



1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE

Mitrální prolaps s mitrální anulární disjunkcí

Tomáš Paleček

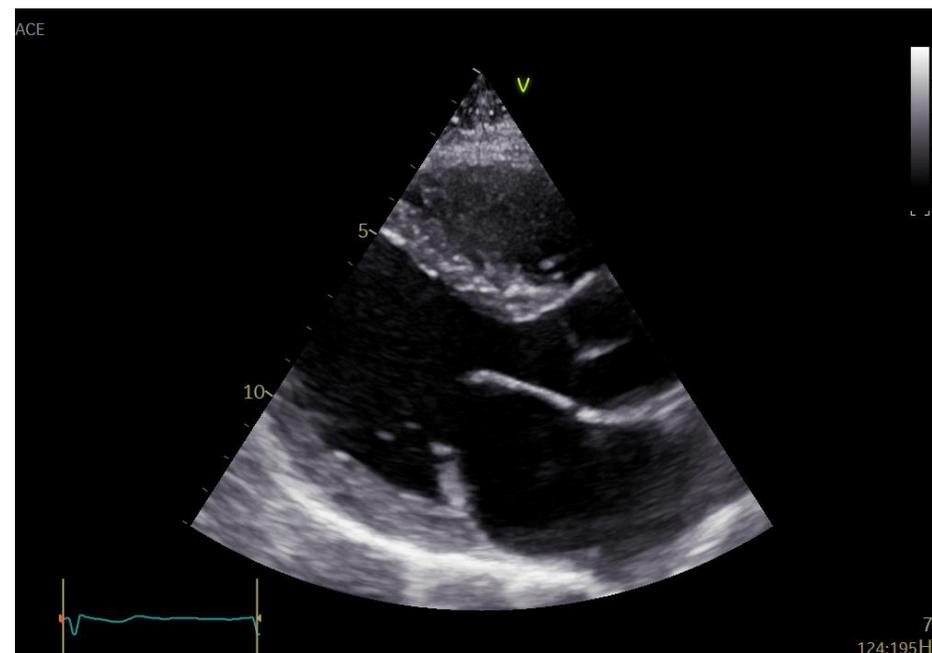
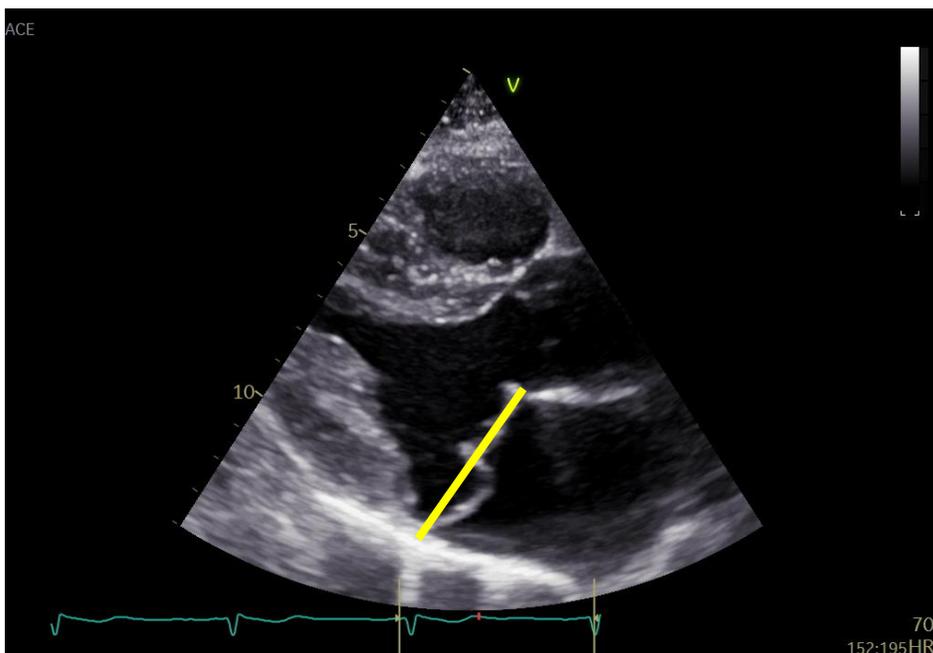
II. interní klinika- klinika kardiologie a angiologie

Všeobecná fakultní nemocnice a 1. lékařská fakulta Univerzity Karlovy



Mitrální prolaps (MVP)

- prevalence: 2-3% v obecné populaci
- definice: posun jednoho nebo obou mitrálních cípů, nebo jejich části, ≥ 2 mm nad rovinu mitrálního anulu v systole (PLAx projekce, resp. sagitální pohled)





Mitrální prolaps (MVP)

- Klasický: tloušťka mitrálních cípů ≥ 5 mm
Neklasický: tloušťka mitrálních cípů < 5 mm
- Sporadický (izolované postižení srdce)
Syndromický, familiární: geneticky podmíněné choroby pojiva (Marfan apod.)
- MVP = heterogenní porucha s variabilními patologickými, klinickými a echokardiografickými znaky

morfologické kontinuum:

lokalizovaný prolaps / flail jednoho tenkého skalopu při fibroelastické deficienci



extenzivní postižení obou cípů s mnoha prolabujícími segmenty (m.Barlow)



MVP ~ 2 hlavní etiologie

Characteristics	FD	Advanced FD	Forme fruste	Barlow's disease
	 <p>Impaired connective tissue production</p>		 <p>Excess mucopolysaccharide accumulation</p>	
Age at diagnosis	>60 years	>60 years	Variable	<60 years
History of MR	<5 years	<5 years	Variable	>10 year
Leaflet tissue	Normal/Translucent	++	++/+++	+++
Anterior leaflet tissue	+	+	++	+++
Posterior leaflet tissue	++	++	++/+++	+++
Segments affected	Single segment (P2)	Single segment (P2)	Multisegment	Multisegment
Chordae tendineae	Thin and ruptured	Thin and ruptured	Variable	Thickened and elongated
Annular dilatation	None (≤ 32 mm)	\uparrow (≤ 32 mm)	$\uparrow\uparrow$ (32-36 mm)	$\uparrow\uparrow\uparrow$ (≥ 36 mm)
Calcification	None	+	+ / ++	+++

