

ARYTMOGENNÍ PROLAPS MITRÁLNÍ CHLOPNĚ A MITRÁLNÍ ANULÁRNÍ DISJUNKCE

TOMÁŠ HNÁT

Kardiologická klinika 2. LF UK a FN Motol

3.12.2024



KAZUISTIKA

- 29 letá pacientka v 32. týdnu gravidity
- OHCA, spatřená zástava, TANR, AED za 2 minuty - výboj, RLP za 5 minut, 1. dokumentovaný rytmus fibrilace komor
- 8x defibrilace, i.v. amiodarone, ROSC 15 minut
- OTI + UPV, letecký transport ad FN Motol



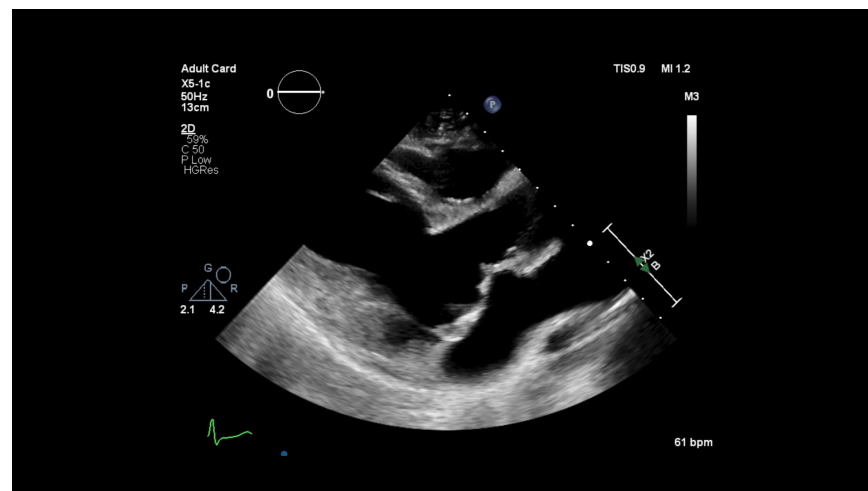
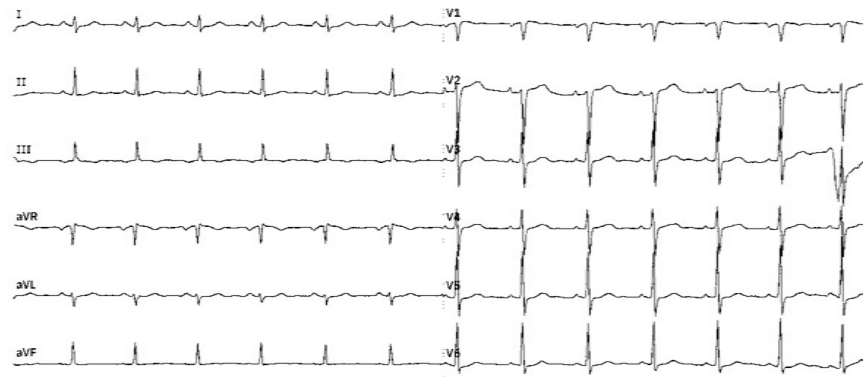
KARDIOPULMONÁLNÍ RESUSCITACE V GRAVIDITĚ

- Incidence 1.7 — 8.3 / 100 000 (vs 20.1 / 100 000 u netěhotných)
- Přežívání 16.6 % u OHCA, až 58 % u IHCA (odlišná etiologie)
- **SPECIFIKA KPR U TĚHOTNÉ**
 - Manuální odklonění dělohy vlevo ✓
 - Podložení pravého boku ✗
 - Žilní vstup (intravenózní či intraoseální) nad bránicí
 - Emergentní císařský řez
 - ECMO ve vybraných případech



