

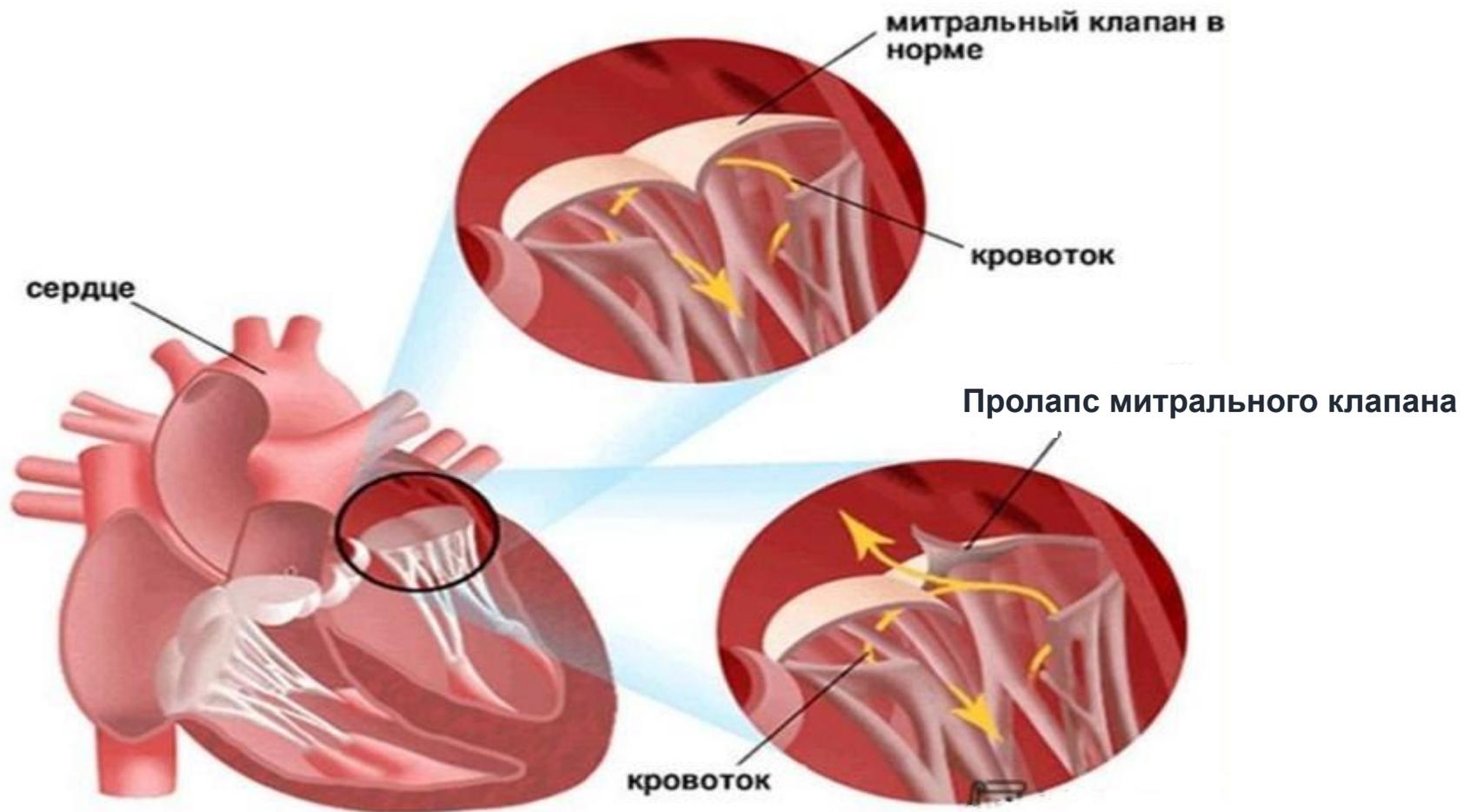
Пролапс митрального клапана и дизъюнкция. Оценка рисков ВСС

Кураторы СНК: Кокорин Валентин Александрович, д.м.н.,
доцент. Соболева Валентина Николаевна к.м.н доцент.

Докладчик: Тимофеев Роман Геннадьевич 1.4.21б

Что такое пролапс митрального клапана?

Пролапс митрального клапана – систолическое выбухание одной или обеих митральных створок в ЛП.



Эпидемиология

- Патология распространена среди **1–2,5% населения** (Freed LA, Levy D, Levine RA, Larson MG, Evans JC, Fuller DL, Lehman B, Benjamin EJ. Prevalence and clinical outcome of mitral-valve prolapse. N Engl J Med. 1999 Jul 1)
- По мнению многих специалистов, в мире **не существует полноценных сведений** о распространенности клапанных пороков сердца, в связи с чем необходимо проведение глобального эпидемиологического исследования.
- Распространенность митральной **регургитации** в сочетании с пролапсом МК, по данным J. Chikwe, составляет **2–6% в популяции**