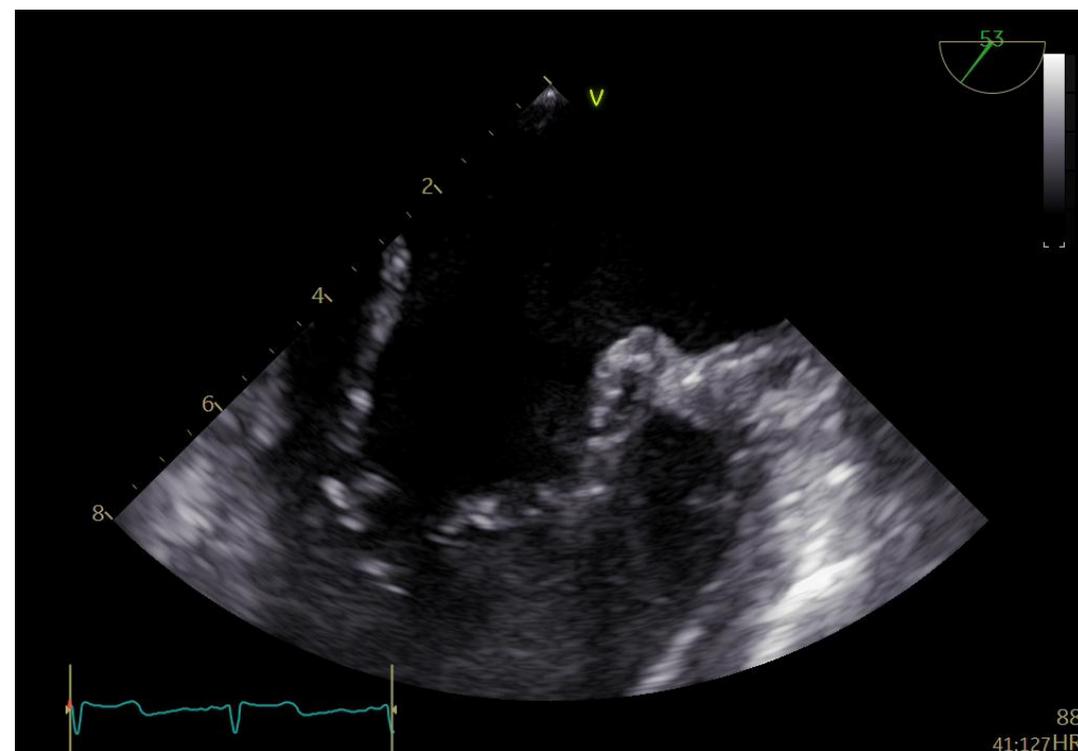


MVP ~ 2 hlavní etiologie

Fibroelastická deficiice

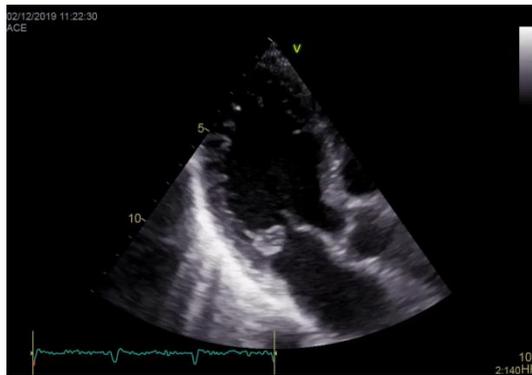
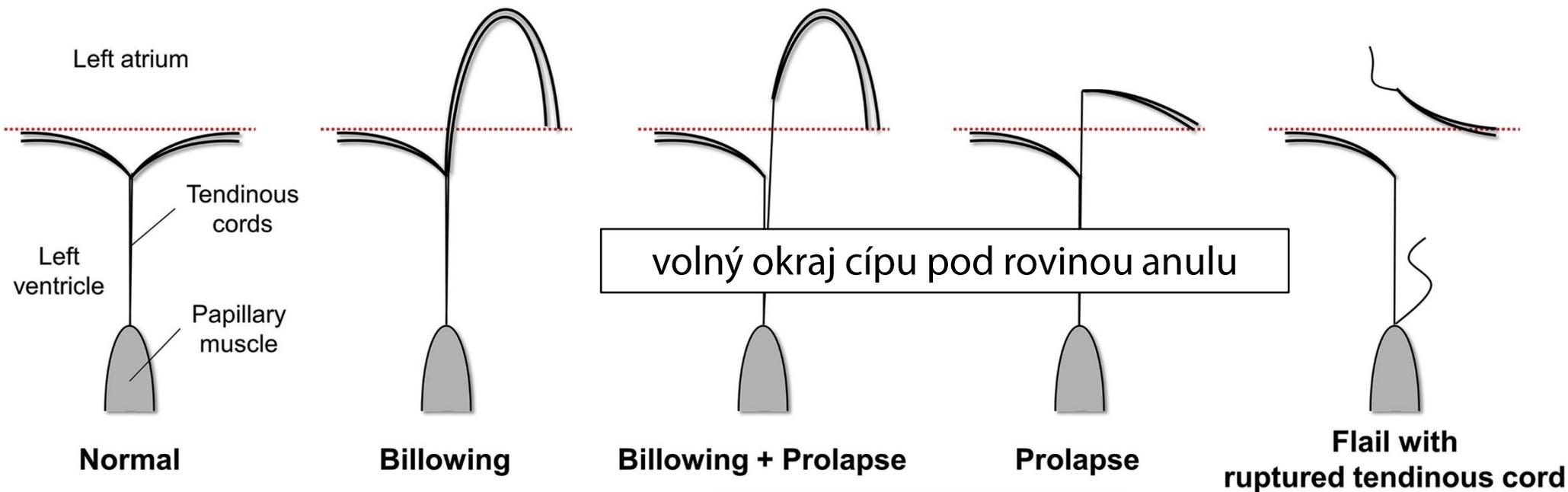


Morbus Barlow





MVP ~ billowing, prolaps, flail-leaflet





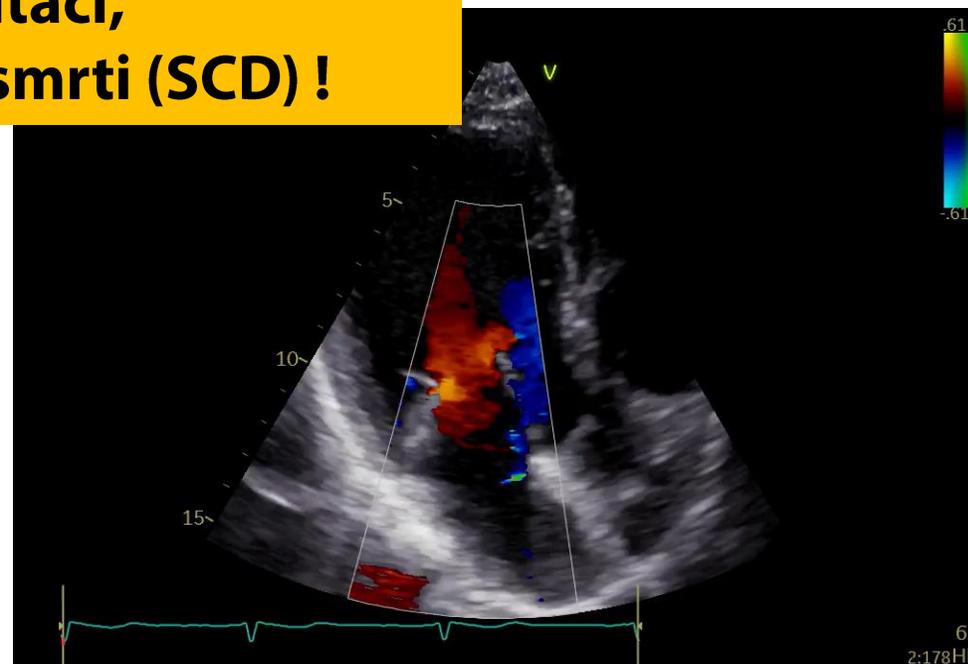
MVP a mitrální regurgitace

- Nejčastější příčina primární MR (především tzv. „chirurgické“)

