

Arrhythmic mitral valve prolapse and mitral annular disjunction: pathophysiology, risk stratification, and management[1] – streszczenie artykułu.

Dr n. med. Adam Wojtaszczyk

Klinika Elektrokardiologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

Wypadanie płątka zastawki mitralnej (MVP – *mitral valve prolapse*) jest najczęstszą wadą zastawkową obserwowaną w krajach rozwiniętych (do 2,4% populacji). Z uwagi na pojawiające się opisy przypadków niewyjaśnionych zgonów u pacjentów, u których jedyną obserwowaną anomalią było MVP, wadę tę zaczęto łączyć z podwyższonym ryzykiem nagłego zgonu sercowego (SCD – *sudden cardiac death*). Problem ten pozostaje przedmiotem dyskusji z uwagi na brak jednoznacznych danych naukowych oraz znaczną różnorodność obrazu klinicznego pacjentów z MVP. Złożona architektura przestrzenna zastawki mitralnej (MV – *mitral valve*) sprawia, iż rozpoznanie MVP może być niejednokrotnie postawione na wyrost. Dane populacyjne wskazują, iż w przypadku prawidłowej funkcji skurczowej lewej komory (LV – *left ventricle*) oraz braku nasilonych zmian degeneracyjnych, ryzyko SCD u pacjentów z łagodnym MVP jest porównywalne do populacji ogólnej. Czy zatem MVP powinno znajdować się w orbicie zainteresowań lekarzy zajmujących się prewencją SCD? Okazuje się, iż możliwe jest wyodrębnienie subpopulacji chorych z MVP u których ryzyko SCD jest istotnie podwyższone.

Pacjenci z MVP bez lub jedynie z łagodną komponentą degeneracyjną (DMR – *degenerative mitral regurgitation*) a także gdy wypadanie dotyczy jednego płątka nie wydają się być obarczeni istotnie wyższym ryzykiem SCD. Pacjenci z MVP, u których wypadaniu ulegają oba płátky MV mogą być obarczeni wyższym ryzykiem SCD już w przypadku łagodnej DMR. Chorzy z MVP oraz płątkiem cepowatym i/lub istotną niedomykalnością MV, ale bez współistniejącej dysfunkcji skurczowej LV obarczeni są dwukrotnie wyższym ryzykiem SCD niż populacja ogólna. Ostatecznie wyodrębniono szereg cech MVP związanych z ryzykiem arytmii komorowych (VAs – *ventricle arrhythmias*) pozwalających na wyszczególnienie fenotypu arytmicznego MVP (AMVP – *arrhythmic mitral valve prolapse*). Składają się na niego:

- a. Zasłabnięcia i/lub omdlenia
- b. Ciężkie zwyrodnienie śluzowate MV
- c. Dysjunkcja pierścienia zastawki mitralnej (MAD – *mitral annular disjunction*)
- d. Dynamiczne zmiany odcinka ST-T w odprowadzeniach znad ściany dolnej i bocznej

- e. VAs z punktem wyjścia w obrębie aparatu podzastawkowego MV
- f. Zwłóknienie mięśnia komór w badaniu rezonansu magnetycznego

MAD określa się jako makroskopowe oddzielenie się części pierścienia MV będącego w łączności z płatkami tylnymi od mięśnia LV. Może to prowadzić do remodelingu LV i jej włóknienia. MAD wiąże się także z nieprawidłowym ruchem pierścienia MV. Współwystępowanie MVP z MAD zwiększa ryzyko wystąpienia VAs dwukrotnie.

Postawienie rozpoznania AMVP z definicji wymaga, aby VAs nie były wynikiem jakiegokolwiek innej jawnej choroby miokardium. Wyróżnia się dwa fenotypy wybitnie związane z ryzykiem groźnych arytmii komorowych:

- a. AMVP spowodowane ciężką formą DMR – ryzyko SCD jest podwyższone niezależnie od współwystępujących VAs, dysfunkcji skurczowej LV czy objawów niewydolności serca. Korekcja chirurgiczna wady wiązała się ze zmniejszeniem ryzyka arytmicznego.
- b. AMVP z ciężkim zwyrodnieniem śluzowatym niezależnie od stopnia DMR – nadmiar tkanki w obrębie płatków MV oraz MAD zwłaszcza gdy współwystępują nieutralone częstoskurcze komorowe (VT – *ventricular tachycardia*) i/lub omdlenia.

