

Arytmogenní prolaps mitrální chlopně - retrospektivní hodnocení možností odhadu rizika život ohrožujících arytmií

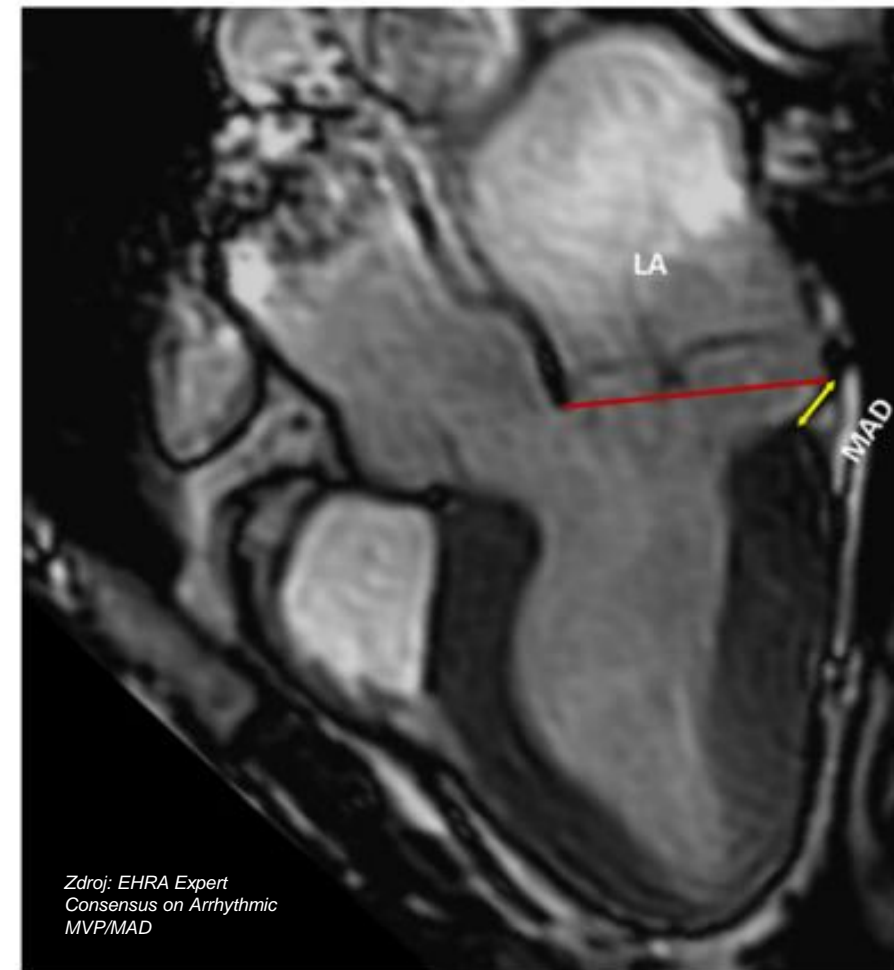
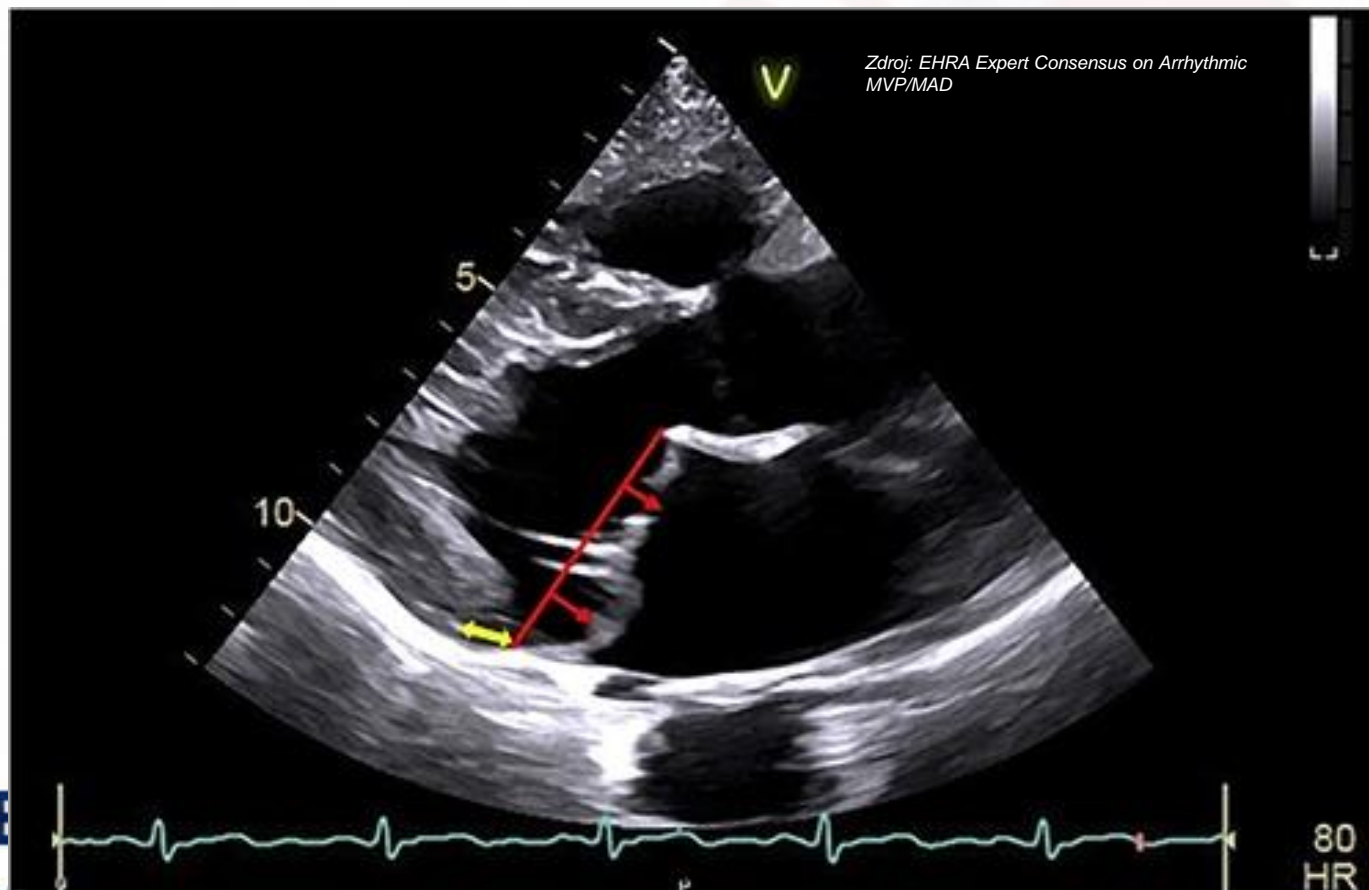
MUDr. Václav Kotyza, KK IKEM