**Ale MVP není jen o mitrální regurgitaci,
ale i komorových arytmiích a riziku náhlé smrti (SCD) !**

Table 3 Etiology of single native left-sided valve disease

	Aortic stenosis <i>n</i> =1197	Mitral regurgitation <i>n</i> =877
Degenerative (%)	81.9	61.3
Rheumatic (%)	11.2	14.2
Endocarditis (%)	0.8	3.5
Inflammatory (%)	0.1	0.8
Congenital (%)	5.4	4.8
Ischaemic (%)	0	7.3
Other (%)	0.6	8.1





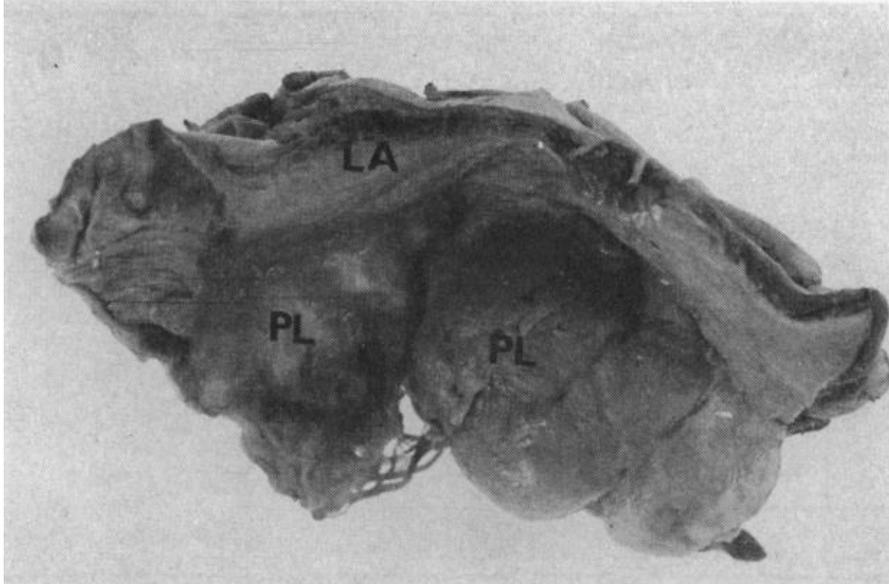
Již první popis MVP ~ souvislost s SCD !

Late Systolic Murmurs and Non-Ejection ("Mid-Late") Systolic Clicks

An Analysis of 90 Patients

J. B. BARLOW, C. K. BOSMAN, W. A. POCOCK, AND P. MARCHAND

*From the C.S.I.R. Cardio-Pulmonary Research Unit and the Cardiovascular Research Unit,
Departments of Medicine and Thoracic Surgery, University of the Witwatersrand;
and the Cardiac Clinic, General Hospital, Johannesburg, South Africa*



An abnormally billowing mitral posterior leaflet is often demonstrated cine-angiographically in patients with late systolic murmurs. A voluminous posterior leaflet was observed at necropsy in one case. A not infrequent association of this posterior leaflet anomaly with an abnormal electrocardiographic pattern, the appearances of which suggest postero-inferior myocardial ischaemia, constitutes a specific "auscultatory-electrocardiographic" syndrome. The prognosis of this syndrome is uncertain and sudden death may occur. The cause



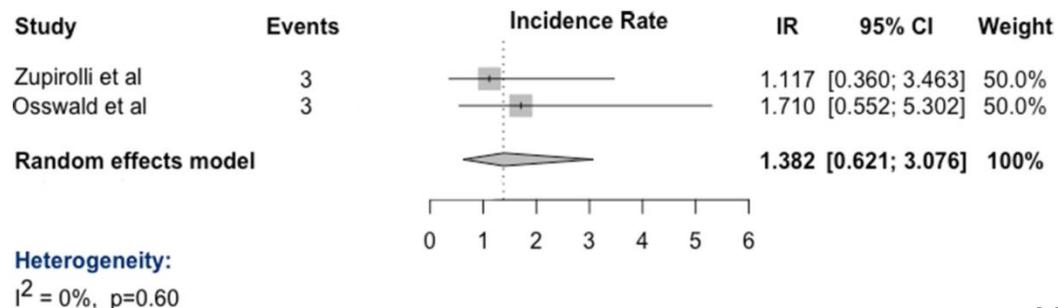


MVP a prognóza, SCD

- Ve většině případů MVP je prognóza benigní; nutná je správná indikace řešení významné mitrální regurgitace, pokud je přítomna
- U malé části jedinců s MVP je riziko maligních komorových arytmií a SCD: incidence 0,14 % ročně (rizikovější populace 0,2-0,4 %)

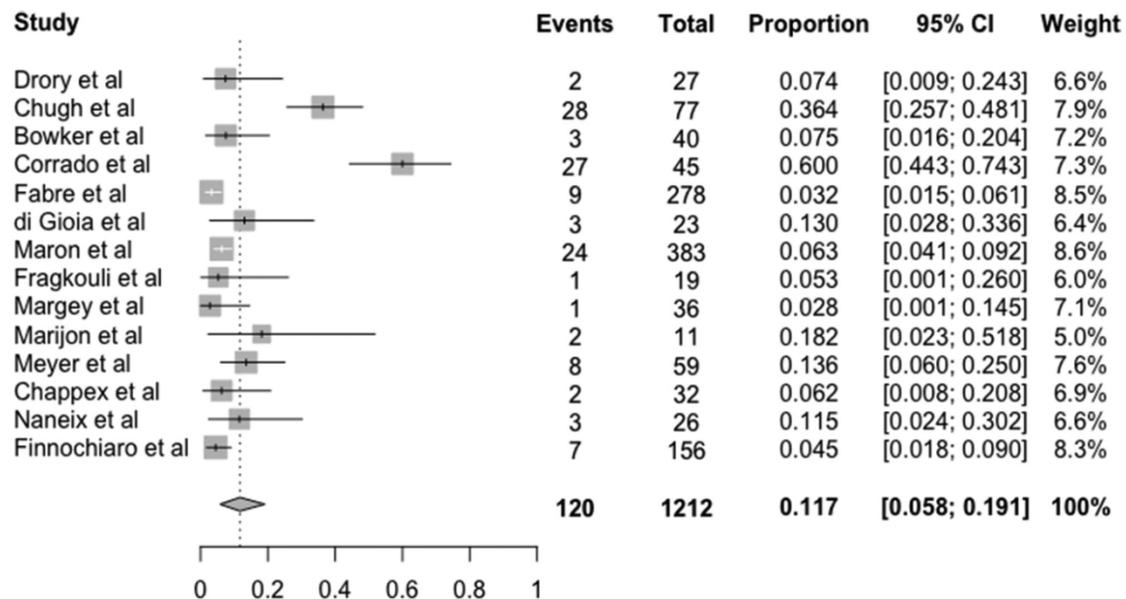
Table 3 Sudden cardiac death in community MVP populations.

