální v oblasti zadního cípu)
- výška MAD – odlišení normality od patogenity

Diagnostika - PET CT



MAD a arytmie

- Hypermobilita mitrálního aparátu související s MAD a následný systolický curling způsobují mechanické namáhání inferobazální stěny a papilárního svalu.
- To vede k hypertrofii myokardu a fibróze, vytváří arytmogenní substrát a zdroj elektrické nestability
- Mechanismus VA zahrnuje faktory: fibrózu myokardu (substrát), komorovou ektopii (spouštěč) a přechodné modulátory (hyperadrenergní stav, hemodynamika, elektrolyty)



MAD a arytmie

Mitral annular disjunction: A systematic review of the literature

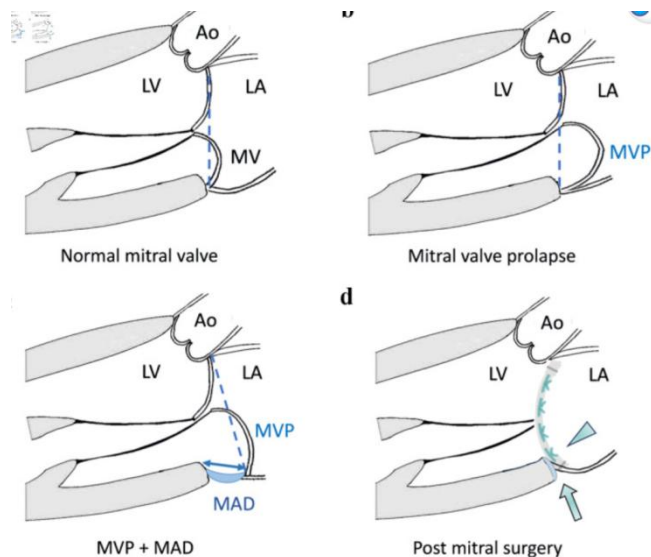
Sadie Bennett BSc, MSc, Ritu Thamman MD, Timothy Griffiths BA, BSc (Med) (Hons), PG dip (Card), Cheryl Oxley BSc, MSc, Jamal Nasir Khan BMedSci, MRCP, MBChB, PhD, ... [See all authors](#) ✓

First published: 05 August 2019 | <https://doi.org/10.1111/echo.14437> | Citations: 69

Results

A total of 19 studies were included in this review, and the number of noncase report studies had between 23 and 1439 patients. The pooled rate of MAD in studies of myxomatous mitral valve patients was 66/130 (50.8%, 3 studies), and among patients with mitral valve prolapse was 95/291 (32.6%, 3 studies). One study suggests that 78% of patients with MAD had mitral valve prolapse, and another suggested it was strongly associated with myxomatous mitral valve disease (HR 5.04 95% CI 1.66–15.31). In terms of clinical significance, it has been reported that MAD with disjunction > 8.5 mm was associated with nonsustained ventricular tachycardia (OR 10 95% CI 1.28–78.1). There is also evidence that gadolinium enhancement in papillary muscle (OR 4.09 95% CI 1.28–13.05) and longitudinal MAD distance in posterolateral wall (OR 1.16 95% CI 1.02–1.33) was predictive of ventricular arrhythmia and late gadolinium enhancement in anterolateral papillary muscle was strongly associated with serious arrhythmic event (OR 7.35 95% CI 1.15–47.02).