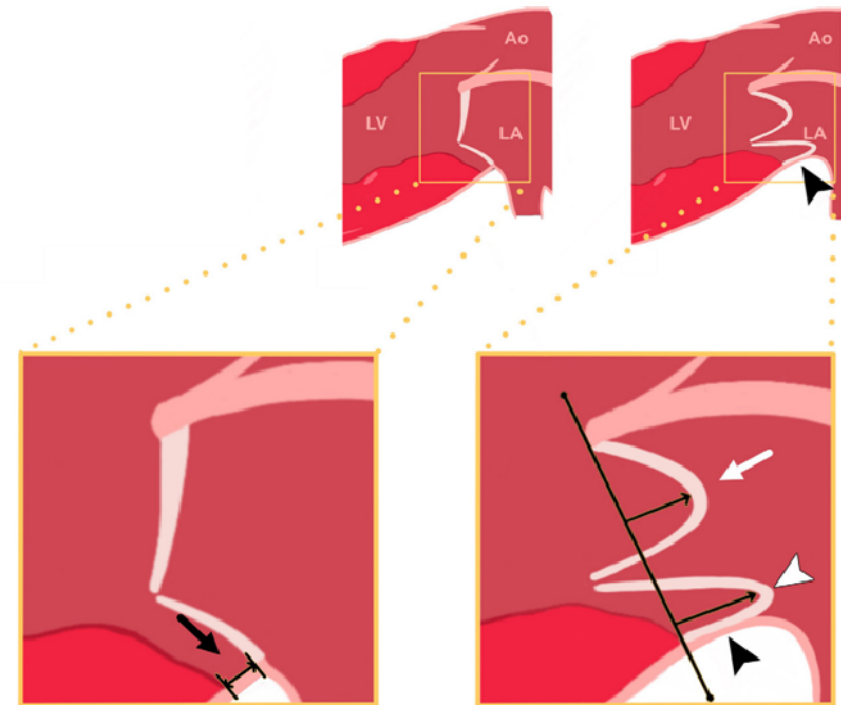
KAZUISTIKA

- TK 98/60 mmHg, TF 121/min
- Systolický šelest na hrotě (4/6)
- Gynekologický UZ: plod viabilní, TF 140/min
- Pracovní diagnóza:
maligní arytmie na podkladě arytmogenního prolapsu mitrální chlopně



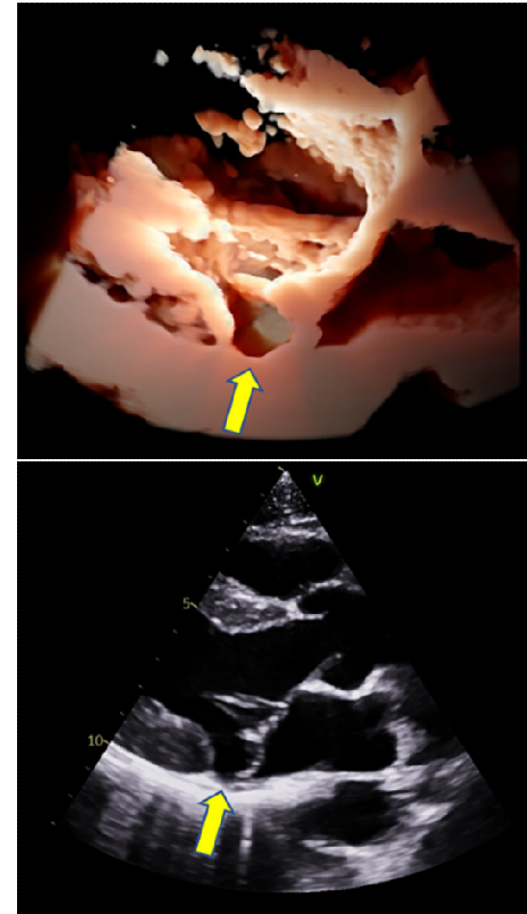
PROLAPS MITRÁLNÍ CHLOPNĚ

- Systolické vydouvání (>2 mm) jednoho nebo obou cípů pod úroveň mitrálního anulu
- Prevalence v populaci 2 až 3 %, většinou benigní onemocnění
- Malá část pacientů (<1 %) je ve zvýšeném riziku komorových arytmií a náhlé smrti (nezávislé na závažnosti mitrální regurgitace a tíže systolické dysfunkce)