Study	Year	Study description	MVP diagnosis	No. of patients	Female, %	Age, years	No. of SCD events, n	Follow-up, years
Zuppiroli <i>et al</i> *	1995	A prospective study of the inheritance and natural history of MVP.	2DTTE: posterior displacement MV leaflets \geq 2 mm PLAX. M mode: posterior displacement of MV leaflets \geq 2 mm.	316	70	42 \pm 15	3	8.5 \pm 2.7
Osswald <i>et al</i> *	2007	A retrospective study of US air force aviators screened using TTE.	2DTTE: posterior displacement MV leaflets \geq 2 mm PLAX.	204	2.5	36 (21–64)	3	8.6 (1–21)





MVP jako příčina SCD v obecné populaci



Heterogeneity:

$I^2 = 89.8\%$ (95% CI: 84.7-93.2%), $p < 0.001$

Prevalence MVP u všech SCD obětí: 1,9 %

Nejasná příčina SCD obecně: 22,1 %

Prevalence MVP u nejasné příčiny SCD: 11,7 %



Arytmický mitrální prolaps



Arytmický mitrální prolaps: fenotypy

Těžká mitrální regurgitace

20% SCD u MVP

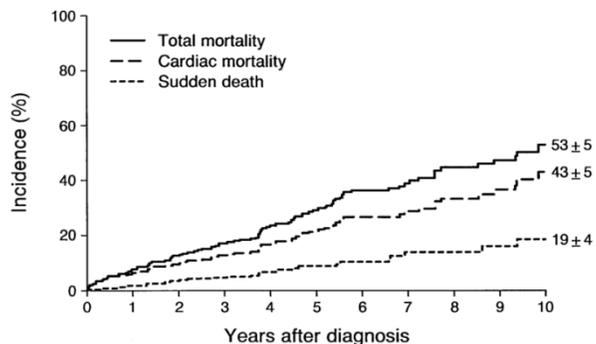


Table 2. Multivariate Predictor of Sudden Death*

	Unit	Risk Ratio	95% CI	p Value
EF (%)	Per percent	0.94	0.91–0.97	0.0001
NYHA functional class	Per class	1.91	1.20–3.04	0.006
AF	Per AF present	2.40	0.97–5.95	0.059

Arytmický MVP bez těžké regurgitace

Klinické, EKG, morfologické
(echokardiografické, MRI) charakteristiky



ESC

European Society
of Cardiology

Europace (2022) 24, 1981–2003
<https://doi.org/10.1093/europace/euac125>

CONSENSUS DOCUMENT

EHRA expert consensus statement on arrhythmic mitral valve prolapse and mitral annular disjunction complex in collaboration with the ESC Council on valvular heart disease and the European Association of Cardiovascular Imaging endorsed cby the Heart Rhythm Society, by the Asia Pacific Heart Rhythm Society, and by the Latin American Heart Rhythm Society

**Avi Sabbag (Chair) ^{1*}, Benjamin Essayagh ^{2,3}, Juan David Ramírez Barrera⁴,
Cristina Basso ⁵, Ana Berni ⁶, Bernard Cosyns ⁷, Jean-Claude Deharo⁸,
Thomas Deneke ⁹, Luigi Di Biase¹⁰, Maurice Enriquez-Sarano ¹¹,
Erwan Donal ¹², Katsuhiko Imai ¹³, Han S. Lim¹⁴, Nina Ajmone Marsan ¹⁵,
Mohit K. Turagam¹⁶, Petr Peichl ¹⁷, Sunny S. Po¹⁸, and
Kristina Hermann Haugaa ¹⁹**

Scientific Document Review group: Dipen Shah (Reviewer Coordinator)²⁰, Marta de Riva Silva²¹,
Philippe Bertrand²², Magdi Saba²³, Marc Dweck²⁴, Santiago Nava Townsend²⁵, Tachapong Ngarmukos²⁶,
Guilherme Fenelon²⁷, Pasquale Santangeli²⁸, Leyla Elif Sade^{29,30}, Domenico Corrado³¹, Pier Lambiase³²,
Prashanthan Sanders³³, Etienne Delacrétaz³⁴, Arshad Jahangir³⁵, Elizabeth S. Kaufman³⁶,
Daljeet Kaur Saggu³⁷, Luc Pierard³⁰, Victoria Delgado³⁸, and Patrizio Lancellotti³⁰



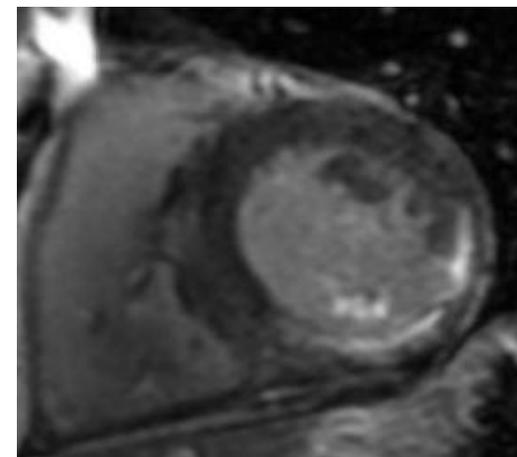
Arytmický mitrální prolaps: definice

- Přítomnost mitrálního prolapsu (s / bez mitrální anulární disjunkce)
- Frekventní KES (≥ 5 % srdečních stahů) a / nebo komplexní (NSKT, KT, FK) komorové arytmie
- Absence jiného dobře definovaného arytmiického substrátu