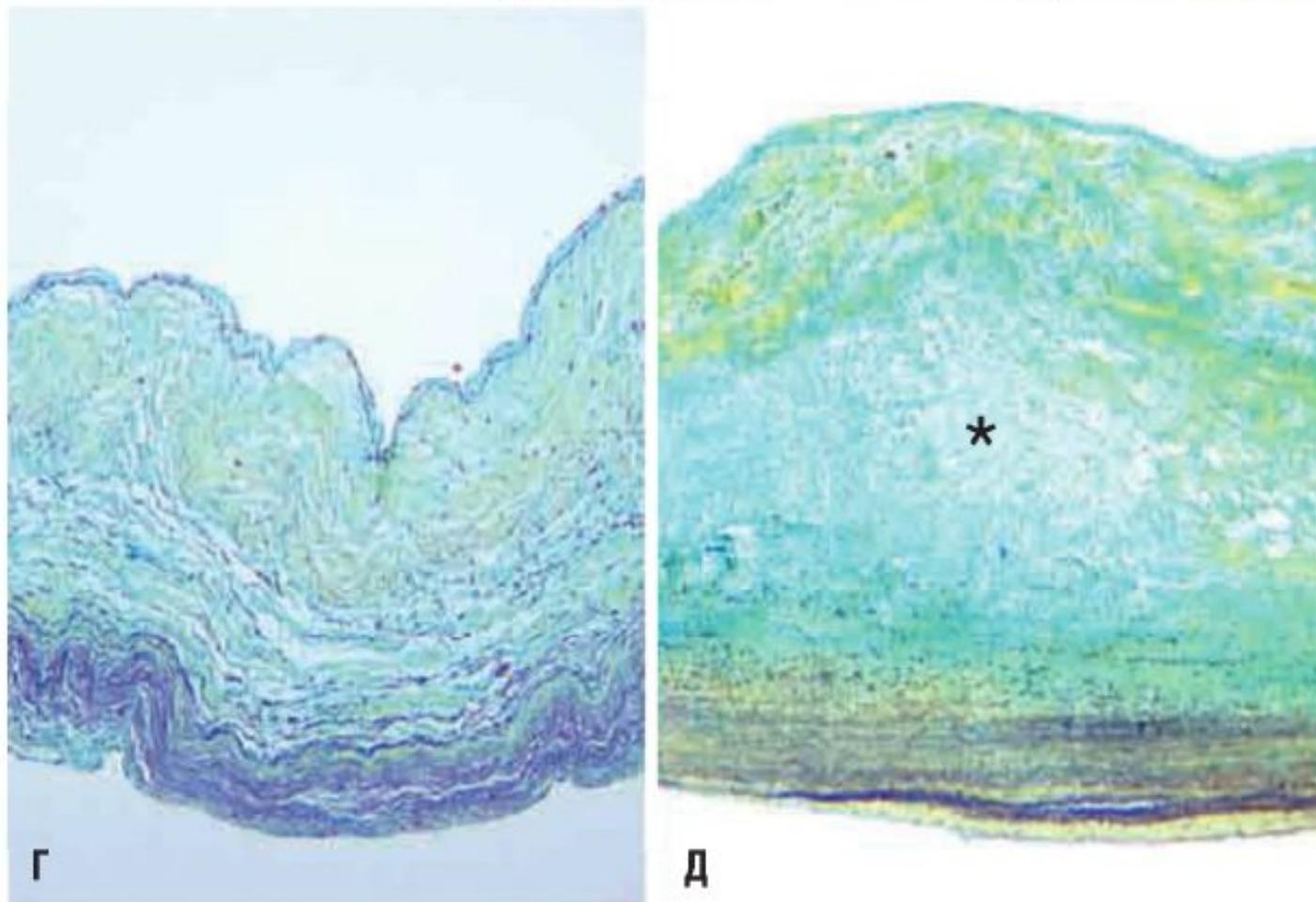
Классификация ПМК

Первичный	Вторичный
<ul style="list-style-type: none">• Врожденное нарушение соединительной ткани	<ul style="list-style-type: none">• Коронарная патология• Хроническая ревматическая болезнь сердца• Кардиомиопатии• Миокардит• Врожденные пороки сердца• Травмы грудной клетки и др

Патологические изменения

- Иссеченные митральные клапаны у пациентов с митральным пролапсом и значительной митральной регургитацией имели значительное **увеличение площади** поверхности как передней, так и задней створок МК.
- При гистологическом исследовании обнаруживают **истончение коллагенового фиброзного** слоя створок, от которого зависит их структурная целостность, сопровождающееся **утолщением губчатого слоя с отложением мукоидного (миксоматозного) вещества**
- Размеры митрального кольца **увеличиваются**, сухожильные хорды часто бывают **тонкими, удлинненными и разорванными**.
- Патологические исследования показали, что пролапс ограничивается задней створкой в 67% случаев, передней створкой в 10% случаев и обеими створками в 23% случаев.

Патологоанатомическая картина



Нормальный (Г) и миксоматозный (Д) митральный клапан (окрашивание по Мовату; коллаген окрашивается в желтый цвет, эластин — в черный, протеогликаны — в синий). В миксоматозных клапанах коллаген фиброзной ткани рыхлый и неорганизованный, протеогликаны (*) откладываются в губчатом слое, эластин в предсердии не организован.

Фиброэластическая недостаточность (1)

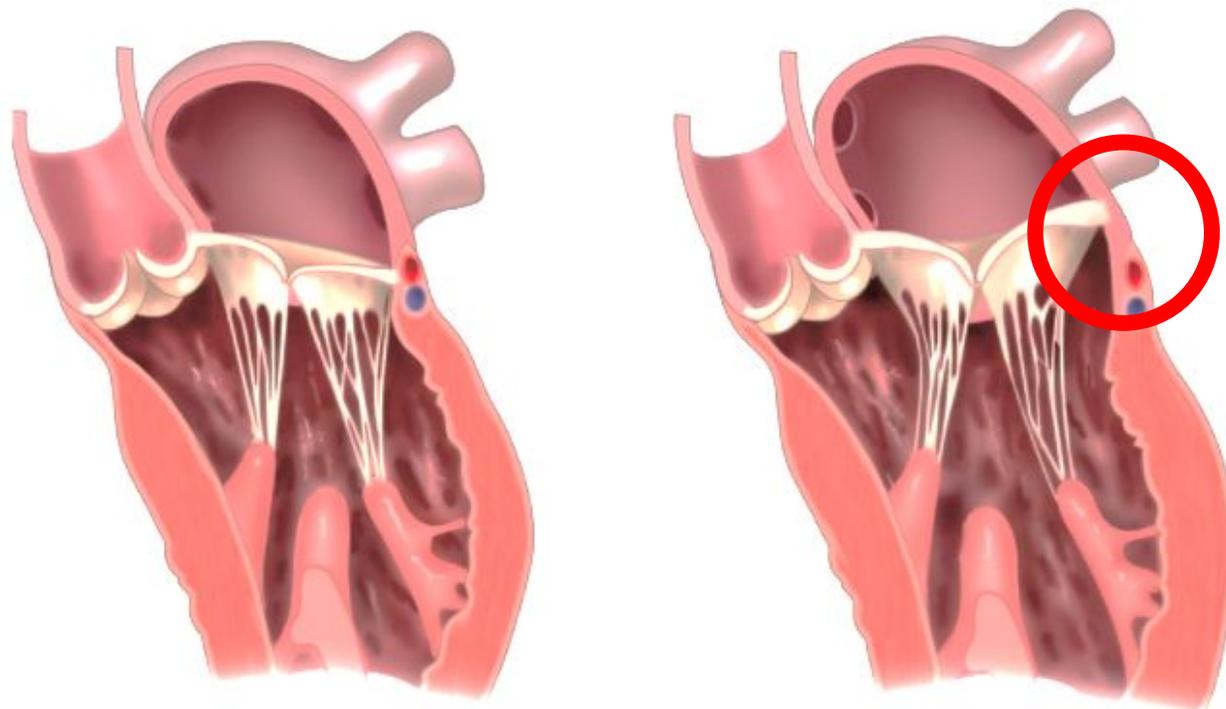
- Митральный клапан с фиброэластической недостаточностью характеризуется **истончением створок**, что, как полагают, связано с нарушением образования соединительной ткани, с дефицитом коллагена, эластина и протеогликанов.
- Характерно удлинение и **разрыв сухожильных хорд**.
- Однако на уровне пролапса сегмента створки обнаруживаются **локальные изменения как при болезни Барлоу**.
- Четкой гистологической разницы между фиброэластической недостаточностью и болезнью Барлоу не было обнаружено
- «Стресс-фактор»?