XXXIV. výroční sjezd ČKS, Brno

Prolaps mitrální chlopně

- nejčastější chlopenní vada (2-3% populace), povětšinou benigní s dobrou prognózou (dle závažnosti MiR)
- posun 1 nebo obou cípů mitrální chlopně $\geq 2\text{mm}$ nad rovinu mitrálního anulu v sagitální rovině do LS během systoly
- **etiologie:** M. Barlow, fibroelastická přestavba
- *často součástí syndromálního onemocnění (Marfanův s., Loyes-Dietz,...)*
- malá podskupina pacientů má vyšší riziko maligních arytmií a SCD
- prevalence u mladých zemřelých (SCD) je **4-7%**

Mitrální anulární disjunkce





ESC

European Society
of Cardiology

Europace (2022) 00, 1–23

<https://doi.org/10.1093/eur/opa/abac123>

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 Pechl ¹⁷, Sunny S. Po¹⁸, Kristina Hermann Haugaa ¹⁹, Dipen Shah²⁰, Marta de Riva Silva²¹,

Downloaded from <https://academic.oup.com/eur/advance-article/doi/10.1093/eur/opa/abac123>

**ČESKÁ
KARDIOLOGICKÁ
SPOLEČNOST**

**IKE
+E
M**

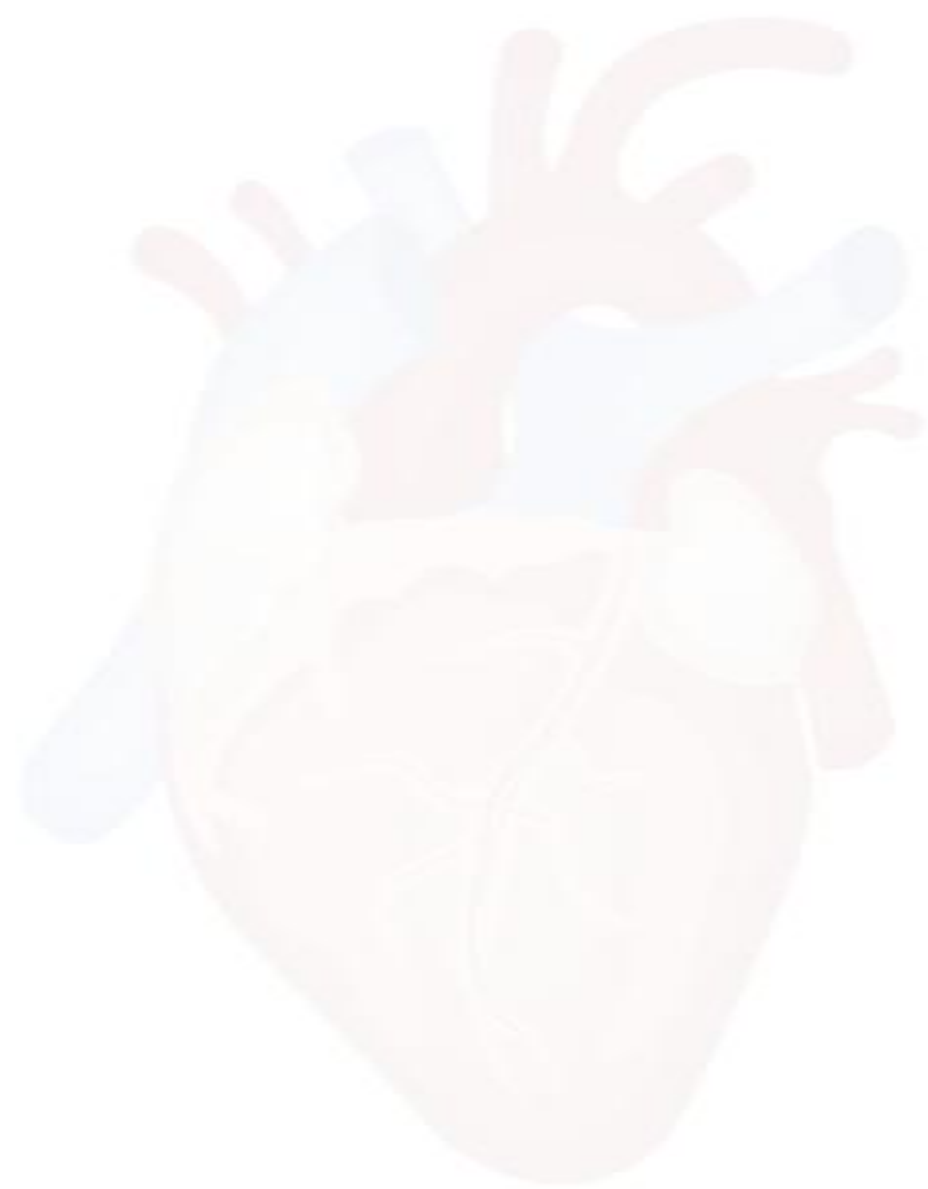
AMVP

Přítomnost MVP s/bez MAD

Palpitace /Četné KES (>5% ve 24 hod. záznamu)/komplexní KT

Synkopa/srdeční zástava (setrvalá KT, FiK)