MAD a chirurgická léčba



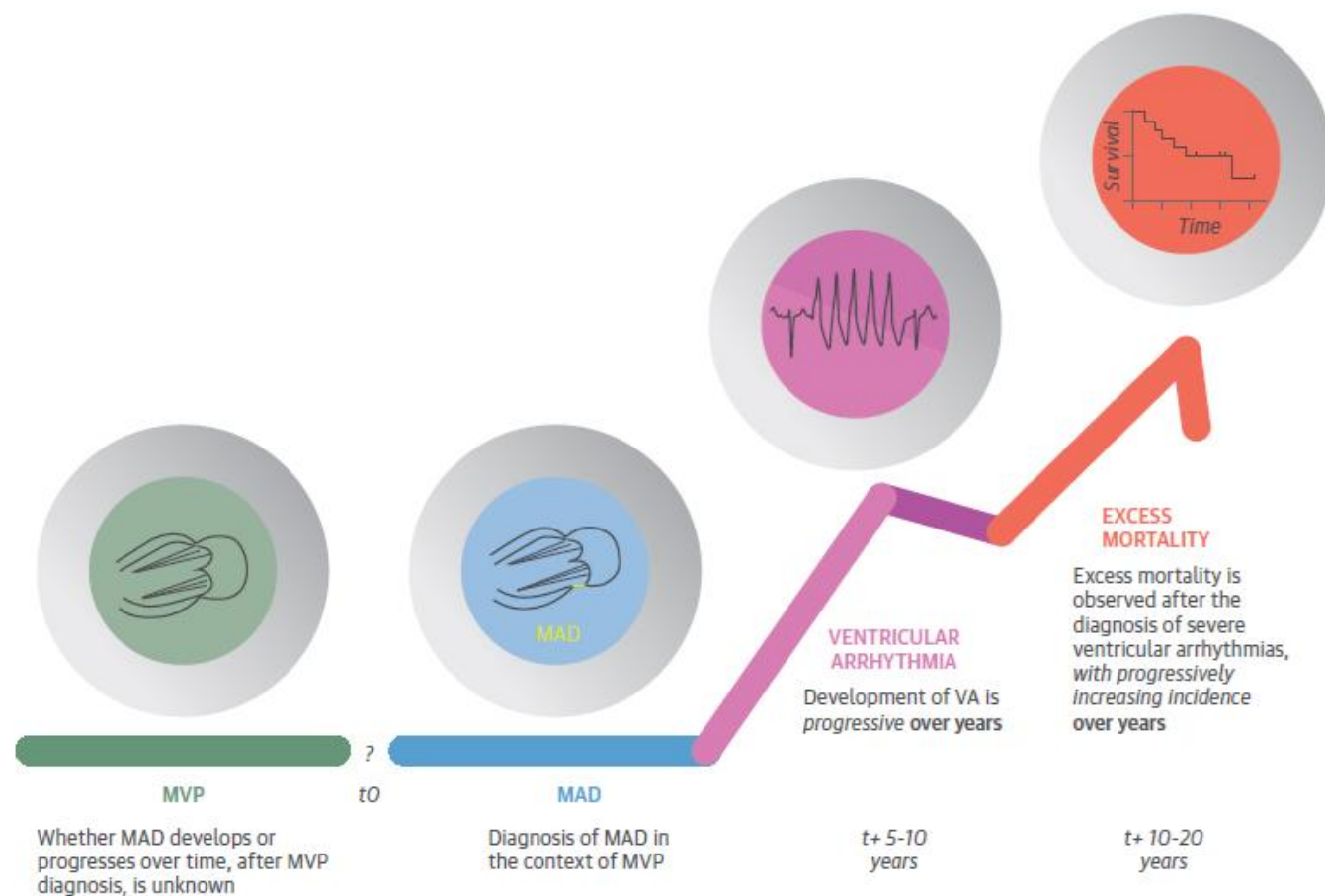
Mitral Annular Disjunction of Degenerative Mitral Regurgitation: Three-Dimensional Evaluation and Implications for Mitral Repair

[Benjamin Essayagh, MD^{a,b}](#) · [Francesca Mantovani, MD^a](#) · [Giovanni Benfari, MD^{a,c}](#) ...

[Prabin Thapa, BSc^a](#) · [Hector I. Michelena, MD^a](#) · [Maurice Enriquez-Sarano, MD^a](#)  ... [Show more](#)

[Affiliations & Notes](#)  [Article Info](#) 

Přirozený průběh onemocnění



Algoritmus diagnostiky a léčby

asymptomatictí pacienti

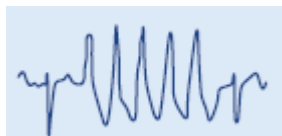
Znaky vysokého rizika

závažná MR
Větší délka MAD- Fibróza LK
Zvýšený MD LK
LVEF $\leq 50-60\%$ - Zhoršený GLS LK- Redundnatní cípy
Deformace s dvojitým vrcholem

NE

ANO

Periodický holter EKG

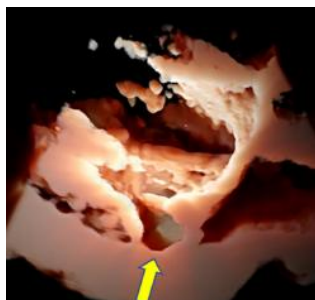


Frekventní holter EKG

VT

medikamentózní léčba, MVP a / nebo ICD

palpitace , (pre)synkopa



Diagnostický holter EKG

stp. náhlé smrti

ICD

Závěr

- Přítomnost mitrální anulární disjunkce je asociovaná s vyšším rizikem komorových arytmií a náhlé smrti, bez ohledu na závažnost mitrální regurgitace a systolické dysfunkce LK.
- MAD je spojena s komorovými arytmiemi, dat o stratifikaci rizika je málo
- Multimodální zobrazování může být užitečné k identifikaci vysoce rizikových pacientů s MAD.
- Implantace ICD v primární prevenci by měla být zvážena u vysoce rizikových pacientů se záchytem komplexních forem komorových arytmií.
- K definování je zapotřebí prospektivních údajů o roli prevence a léčby u rizikových pacientů.

Děkuji za pozornost