Фиброэластическая недостаточность (2)

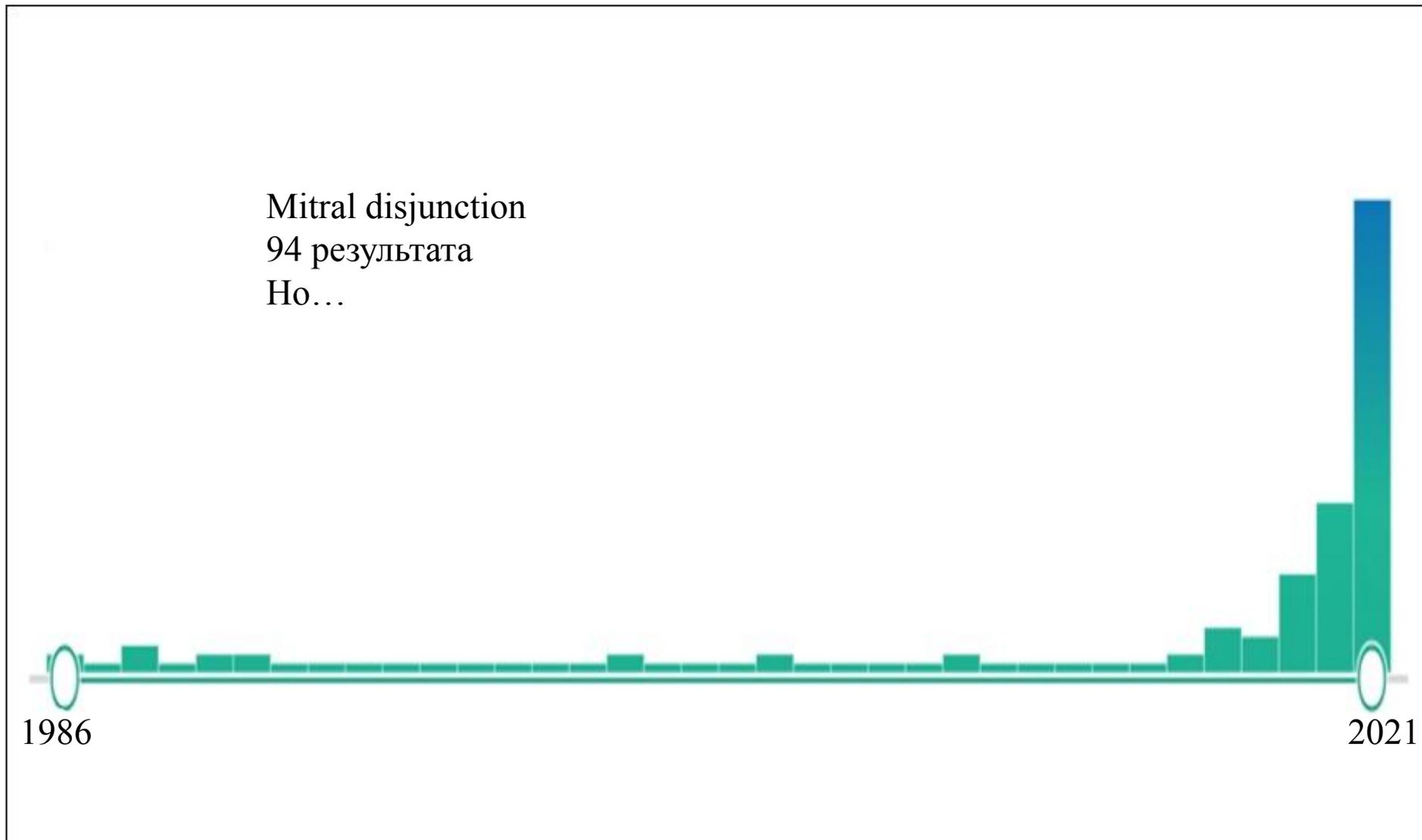
	Fibroelastic Deficiency	Barlow's Disease
Clinical Characteristics		
Age of onset	Older (>60 years)	Young (<60 years)
History	No history of murmur	Usually a long history of murmur
Duration of the disease	Months	Years to decades
Auscultation	Holosystolic murmur	Midsystolic click and late-systolic murmur
Echocardiographic Characteristics/Surgical Inspection and Approach		
Leaflets	Single segment (usually posterior) prolapse (flail) due to chordal rupture Thickened leaflet tissue (when present) is limited to the level of the prolapsing segment Thin/normal leaflet tissue in non-prolapsing segments	Diffuse excessive valve tissue with multiple segments, bi-leaflet prolapse Thickened leaflets
Annulus	Normal or moderate annular dilatation No calcifications	Severe annular dilatation Calcifications could be present Mitral annular disjunction Systolic outward motion during systole (curling)
Chordae	Chordal rupture of the involved segment	Elongated or ruptured Thickened and/or calcified
Repair approach	Resect tissue (annuloplasty and neochord implantation)	Resect tissue (annuloplasty, resection and sliding, neochord implantation)

Дизъюнкция кольца митрального клапана. Что это?