Ocena pacjenta z AMVP:

- a. Omdlenia zwłaszcza o niewyjaśnionej przyczynie są najważniejszym objawem, który powinien wzbudzić podejrzenie VAs. Objaw o znacznie większym znaczeniu niż kołatanie serca.
- b. Zaburzenia okresu repolaryzacji (inwersja załamków T) w odprowadzeniach znad ścian dolnej i bocznej w spoczynku jest czynnikiem ryzyka VAs. Postuluje się związek tego zjawiska z nieprawidłowym rozciąganiem mięśni brodawkowatych.
- c. Diagnostyka obrazowa pod postacią echokardiografii i rezonansu magnetycznego serca (CMR – *cardiac magnetic resonance*). Stanowią podstawę oceny morfologii zastawki a zwłaszcza ocenę nasilenia zwyrodnienia śluzowatego płatków i/lub obecności MAD, które wiąże się z wyższym ryzykiem VAs. Wykorzystanie technik oceny późnego wzmocnienia pokontrastowego (LGE – *late gadolinium enhancement*) w trakcie CMR pozwala na ocenę ognisk włóknienia, które często występują w okolicy pierścienia MV,

mięśni brodawkowatych oraz segmentów przypodstawnych ściany dolnej i bocznej. Zmiany te wiążą się z wyższym ryzykiem VAs.

- d. Techniki tomografii komputerowej (TK) oraz pozytonowej tomografii emisyjnej (PET) mogą być przydatne w ocenie morfologii zastawki oraz identyfikacji niewielkich ognisk zapalenia miokardium.

Występowanie wspomnianych powyżej zarówno klinicznych jak i morfologicznych czynników ryzyka powinno skłaniać nas do intensyfikacji działań diagnostycznych. Ich podstawą będzie monitorowanie Holterowskie (w tym kilkudniowe). U pacjentów z niewyjaśnionym omdleniem wskazane może być wykorzystanie wszczepialnych rejestratorów pętlowych. Utrwalone VT, spontaniczne polimorficzne nieutrwalone VT (nsVT - *nonsustained VT*) oraz monomorficzne nsVT o częstości >180/min związane są z wysokim ryzykiem SCD. Natomiast polimorficzne dodatkowe pobudzenia komorowe (w tym formy złożone) oraz monomorficzne nsVT o częstości <180/min są umiarkowanymi czynnikami ryzyka SCD.

Podstawę terapii pacjentów z AMVP stanowią leki antyarytmiczne. W zależności od dodatkowych obciążeń chorego mogą być to beta-blokery, werapamil, flekainid, propafenon, amiodaron czy sotalol. Z uwagi na niewielką ilość dowodów naukowych kontrowersje dotyczą zabezpieczenia chorych z wykorzystaniem kardiowertera-defibrylatora (ICD – *implantable cardioverter-defibrillator*). Wg konsensusu EHRA z 2022 roku implantacja ICD jest zasadna u pacjentów z AMVP, niewyjaśnionym omdleniem oraz utrwalonym lub nieutrwalonym VT prawdopodobnie wywodzącym się z aparatu MV[2]. W przypadku pacjentów z AMVP i jednym czynnikiem wysokiego ryzyka (niewyjaśnione omdlenie i/lub nsVT) oraz przynajmniej dwoma zmianami morfologicznymi (inwersja załamków T nad ścianą dolną; liczne, polimorficzne dodatkowe pobudzenia komorowe; MAD; powiększenie lewego przedsionka; dysfunkcja skurczowa LV; LGE w CMR) implantacja ICD może być przedyskutowana. W przypadku występowania istotnej niedomykalności MV konieczne jest leczenie chirurgiczne (wymiana zastawki lub jej plastyka) bądź przezcewnikowe z wykorzystaniem zapinek (TEER).

[1] Essayagh B, Sabbag A, El-Am E, et al. Arrhythmic mitral valve prolapse and mitral annular disjunction: pathophysiology, risk stratification, and management. *European Heart Journal* 2023; 44: 3121–3135.

[2] Sabbag A, Essayagh B, Barrera JDR, et al. 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. *Europace* 2022; 24: 1981–2003.