Arytmický MVP: patofyziologie komorových arytmií

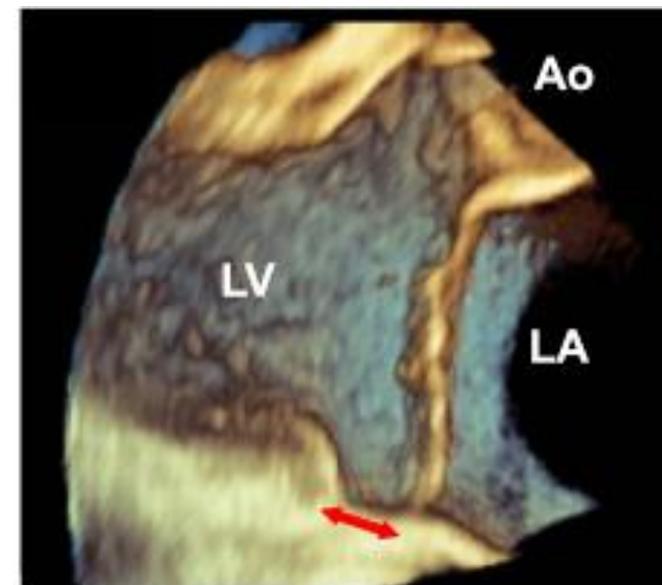
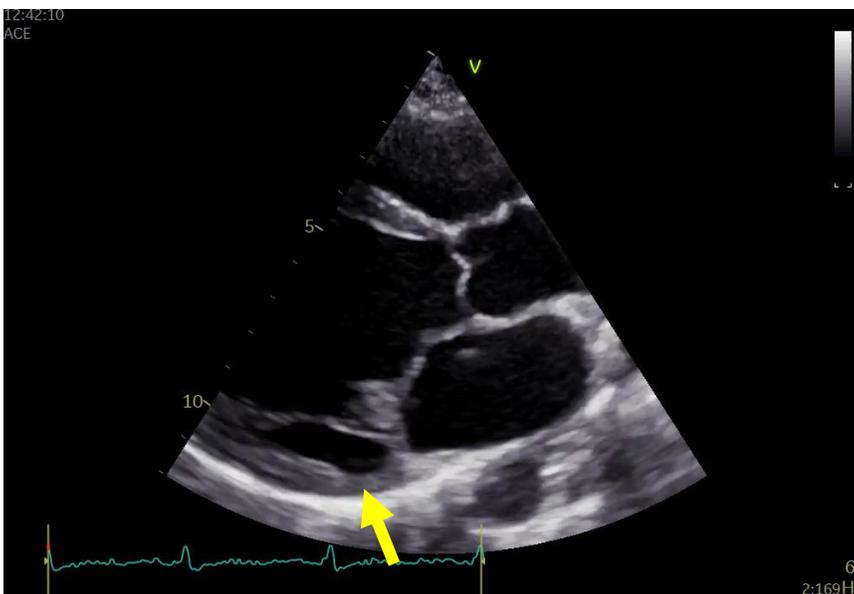
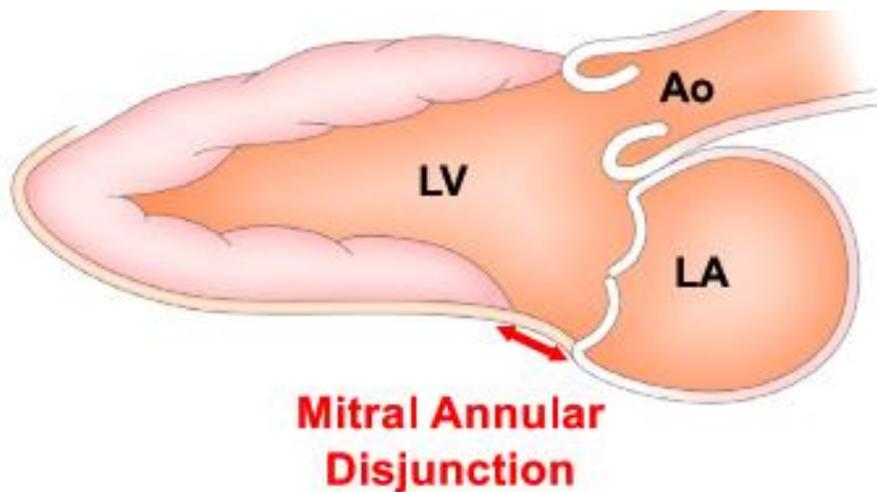
Mitral prolapse





Mitrální anulární disjunkce

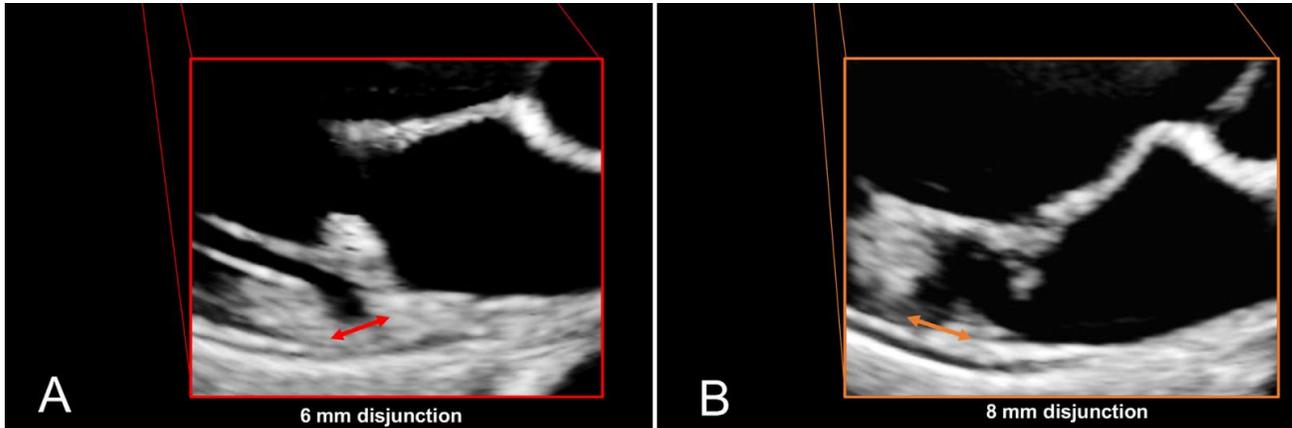
- **Separace mezi myokardem levé komory a mitrálním anulem**
- Abnormální úpon zadního mitrálního cípu na stěnu levé síně





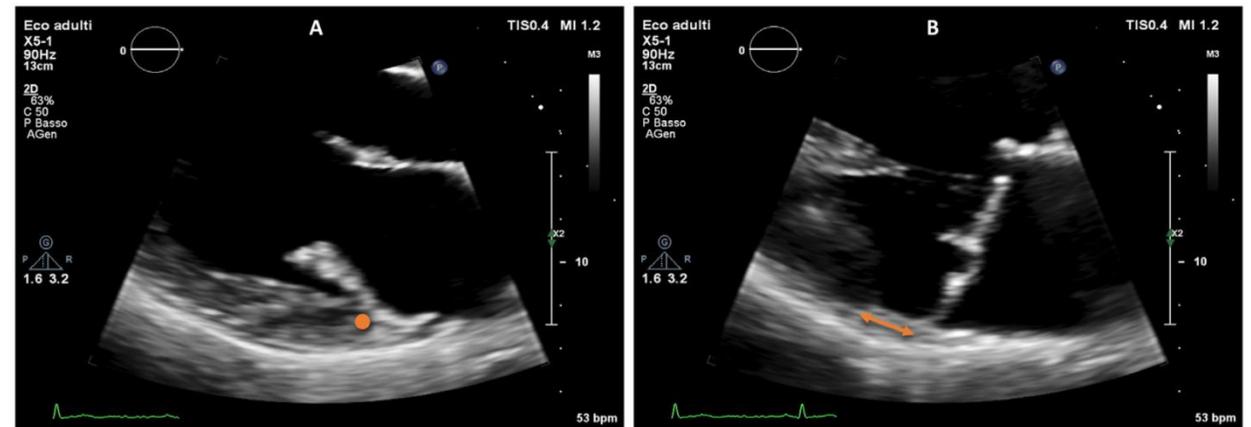
MPV: „Pravý“ MAD vs. „Pseudo“ MAD

Pravý MAD = atriální posun zadního cípu **v systole i diastole** (7% MVP)



Pseudo MAD
= atriální posun zadního cípu **jen v systole**
(37% MVP)