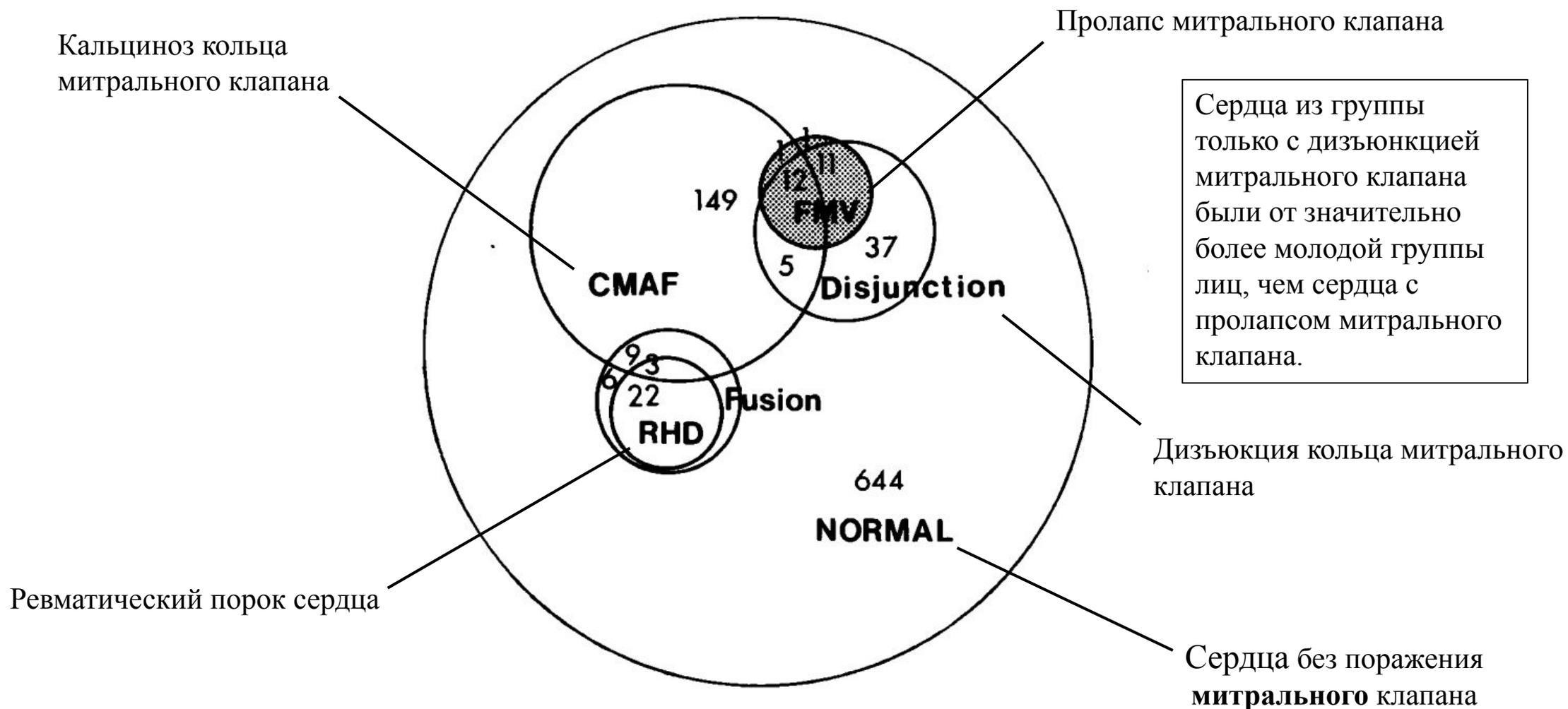
- Дизъюнкция кольца митрального клапана представляет собой изменение пространственного отношения между стенкой левого предсердия, прикреплением створок митрального клапана и верхней частью стенки левого желудочка
- Происходит разъединение нормальной кольцевой структуры митрального клапана и задняя створка митрального клапана аномально прикрепляется непосредственно к стенке левого предсердия