Absence jiného arytmogenního substrátu



**KARDIO
AKADEMIE
IKEM**

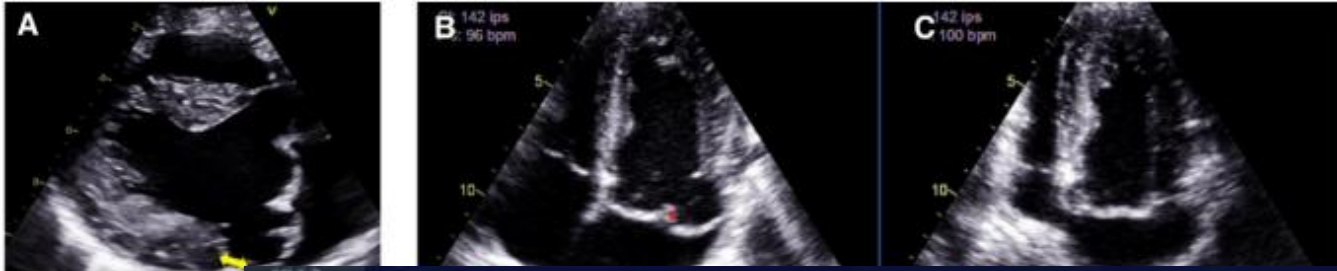
**IKE
M**



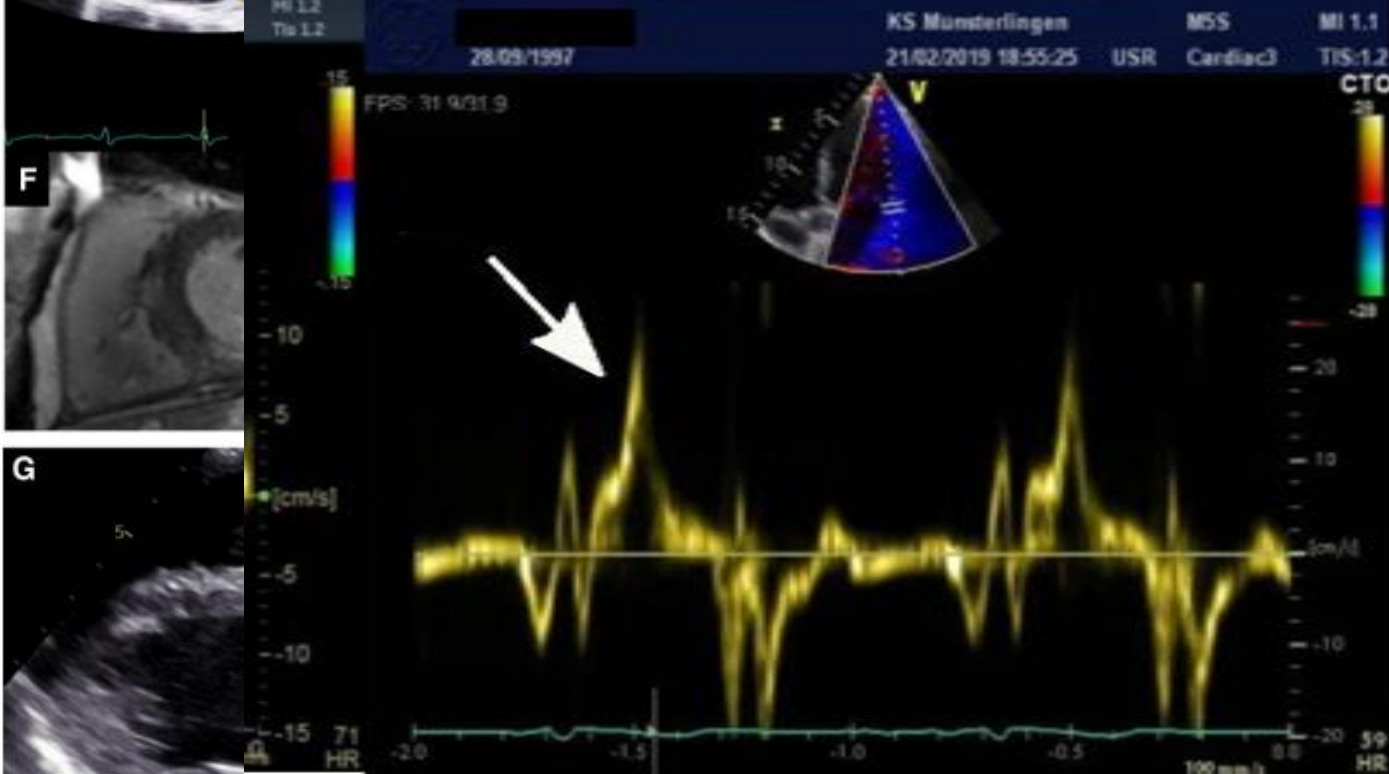
Determinanty maligních arytmí

**ČESKÁ
KARDIOLOGICKÁ
SPOLEČNOST**

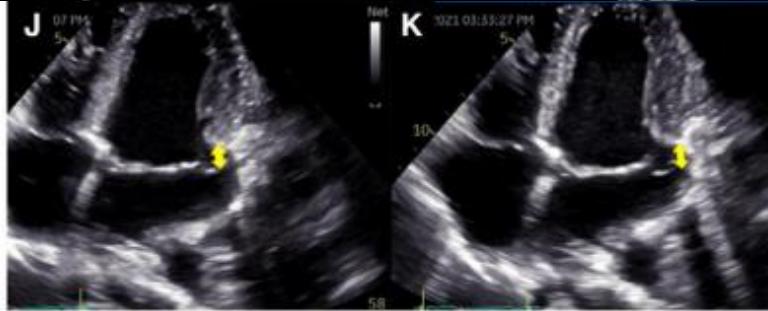
**IKE
M**



tervalu, fragmentace QRS komplexu



Zdroj: JACC: Cardiovascular Imaging, Volume 10, Number 9



Zdroj: EHRA Expert Consensus on Arrhythmic MVP/MAD

IKE+M



Stratifikace rizika maligní arytmie (SCD)