**Význam odlišení ve vztahu
k riziku komorových arytmií ??**





MAD: prevalence v obecné populaci a u MVP

Mitral Annular Disjunction Assessed Using CMR Imaging

Insights From the UK Biobank Population Study

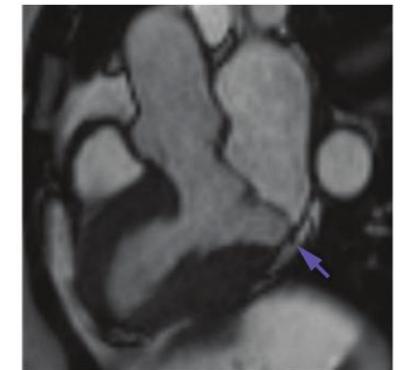
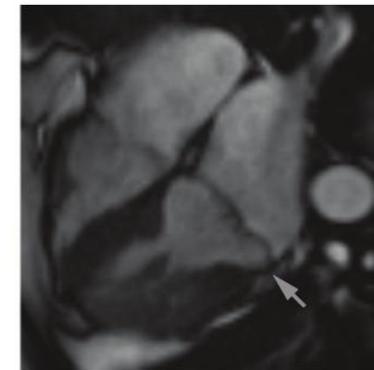
No. of Site(s) of Observed Disjunction	Distribution Pattern(s) of Disjunction When Observed	Participants
0: 620 (24%)	None	620 (23.8)
1: 865 (33%)	Inferior	451 (17.3)
	Anterior	380 (14.6)
	Anterolateral	30 (1.2)
	Inferolateral	4 (0.2)
2: 886 (34%)	Inferior and anterior	774 (29.7)
	Inferior and anterolateral	56 (2.1)
	Anterior and anterolateral	40 (1.5)
	Inferior and inferolateral	13 (0.5)
	Anterolateral and inferolateral	2 (0.1)
	Anterior and inferolateral	1 (0.0)
3: 183 (7%)	Inferior, anterior, anterolateral	122 (4.7)
	Inferior, anterior, inferolateral	35 (1.3)
	Inferior, anterolateral, inferolateral	18 (0.7)
	Anterior, anterolateral, inferolateral	8 (0.3)
4: 53 (2%)	All sites	53 (2.0)

MAD v některé oblasti mitrálního anulu

76 % obecné populace

MAD inferolaterálně ~ 5 % obecné populace

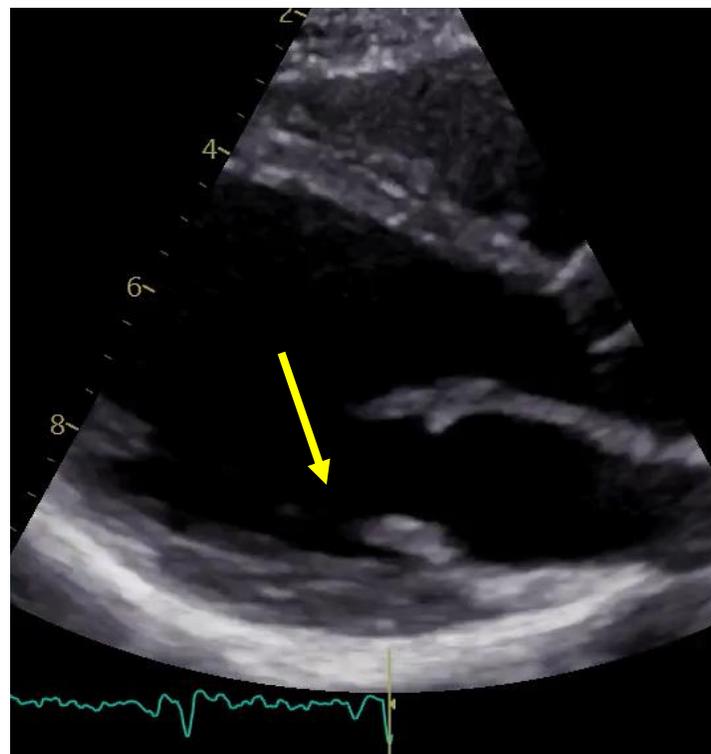
**MAD u MVP ~ 20-58%,
zejména inferolaterálně, především
u myxomatózních chlopní**





MVP s MAD: systolický „curling“ mitrálního anulu

- **Nadměrný systolický pohyb zadního mitrálního anulu a přilehlého myokardu**
← nadměrná pohyblivost cípu a ztráta mechanické funkce anulu

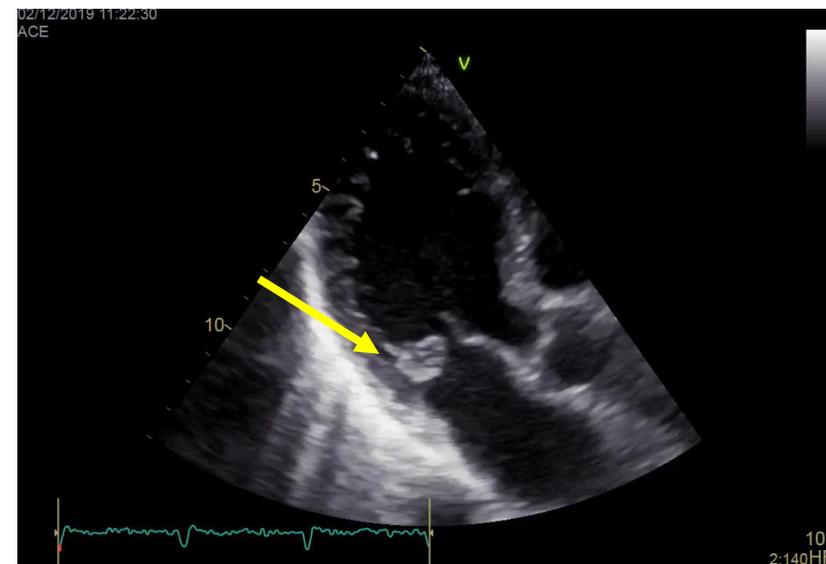
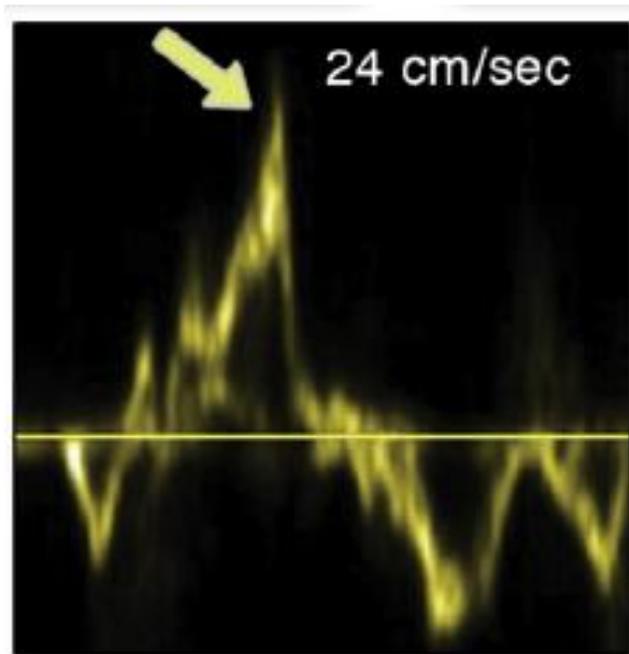




MVP s MAD: systolický „curling“ mitrálního anulu

„Pickelhaube“ znamení:

hypermobilita bazálního inferolaterálního segmentu LK → \uparrow TDI-s' > 16 cm/s