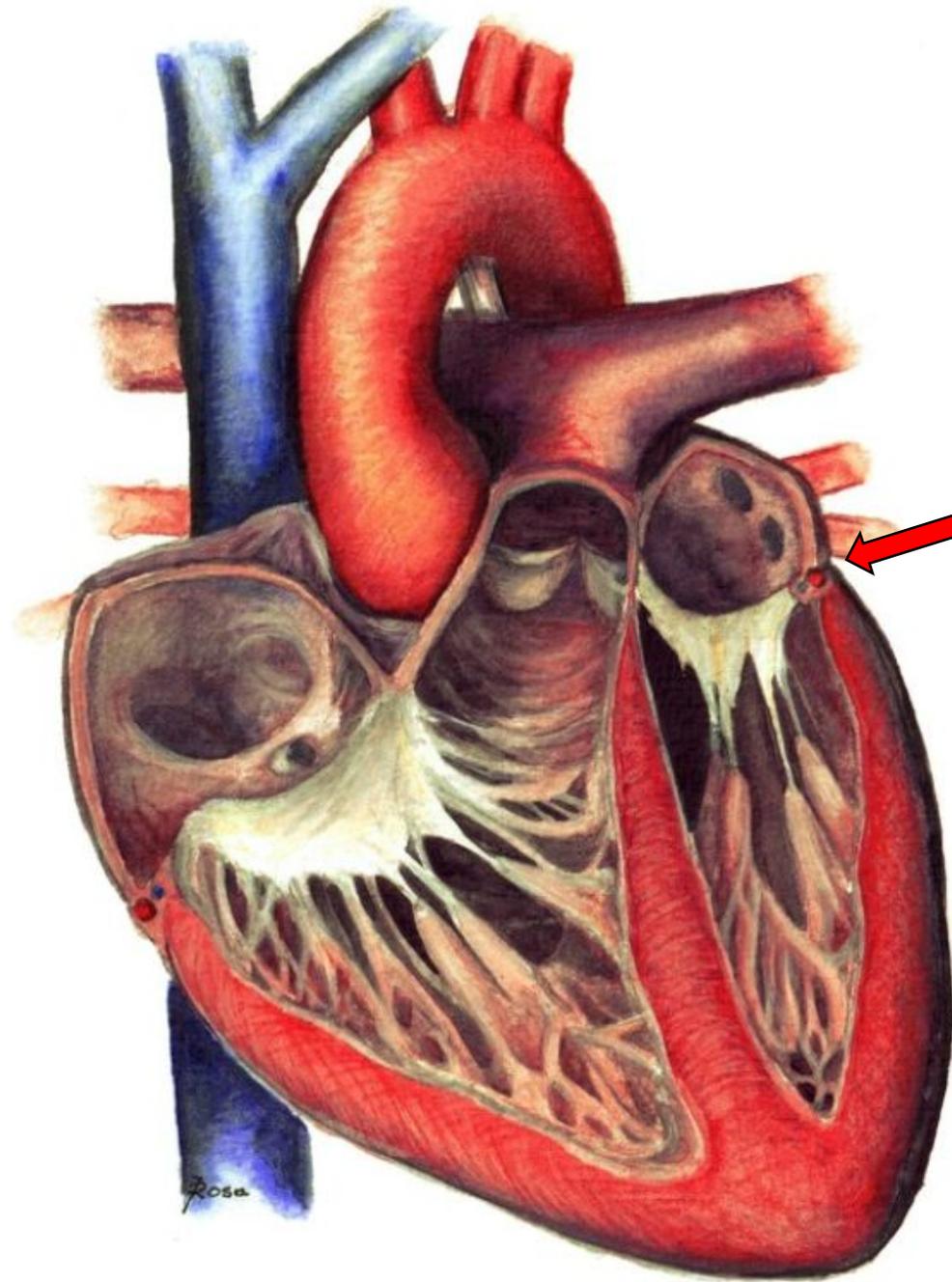


Интерес к проблеме дизъюнкции кольца митрального клапана



1986. Новые представления о патогенезе пролапса митрального клапана.





Angelini et al

Rosa

Новые подходы в изучении вопроса

- Первое исследование с использованием эхокардиографии
- 287 пациентов с различной степенью миксоматозной дегенерации
- 67 пациентов с **тяжелой** степенью
- Дизъюнкция у основания задней створки у 98% пациентов с тяжелой степенью
- Аналогичное состояние наблюдалось только у 9% с легкой и средней степенью тяжести
- Предложены поправки в оперативной технике

Есть ли связь с регургитацией?

- Ретроспективно изучено 1439 пациентов (средний возраст 65 ± 17 лет, 58% мужчин).
- Эхокардиографические параметры сравнивались между пациентами с дизъюнкцией кольца митрального клапана и без.
- 125 случаев (8,7%) с дизъюнкцией кольца митрального клапана, из которых 15 (12%) также имели ПМК.
- Число пациентов с ПМК в группе с дизъюнкцией кольца митрального клапана было значительно больше, чем в группе без дизъюнкции кольца митрального клапана ($p < 0,0001$).
- **Степень митральной регургитации существенно не различалась между двумя группами.**

Evolution from mitral annular dysfunction to severe mitral regurgitation in Barlow's disease (1)

Clinical and echocardiographic characteristics of patients with Barlow's disease (at the first echocardiographic assessment) as compared to healthy subjects

AML: anterior mitral leaflet; BD: Barlow's disease; IQR: interquartile range; LAVI: left atrial volume index; LVEDD: left ventricular end-diastolic diameter; LVEF: left ventricular ejection fraction; LVESD: left ventricular end-systolic diameter; MAD: mitral annular disjunction; MR: mitral regurgitation; MV: mitral valve; PML: posterior mitral leaflet; SD: standard deviation; sPAP: systolic pulmonary artery pressure; TTE: transthoracic echocardiography; TV: tricuspid valve.

	Controls (N = 59)	BD (first TTE, N = 64)	P-value
Clinical characteristics			
Age (years), mean ± SD	54 ± 11	54 ± 12	0.82
Male, n (%)	42 (71)	46 (72)	1.00
Hypertension, n (%)	21 (36)	24 (38)	0.60
Hypercholesterolaemia, n (%)	7 (12)	14 (22)	0.16
Diabetes, n (%)	2 (3)	1 (2)	0.51
Echocardiographic characteristics			
LVEDD (mm), mean ± SD	49 ± 6	54 ± 6	<0.001
LVESD (mm), mean ± SD	32 ± 7	34 ± 7	0.071
LVEF (%), mean ± SD	61 ± 6	63 ± 5	0.026
LAVI (ml/m ²), median (IQR)	24 (17–28)	37 (29–48)	<0.001
sPAP (mmHg), median (IQR)	24 (19–27)	24 (23–31)	0.015
TV annulus (mm), mean ± SD	29 ± 5	34 ± 5	<0.001
MR grade, n (%)			<0.001
None	59 (100)	0 (0)	
I–II	0 (0)	40 (63)	
III–IV	0 (0)	24 (37)	
MV annular curling, n (%)	0 (0)	49 (77)	<0.001
MAD height (mm), mean ± SD	0	2.9 ± 3	<0.001
MAD ≥ 5 mm, n (%)	0 (0)	24 (38)	<0.001
MV annulus (mm), mean ± SD	27 ± 3	36 ± 5	<0.001
Length AML (mm), mean ± SD	17 ± 2	23 ± 3	<0.001
Length PML (mm), mean ± SD	11 ± 2	16 ± 3	<0.001
Thickness AML (mm), mean ± SD	2 ± 0.5	4 ± 1	<0.001
Thickness PML (mm), mean ± SD	2 ± 0.5	4 ± 1	<0.001
Billowing height AML (mm), mean ± SD	0	4 ± 2	<0.001
Billowing height PML (mm), mean ± SD	0	5 ± 2	<0.001



Evolution from mitral annular dysfunction to severe mitral regurgitation in Barlow's disease (2)

Changes in echocardiographic parameters over time in patients with Barlow's disease

AML: anterior mitral leaflet; IQR: interquartile range; LAVI: left atrial volume index; LVEDD: left ventricular end-diastolic diameter; LVEF: left ventricular ejection fraction; LVESD: left ventricular end-systolic diameter; MAD: mitral annular disjunction; MR: mitral regurgitation; MV: mitral valve; PML: posterior mitral leaflet; SD: standard deviation; sPAP: systolic pulmonary artery pressure; TTE: transthoracic echocardiography; TV: tricuspid valve.

P-values corrected for time in between the echocardiograms [5.1 years (IQR 3.0–8.4) for MR grade I/II and 3.1 years (IQR 1.5–4.9) for MR grade III/IV].