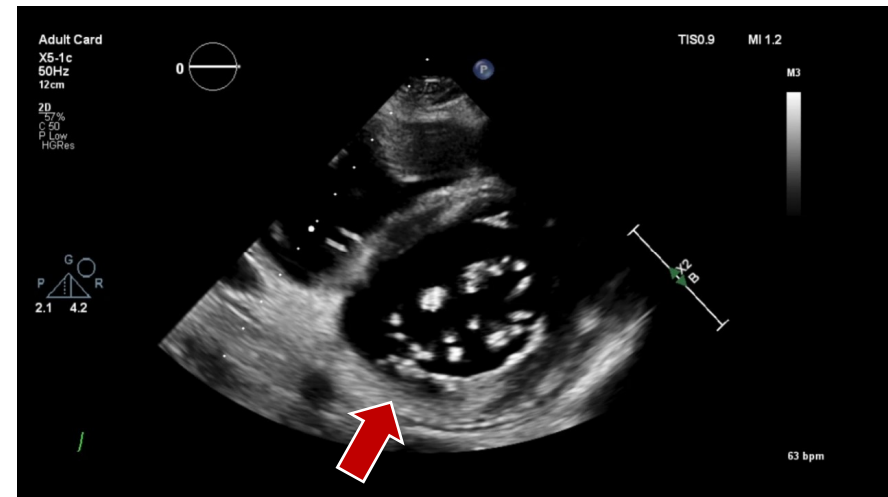
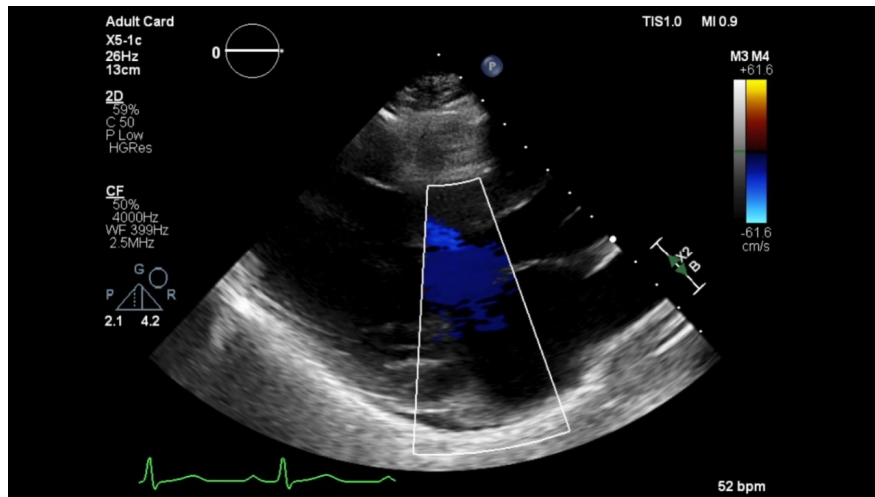


MITRÁLNÍ ANULÁRNÍ DISJUNKCE

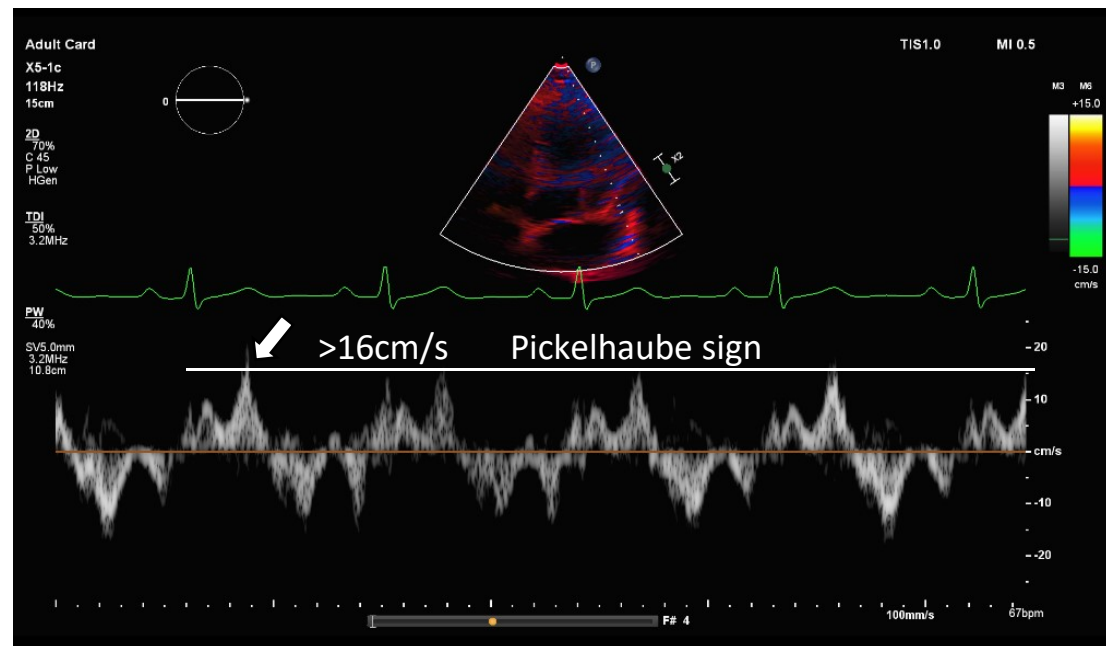
- Separace myokardu LK od mitrálního anulu v systole, abnormální pohyb mitrálního anulu v systole (curling)
- Možný prekurzor prolapsu a degenerativních onemocnění mitrální chlopně
- Prevalence v populaci 7.2 — 8.7 %, výskyt vyšší u mladších žen
- Asociace se zvýšeným výskytem arytmií
 - ⇒ integrální součást arytmogenního prolapsu Mi chlopně