MAD: patofyziologie komorových arytmií

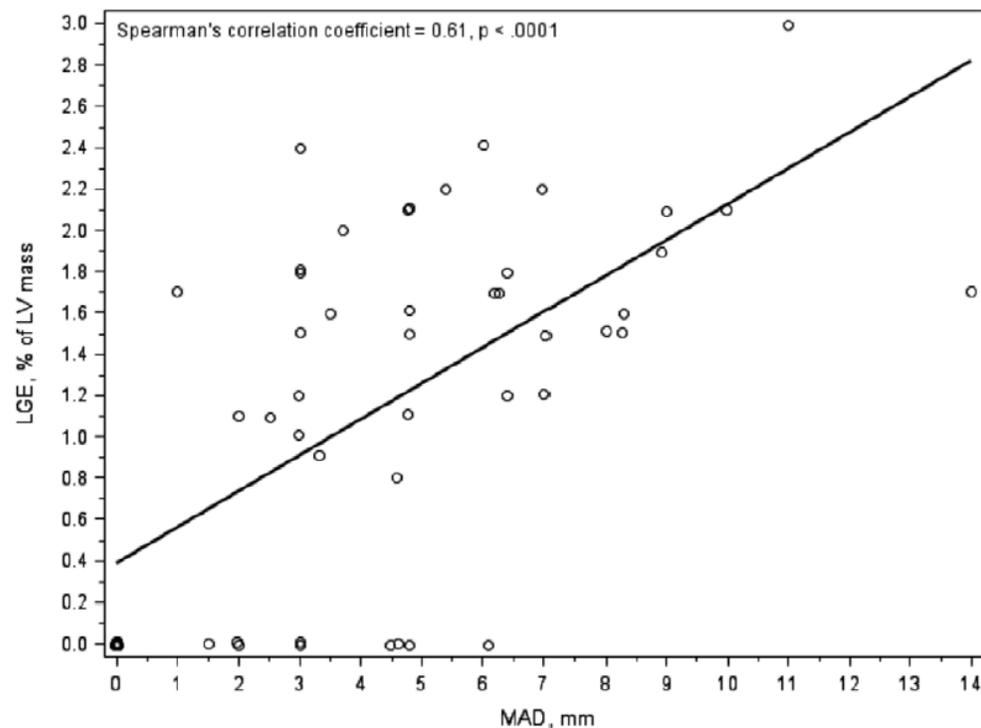
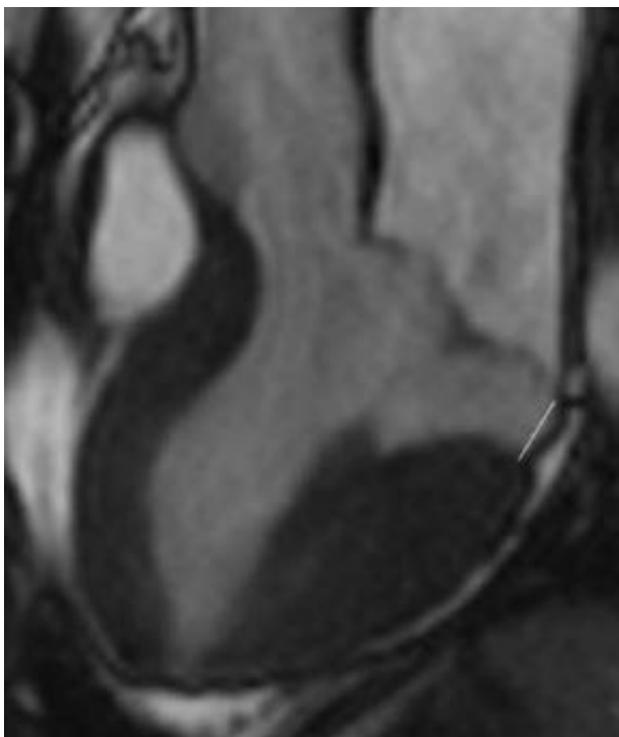




MAD u MVP: vztah k fibróze LK a papilárních svalů

36 pts s MVP a LGE+ na zadní stěně vs. 16 pts s MVP bez LGE

MAD delší u LGE+ jedinců s MVP, délka MAD ~ množství fibrózy





MAD: riziko komorových arytmií a SCD

Finding	OR (95% CI)	P Value
MVP+ vs with MAD-	1.55 (0.98, 2.46)	.059
MVP+ vs with MAD+	2.08 (0.91, 4.73)	.082
MAD+ vs with MVP-	1.75 (1.05, 2.94)	.034
MAD+ vs with MVP+	2.34 (1.1, 4.98)	.027
LGE	0.48 (0.37, 0.63)	<.0001
Curling	2.06 (1.14, 3.75)	.017
RV EF	0.99 (0.98, 1.00)	.031

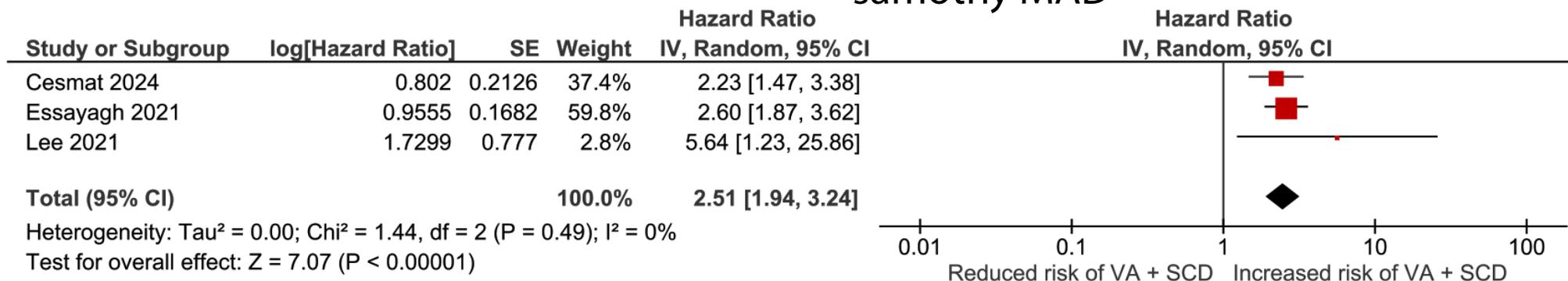
Komorové arytmie:

MVP + MAD: OR 2,34, 95% CI: 1.1, 4.98; p=0,027

MVP bez MAD: OR 1,75, 95% CI: 1.05, 2.94; p =0,034

Palmisano A et al., Radiology: Cardiothor Imag 2024; 6(6):e230428

Kompletní komorové arytmie a SCD:
samotný MAD



De Goncalves LS et al., Echocardiography 2025;42: e70211



MVP a komplexní komorové arytmie, SCD: další rizikové faktory

- Synkopa, presynkopa (nevysvětlitelná)
- EKG: - inverze vln T (inferolaterálně)
 - a) vysoko a b) středně rizikové arytmie: a) setrvalá KT, spontánní polymorfní NSKT, rychlá NSKT (> 180/min), b) multifokální komorová ektopie, bigeminie a kuplety / krátce spřažené KES (< 350ms), NSKT < 180/min
- Prolabování obou redundantních cípů, těžce myxomatózní chlopeň
- MRI LGE + (= fibróza; papilární svaly, baze LK inferolaterálně, okolí mitrálního anulu)