Parameter	First TTE	Last TTE	<i>P</i> -value
LVEDD (mm), mean ± SD	54 ± 6	57 ± 7	0.008
LVESD (mm), mean ± SD	34 ± 7	35 ± 7	0.20
LVEF (%), mean ± SD	63 ± 5	63 ± 7	0.44
LAVI (ml/m ²), median (IQR)	37 (29–48)	51 (38–63)	<0.001
sPAP (mmHg), median (IQR)	24 (23–31)	30 (25–37)	<0.001
TV annulus (mm), mean ± SD	29 ± 5	35 ± 5	0.10
MR grade, <i>n</i> (%)			<0.001
I–II	40 (63)	0 (0)	
III–IV	24 (37)	64 (100)	
<u>Annular curling, <i>n</i> (%)</u>	49 (77)	52 (81)	0.25
MAD height (mm), mean ± SD	2.9 ± 3	3.1 ± 3	0.004
<u>MAD ≥ 5 mm, <i>n</i> (%)</u>	24 (38)	26 (41)	0.50
MV annulus (mm), mean ± SD	36 ± 5	39 ± 5	<0.001
Length AML (mm), mean ± SD	23 ± 3	24 ± 4	<0.001
Length PML (mm), mean ± SD	16 ± 3	17 ± 3	<0.001
Thickness AML (mm), mean ± SD	4 ± 1	5 ± 1	<0.001
Thickness PML (mm), mean ± SD	4 ± 1	5 ± 1	<0.001
Billowing height AML (mm), mean ± SD	4 ± 2	5 ± 3	0.010
Billowing height PML (mm), mean ± SD	5 ± 2	7 ± 3	<0.001

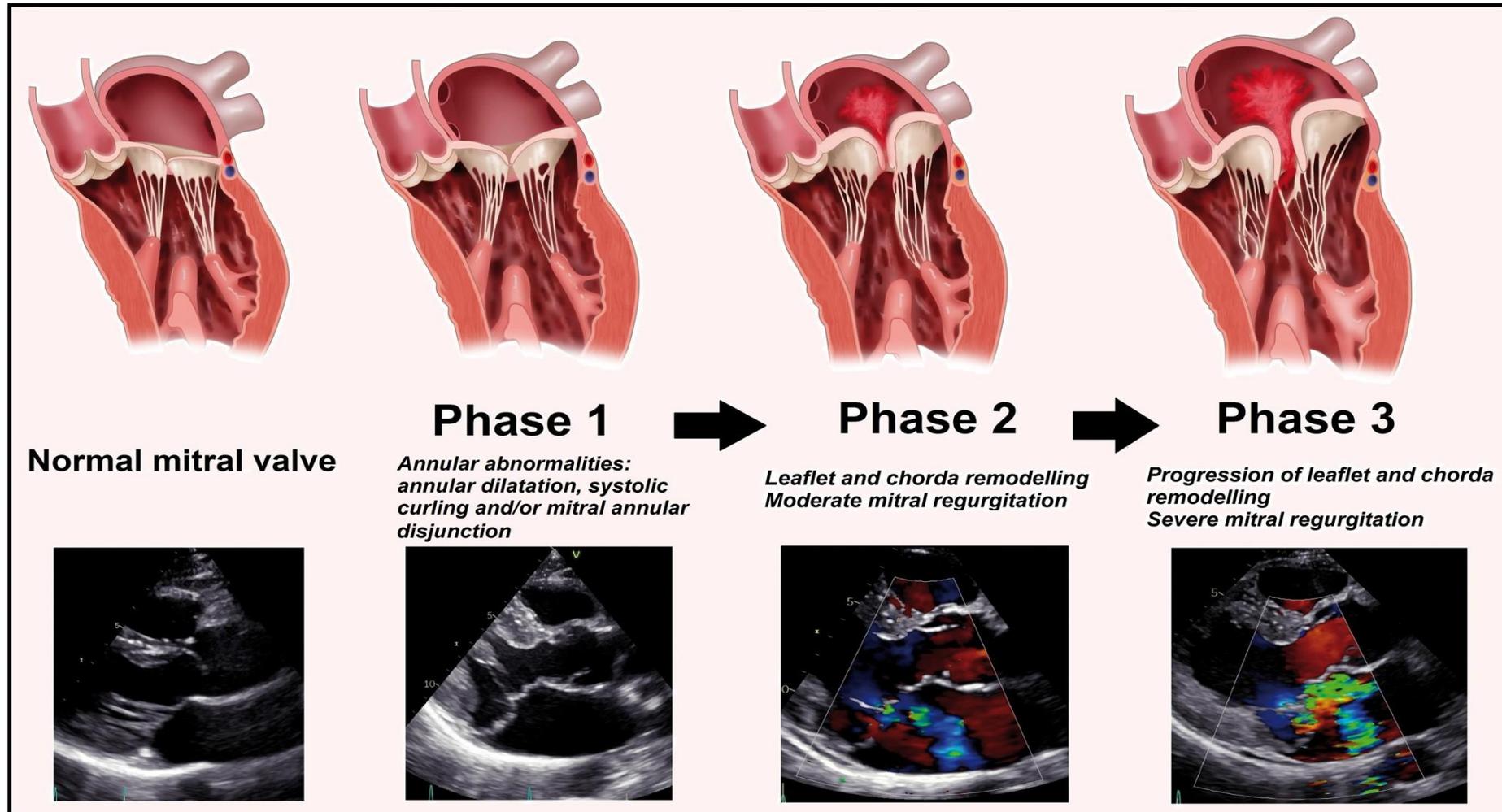
Evolution from mitral annular dysfunction to severe mitral regurgitation in Barlow's disease (3)

Parameter	MR grade I/II (N = 40)	MR grade III/IV (N = 24)	P-value between groups	P-value group-time interaction
LVEDD (mm), mean ± SD				0.94
First TTE	54 ± 7	56 ± 6	0.26	
Last TTE	57 ± 7 ⁻	56 ± 6	0.64	
LVESD (mm), mean ± SD				0.70
First TTE	33 ± 7	36 ± 7	0.16	
Last TTE	35 ± 8 ⁻	36 ± 6	0.63	
LVEF (%), mean ± SD				0.082
First TTE	64 ± 5	63 ± 6	0.63	
Last TTE	62 ± 5	64 ± 6	0.19	
LAVI (ml/m²), median (IQR)				0.50
First TTE	33 (17-43)	46 (35-54)	0.005	
Last TTE	50 (37-60) ⁻	53 (42-66)	0.23	
sPAP (mmHg), median (IQR)				0.58
First TTE	25 (22-31)	25 (23-31)	0.66	
Last TTE	29 (25-37) ⁻	31 (27-33) ⁻	0.76	
MV annulus (mm), mean ± SD				0.65
First TTE	36 ± 5	37 ± 4	0.36	
Last TTE	38 ± 5 ⁻	39 ± 4 ⁻	0.66	
Length AML (mm), mean ± SD				0.014
First TTE	23 ± 3	24 ± 4	0.25	
Last TTE	24 ± 3 ⁻	25 ± 4 ⁻	0.12	
Length PML (mm), mean ± SD				0.49
First TTE	15 ± 3	16 ± 3	0.15	
Last TTE	17 ± 3 ⁻	18 ± 1 ⁻	0.35	
Thickness AML (mm), mean ± SD				0.88
First TTE	4 ± 1	4 ± 1	0.16	
Last TTE	5 ± 1 ⁻	5 ± 1 ⁻	0.37	
Thickness PML (mm), mean ± SD				0.19
First TTE	4 ± 1	5 ± 1	0.003	
Last TTE	5 ± 1 ⁻	6 ± 2 ⁻	0.053	
Billowing height AML (mm), mean ± SD				0.99
First TTE	4 ± 2	5 ± 2	0.076	
Last TTE	5 ± 3 ⁻	5 ± 3	0.64	
Billowing height PML (mm), mean ± SD				0.46
First TTE	5 ± 2	6 ± 3	0.016	
Last TTE	7 ± 2 ⁻	8 ± 3 ⁻	0.16	