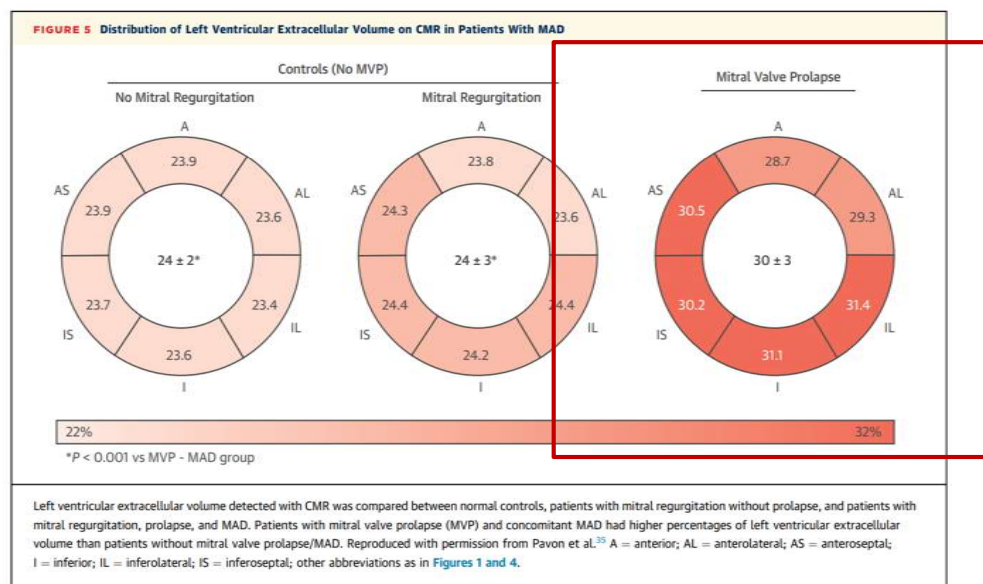
DIAGNOSTIKA



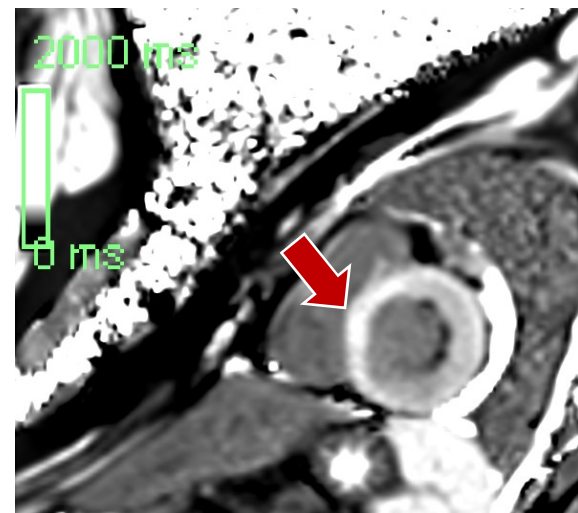
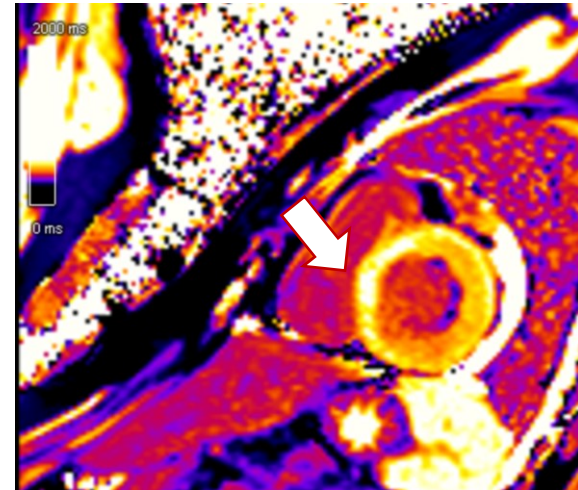
DIAGNOSTIKA