„Syndromické pochopení“ arytmiického MVP

- Není jediný hlavní rizikový faktor komplexních komorových arytmií a SCD
- Arytmický MVP = celé spektrum tíže onemocnění

od nekomplikované přítomnosti jeho některých známek



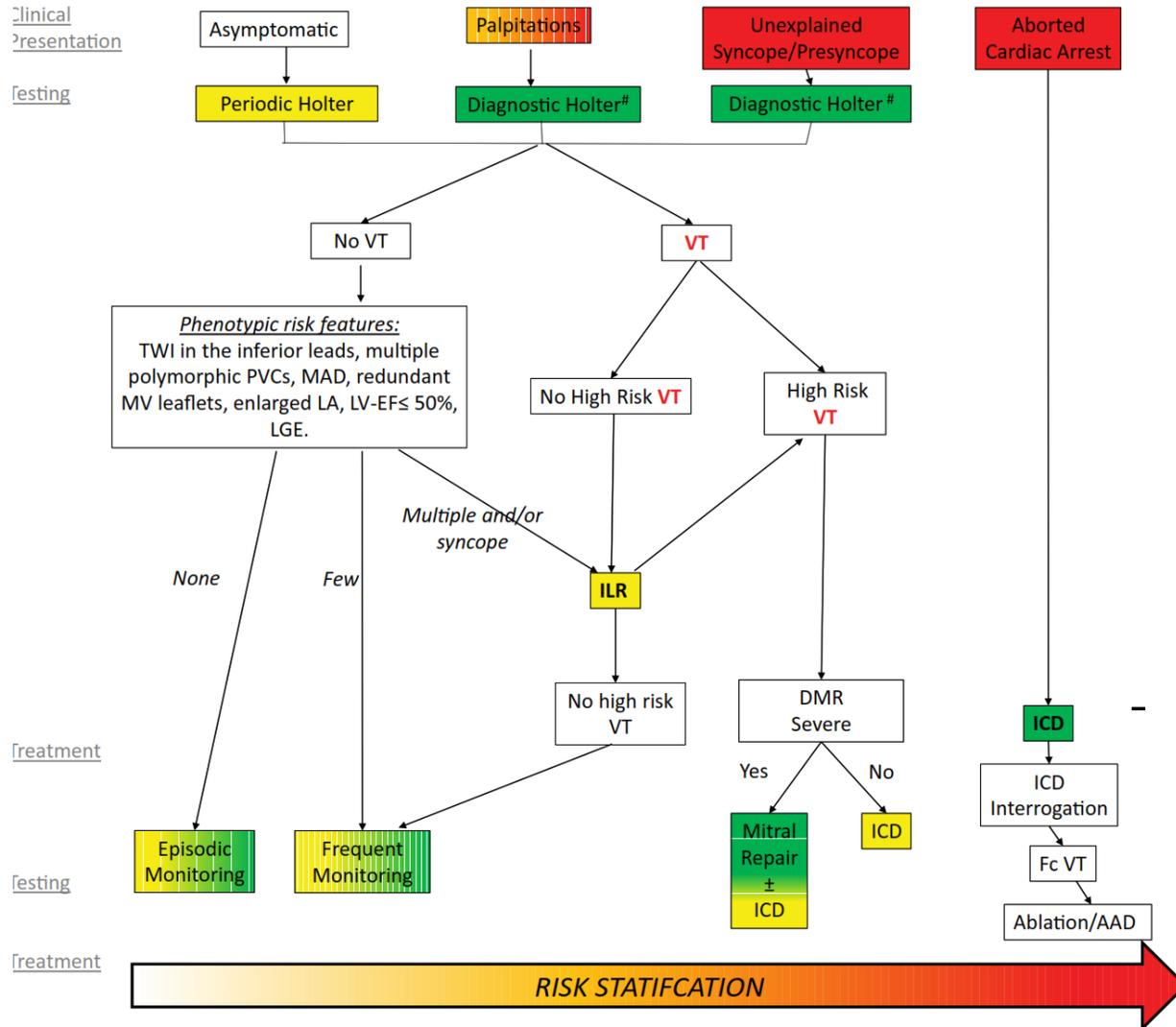
po život ohrožující komorové arytmie a SCD

- Riziko SCD u MVP: pravděpodobně u malé části jedinců s MVP
← koexistence klinických faktorů, mechanických abnormalit
chlopně, myokardiálních abnormalit a EKG abnormalit



integrovaná riziková stratifikace !

MVP a komorové arytmie, SCD: riziková stratifikace



Všichni pacienti s MVP by měli být stratifikováni stran identifikace arytmiického MVP a rizika SCD:

Klinický obraz a přítomnost fenotypických rizikových faktorů určuje intenzitu hledání závažných komorových arytmií.

- MRI: echokg nekonkluzivní stran funkce LK a/nebo morfologie mitrální chlopně; všech se synkopou a NSKT
- ILR: po synkopě s nekonkluzivním Holterem; známek vysokého rizika a negativní MRI-LGE, vysokoriziková známka a pozitivní MRI-LGE
- zátěžový test



MVP a komorové arytmie: léčba

- Arytmický MVP s významnou mitrální regurgitací: intervence / inoperabilní- léčba SS dle stávajících guidelines
- Nízkorizikoví pacienti s palpitacemi při KES: betablokátory, event. verapamil, sotalol, flekainid, amiodaron ... katetrizační ablace
- KMP navozená četnými KES: betablokátor, sotalol, amiodaron ... katetrizační ablace
- Katetrizační ablace: při rekurentní ICD terapii pro setrvalé monomorfní KT i přes antiarytmickou léčbu nebo pokud antiarytmická léčba není žádoucí nebo je kontraindikována



MVP a prevence SCD

- Sekundárně preventivní implantace ICD
- Primárně preventivní implantace ICD:
 - silně zvažujeme: nevysvětlitelná synkopa + setrvalá / nesetrvalá KT
 - může být rozumné zvážit: nevysvětlitelná synkopa nebo setrvalá / nesetrvalá KT
+ ≥ 2 fenotypické známky rizika
(MAD, prolaps obou cípů a těžká myxomatózní přestavba,
MRI-LGE, inverze vln T inferiorně, polymorfní KES,
EF LK ≤ 50 %, dilatace levé síně)



Závěry

- Ve většině případů je prognóza MVP benigní a je dominantně určována přítomností, resp. tíží mitrální regurgitace; jen u malé části jedinců s MVP je riziko maligních komorových arytmí a SCD.
- Arytmický MVP má své klinické, EKG a morfologické (echokardiografické, MRI) charakteristiky.
- Je nutná integrovaná riziková stratifikace maligních komorových, resp. SCD, u pacientů s MVP, která dosud vychází z názoru expertů a je založena na hodnocení symptomů, nálezů na EKG, při Holterovském monitorování EKG a na echokardiografii, selektivně i na výsledcích MRI, ILR a zátěžového testování.



1. LÉKAŘSKÁ FAKULTA
UNIVERZITY KARLOVY V PRAZE



Děkuji za pozornost !