**ČESKÁ
KARDIOLOGICKÁ
SPOLEČNOST**

**IKE
M**

MVP PATIENTS Zdroj: EHRA Expert Consensus on Arrhythmic MVP/MAD

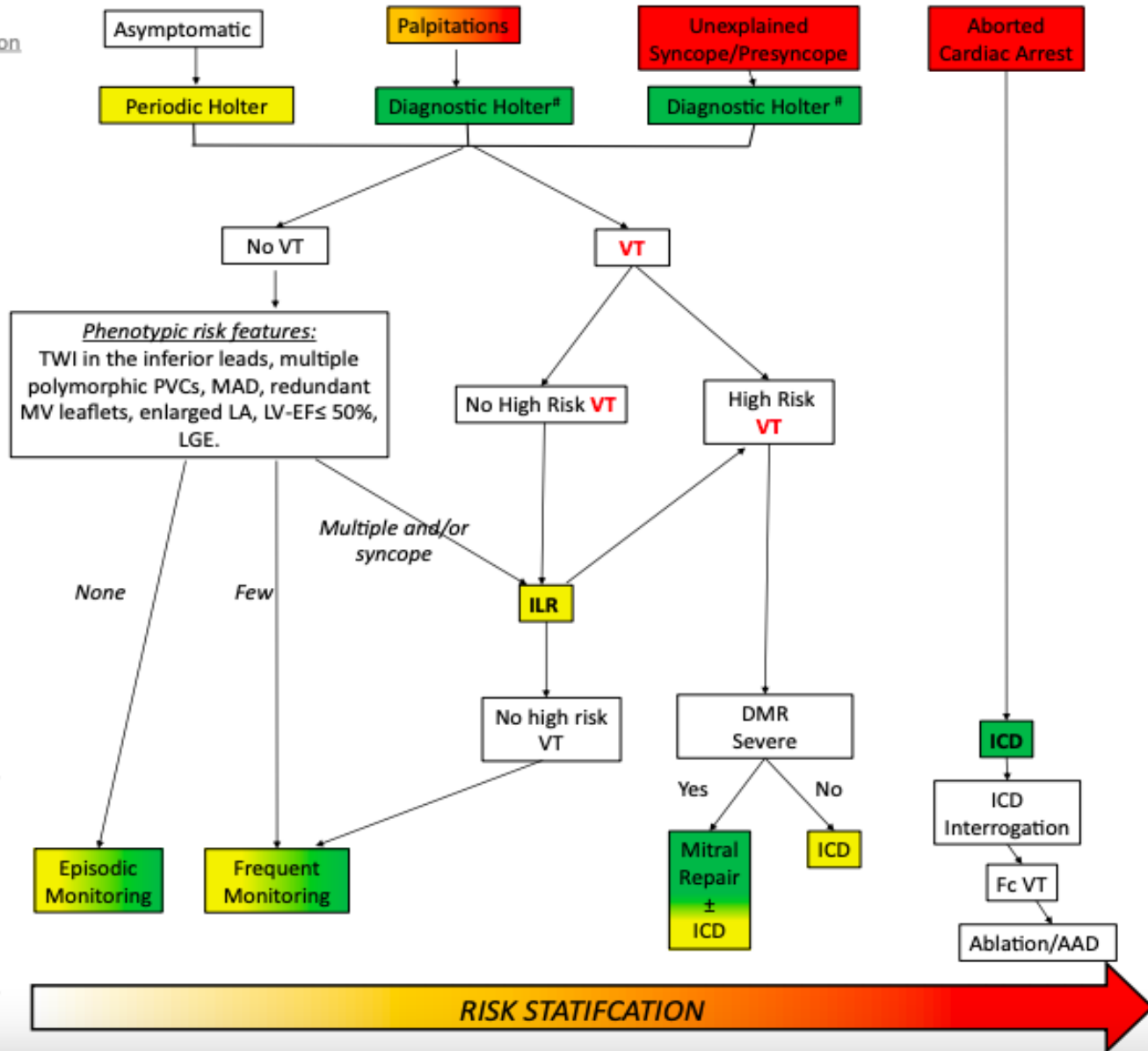
Clinical Presentation

Testing

Treatment

Testing

Treatment





Terapie

**ČESKÁ
KARDIOLOGICKÁ
SPOLEČNOST**

**IKE
M**

- **farmakologická:** BB (neselektivní - nadolol), flekainid, amiodaron
- **nefarmakologická**
 - katetrizační ablace
 - ICD - indikace z pp NSS velmi individuální
 - chirurgická intervence na mitrální chlopni - dřívější indikace při výskytu maligních arytmií?

FLECAPRO Flecainide in Arrhythmic Mitral Valve Prolapse (NCT
05631730, OSLO)-Effect and Safety of Flecainide and Metoprolol versus Metoprolol Alone to Suppress

Ventricular Arrhythmias in Arrhythmic Mitral Valve Prolapse

**ČESKÁ
KARDIOLOGICKÁ
SPOLEČNOST**

**IKE
M**

A jak je to s našimi pacienty v IKEM?