DIAGNOSTIKA



Van Der Bijl P et al. JACC Cardiovasc Imaging 2024;10:1229-1245



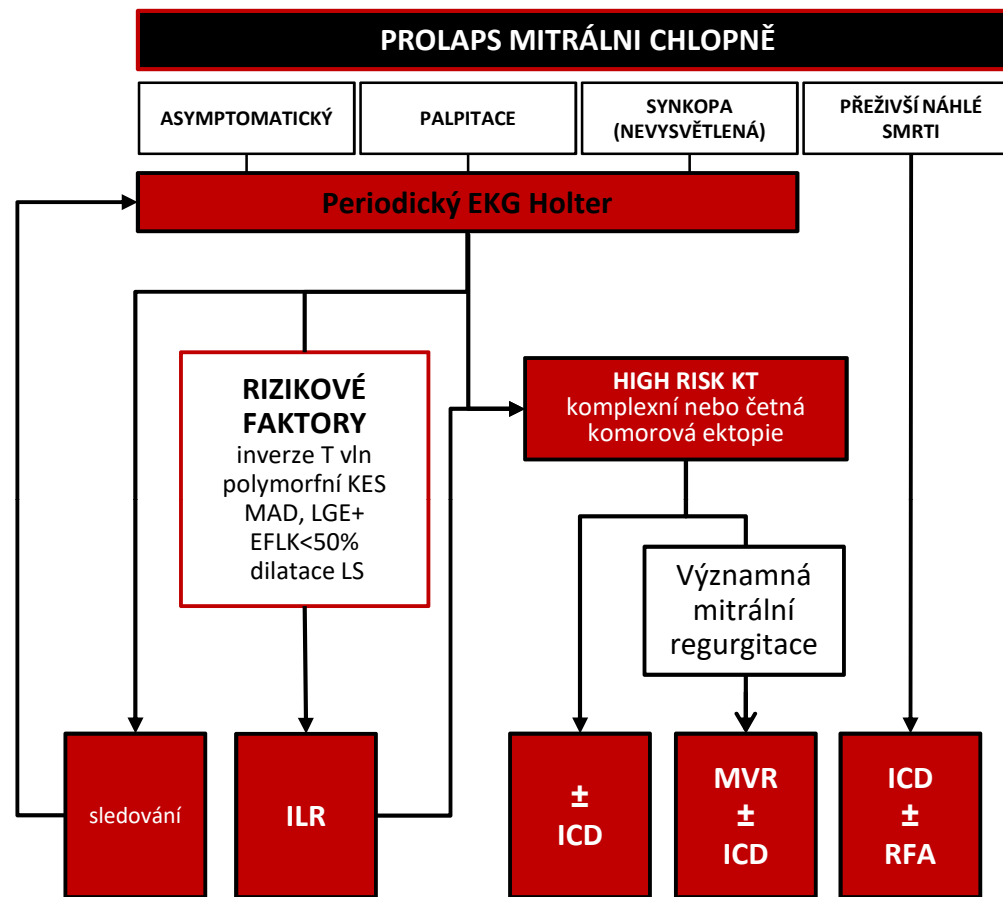
FENOTYP

- **TĚŽKÁ MITRÁLNÍ REGURGITACE**

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

- **ARYTMOGENNÍ PROLAPS MITRÁLNÍ CHLOPNĚ**

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



Upraveno dle: Sabbag A et al. Europace 2022;24(12):1981-2003

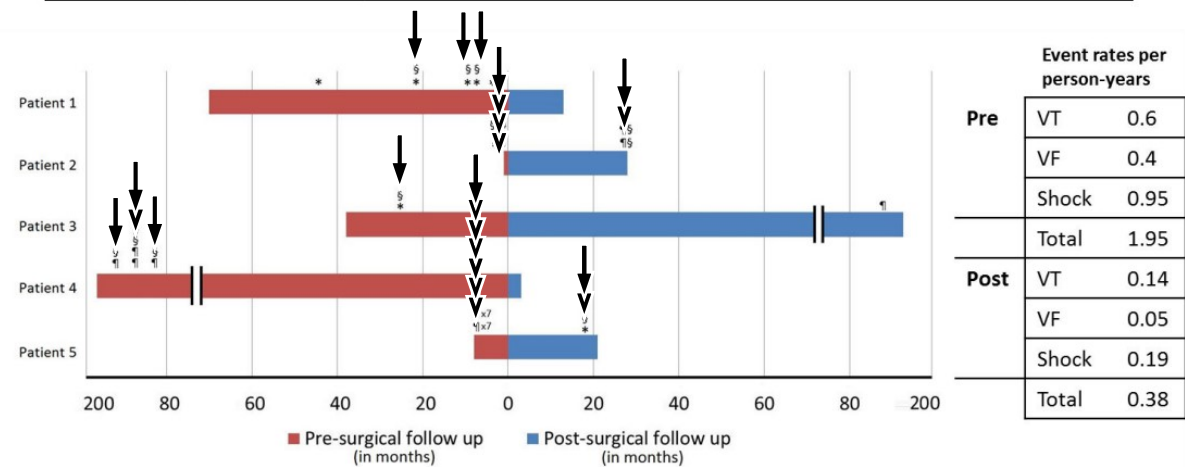
PRIMÁRNĚ PREVENTIVNÍ IMPLANTACE ICD

Consensus statement on SCD prevention	Symbol	Ref
<i>Primary prevention</i>		
MVP with LVEF <35% and symptomatic HF despite ≥3 months of OMT should receive an ICD.		133
In patients with AMVP, history of unexplained syncope and sustained ventricular tachycardia, likely arising from the mitral apparatus, the implantation of a defibrillator is reasonable.		Expert Consensus