P-value <0.05 within group: first versus last measurement, corrected for time between echocardiograms

Hiemstra YL, Tomsic A, Gripari P, van Wijngaarden AL, van der Pas SL, Palmen M, Klautz RJM, Pepi M, Bax JJ, Delgado V, Marsan NA. Evolution from mitral annular dysfunction to severe mitral regurgitation in Barlow's disease. Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2021 Apr 19

Evolution from mitral annular dysfunction to severe mitral regurgitation in Barlow's disease (4)



Попытки определить клинические проявления дизъюнкции кольца митрального клапана (1)

В рамках данного исследования произвели оценку **клинических** и **эхокардиографических** данных всех пациентов с **миксоматозным поражением** митрального клапана, которые прошли трансторакальное эхокардиографическое обследование в лаборатории данной группы исследователей в период с июля 2003 г. по сентябрь 2006 г. Миксоматозные изменения определялись как утолщение створки клапана более чем на **5 мм**, и приводили к пролапсу более чем на **2 мм в левое предсердие** при изучении вдоль парастернальной позиции длинной оси левого желудочка. Всего было включено **38** пациентов, критерии исключения отсутствовали.

У большинства пациентов средний класс по **NYHA** составлял **1,3 ± 0,9**. Три пациента (8%) имели класс NYHA выше **2**. У каждого пациента была определенная степень митральной регургитации, которая была **тяжелой у 25** (66%). Одиннадцать пациентов уже **имели операцию** на митральном клапане (восстановление клапана у четырех пациентов, замена клапана у пяти пациентов и восстановление клапана с последующей заменой клапана у двух пациентов).

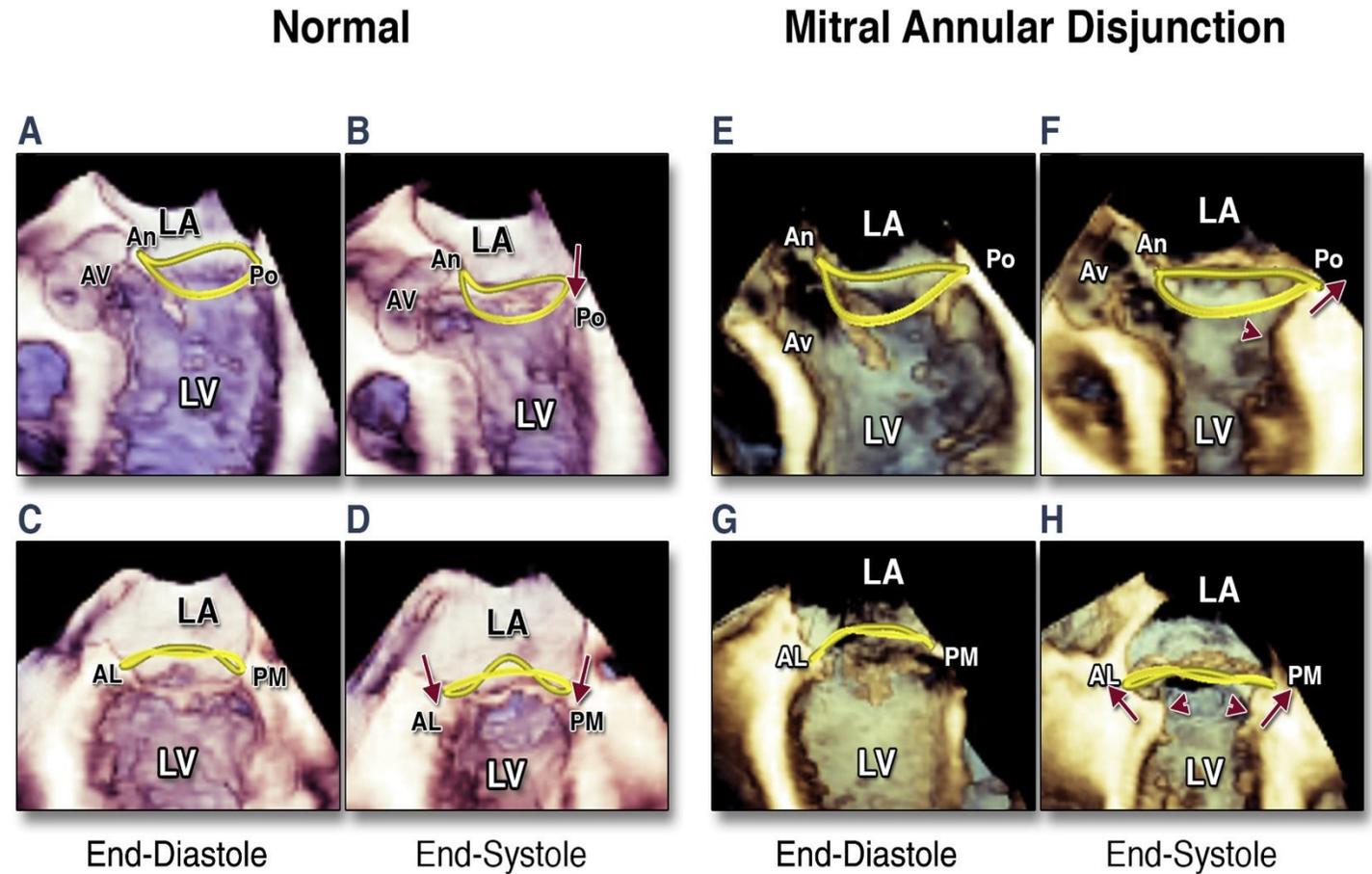
ФК	Клиническая характеристика
I	Отсутствие ограничений физической активности. Обычная физическая активность не вызывает симптомов ХСН.
II	Небольшое ограничение физической активности. Обычная физическая активность вызывает усталость, сердцебиение или одышку.
III	Выраженное ограничение физической активности. Отсутствуют признаки ХСН в покое.
IV	Симптомы ХСН присутствуют в покое, усиливаясь при физической нагрузке