**ČESKÁ
KARDIOLOGICKÁ
SPOLEČNOST**

**IK+E
M**

Retrospektivní analýza souboru 24 pacientů s AMVP v IKEM

- **cíl:** analýza doposud navržené rizikové stratifikace pacientů k objektivizaci kritérií pro odhad vzniku maligní arytmie či SCA
- 24 pacientů s dg. AMVP dle ESC (18 žen, 6 mužů, průměrný věk při stanovení dg. 45 ± 11 let)
- EKG, TTE a Holter EKG u všech pacientů
- CMR u 22/24 (92%) pacientů, bicyklové zátěžové EKG podstoupilo 19/24 (79%)
- u všech molekulárně – genetické vyšetření

<u>Parametr</u>	<u>Ženy (n/%)</u>	<u>Muži (n/%)</u>	<u>Pacienti bez SCA (n/%)</u>	<u>Pacienti po SCA (n/%)</u>
EKG TWI INF	8/18 (44%)	4/6 (67%)	7/13 (54%)	5/11 (45%)
Holter EKG – KES	15/18 (83%)	4/6 (67%)	10/13 (77%)	9/11 (81%)
Normální EF LK (>50%)	16/18 (89%)	5/6 (83%)	11/13 (85%)	10/11 (91%)
Snížená EF LK (<50%)	2/18 (11%)	1/6 (17%)	2/13 (15%)	1/11 (9%)
Typ MVP – MB	12/18 (67%)	3/6 (50%)	8/13 (62%)	7/11 (64%)
Typ MVP – FD	6/18 (33%)	3/6 (50%)	5/13 (28%)	4/11 (36%)
MiR (1-2/4)	13/18 (72%)	1/6 (17%)	8/13 (62%)	6/11 (55%)
MiR (3-4/4)	5/18 (28%)	5/6 (83%)	5/13 (38%)	5/11 (45%)
MAD / pseudoMAD	13/18 (72%)	5/6 (83%)	9/13 (69%)	9/11 (81%)
PH sign	4/18 (22%)	1/6 (17%)	4/13 (31%)	1/11 (9%)
LA TTE (>40mm)	4/18 (22%)	2/6 (33%)	3/13 (23%)	3/11 (27%)
CMR LGE	5/18 (28%)	2/6 (33%)	5/13 (38%)	2/10 (20%)
RFA KES	8/18 (44%)	1/6 (17%)	5/13 (38%)	4/11 (36%)
Intervence ICD	3/6 (50%)	1/5 (20%)	0/13 (0%)	4/11 (36%)
Zátěžové EKG – KES	11/14 (76%)	3/6 (50%)	7/13 (54%)	7/11 (64%)
Terapie BB po dg.	5/18 (28%)	2/6 (33%)	0/13 (0%)	7/11 (64%)
MVP/MVR	3/18 (17%)	3/6 (50%)	2/13 (15%)	4/11 (36%)
Pozitivní genetica	1/18 (6%)	2/6 (33%)	1/13 (7%)	2/11 (18%)

Shrnutí naší analýzy

- **největší soubor pacientů v ČR** + genetické vyšetření + námahové EKG
- až téměř ½ našeho souboru SCA!
- náš soubor - > nejrizikovější MAD/pseudoMAD a detekce komorových arytmií při námaze (ale ne statisticky signifikantní)
- genetické vyšetření prokázalo patogenní varianty pouze u malé části pacientů (gen TTN) – role molekulární genetiky není ještě zcela objasněna
- vzácné onemocnění, ohrožuje mladé jedince v produktivním věku – **založení národního registru pacientů s možností prospektivního sledování a hodnocení RF**

Závěry

Stanovení arytmiického rizika u AMVP zůstává nadále obtížné

Pečlivé komplexní vyšetření u jedinců v riziku!

Přítomnost MAD/pseudoMAD se zdá být riziková

Důležitost zátěžového EKG!

Doporučení do expertního centra!

Pravidelná reevaluace stratifikace rizika!

Větší soubor pacientů, prospektivní studie!

Děkuji za pozornost



ČESKÁ
KARDIOLOGICKÁ
SPOLEČNOST

IKE
M