In patients with AMVP, history of unexplained syncope and NSVT, likely arising from the mitral apparatus, an implantation of a defibrillator may be reasonable.		Expert Consensus
In patients with AMVP, 1 high risk feature ^a and 2 or more phenotypic risk features ^b , the option of an ICD maybe be reasonable.		Expert Consensus

Sabbag A et al. Europace 2022;24(12):1981-2003

CHIRURGICKÁ KOREKCE MITRÁLNÍ VADY

	Preoperative				Postoperative				Mortality
	VT	VF	Appropriate shock	Inappropriate shock	VT	VF	Appropriate shock	Inappropriate shock	
1	0	5	3	0	0	0	0	0	Alive
2	1	2	4	0	2	0	2	1	Alive
3	0	1	1	0	0	0	0	0	Alive
4	4 (VT/VF)		4	1	0	0	0	0	Alive
5	7	0	7	0	0	1	2	1	Alive



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



KAZUISTIKA

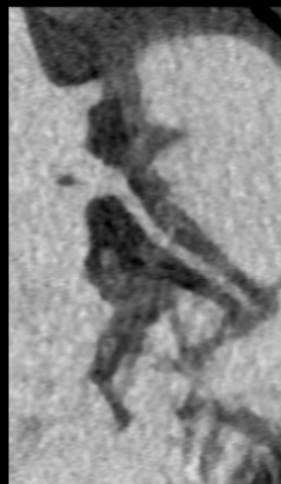
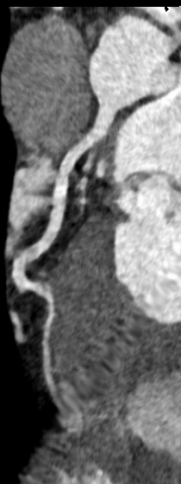
4. – 6. den hospitalizace

- CT koronarografie: normální nález

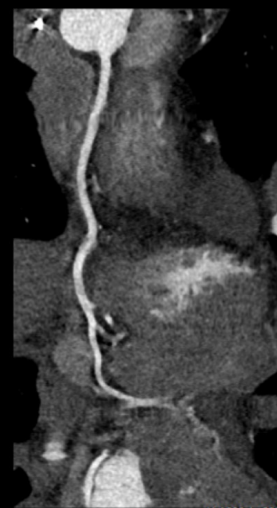
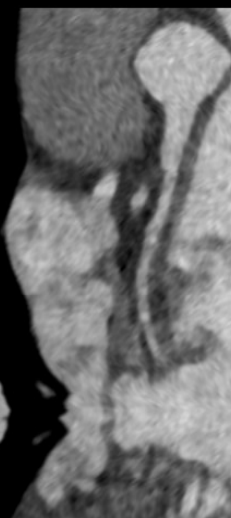




RIA



RCx



ACD

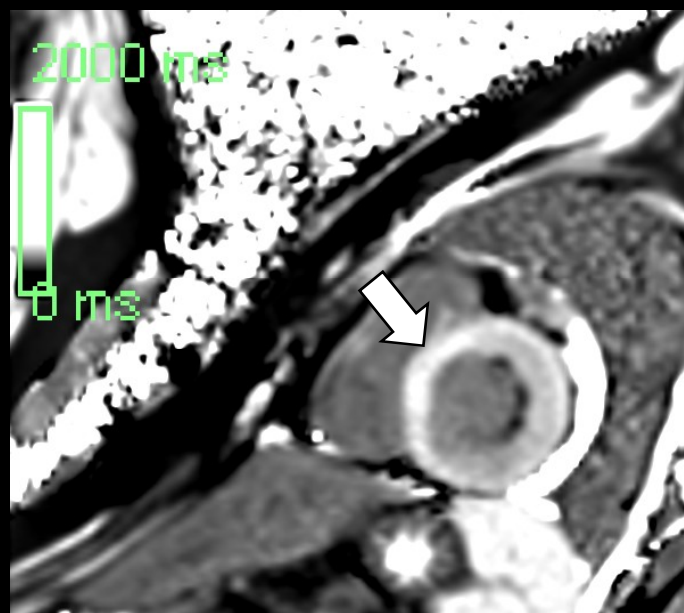


KAZUISTIKA

4. – 6. den hospitalizace

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





KAZUISTIKA

4. – 6. den hospitalizace

- CT koronarografie: normální nález
- MR srdce: ECV 36.3 % (norma 25 ± 4 %), bez ložisek LGE
- Implantace 2D-ICD
- Odběr krve na kardiogenetické vyšetření

10. den hospitalizace

- Dimise pacientky i novorozence do domácího prostředí



KAZUISTIKA

31.10.2024 plánovaná kontrola ve stimulační ambulanci

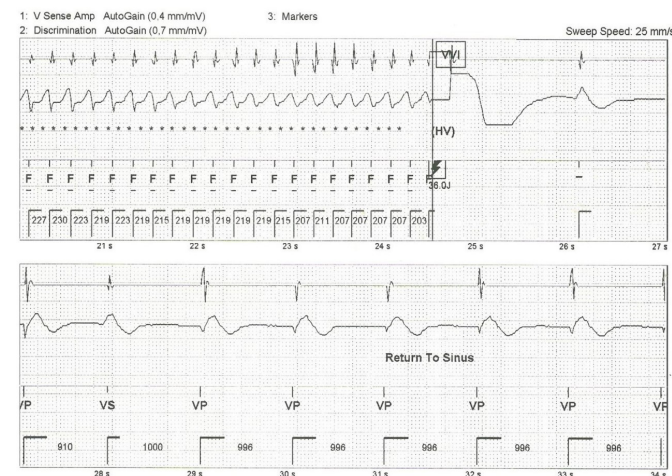
- AHRE, nsKT, 1x ATP s terminací smKT

14.11.2024 volána RZS

- Palpitace, presynkopa, 1x vnímaný výboj ICD bez ztráty vědomí
- Interogace ICD: CL 230ms, adekvátní výboj s terminací arytmie
- BB v medikaci, indikována k EFV

3.12.2024 příjem k EFV

- ???



ZÁVĚR — TAKE HOME MESSAGE

- Prolaps mitrální chlopně je časté, ve většině případů benigní onemocnění.
- Pouze minimum pacientů je ve zvýšeném riziku komorových arytmií a náhlé smrti. Opakovaná riziková stratifikace je indikovaná u všech sledovaných pacientů.
- Přítomnost mitrální anulární disjunkce a myxomatózní degenerace je asociovaná s vyšším rizikem, nehledě na závažnost mitrální regurgitace a systolické dysfunkce LK.
- Implantace ICD v primární prevenci by měla být zvážena u vysoce rizikových pacientů se záchytem komplexních forem komorových arytmií.

DĚKUJI ZA POZORNOST.