Попытки определить клинические проявления дизъюнкции кольца митрального клапана (2)

- Дизъюнкция кольца митрального клапана присутствовала у **21 (55%)** пациента (средняя длина: $7,4 \pm 8,7$ мм) и чаще встречался у **женщин** (61% против 38% у мужчин; $p = 0,047$).
- Пациенты с дизъюнкцией кольца митрального клапана чаще испытывали **боль в груди (43%** против 12% при отсутствии дизъюнкцией кольца митрального клапана; $p = 0,07$).
- **Функция** митрального кольца была значительно **нарушена** у пациентов с дизъюнкцией кольца митрального клапана: диаметр митрального кольца был парадоксально больше в систоле, чем в диастоле
- Наблюдалась высокая распространенность фибрилляции предсердий в исследуемой группе. Шесть пациентов (16%) имели постоянную фибрилляцию предсердий, а еще 4 пациента (11%) имели по крайней мере один эпизод пароксизмальной фибрилляции предсердий. **Не было различий** относительно частоты фибрилляции предсердий между группой с разъединением кольца и без него
- В группе с дизъюнкцией кольца митрального клапана наблюдалась **повышенная частота преждевременных сокращений желудочков и неустойчивая желудочковая тахикардия**, однако и эта связь не была статистически значимой. Но было обнаружено, что чем больше величина дизъюнкции, тем выше частота неустойчивой желудочковой тахикардии. Разъединение более **8,5 мм** было определено критерием для прогнозирования риска неустойчивой желудочковой тахикардии с чувствительностью 67% и специфичностью 83%

Влияние дисъюнкции на динамику митрального клапана

Нормальное митральное кольцо претерпевает сложные конформационные изменения во время сердечного цикла. Эти движения совершаются не самим фиброзным кольцом, а являются **следствием внешних сил**: сокращение желудочка. Продольное сокращение волокон ЛЖ перемещает **заднюю** часть кольца **к верхушке сердца**. Передняя часть кольца, прикреплена к корню аорты и отклоняется кзади, таким образом кольцо принимает **седловидную форму**. Дополнительно, продольное сокращение ЛЖ тянет медиальную и латеральную часть кольца вниз и внутрь, усиливая кривизну. В ситуации, когда имеется **дисъюнкция**, фиброзное кольцо **не следует за сокращением ЛЖ**, а демонстрирует парадоксальную динамику, соответствующую движению стенки предсердия. Кольцо просто растягивается вместе с левым предсердием во время систолы.

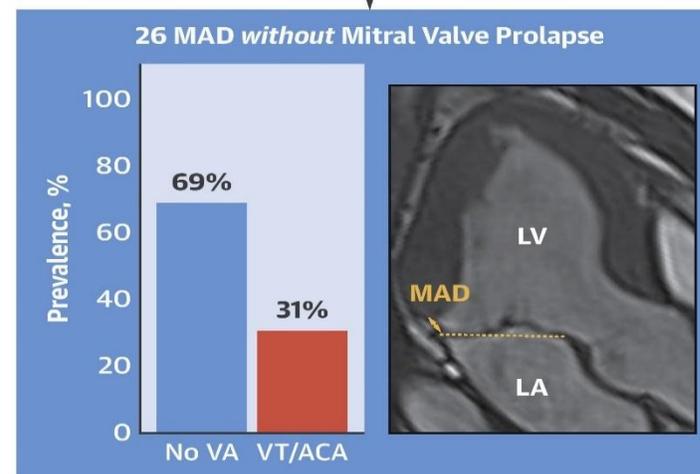
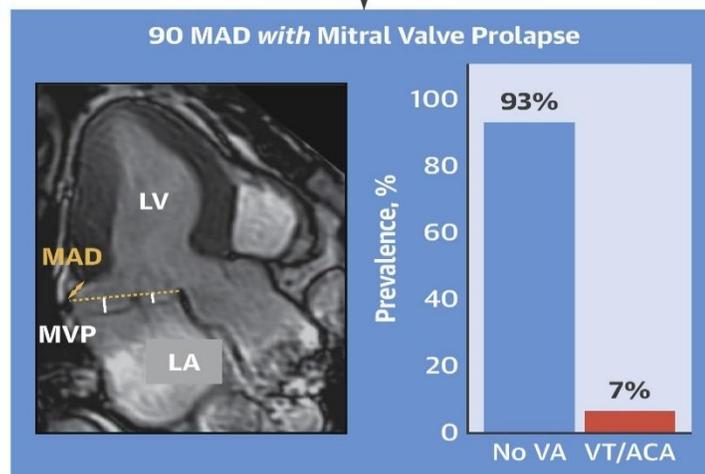
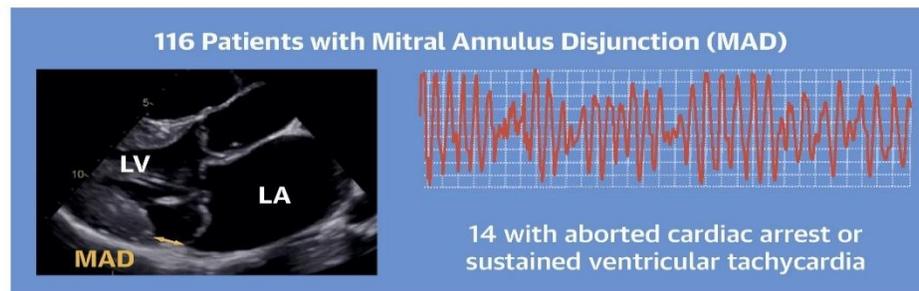


Пролапс митрального клапана и внезапная сердечная смерть

- Частота внезапной сердечной смерти с пролапсом митрального клапана **217** случаев на 100000 человеко-лет (за год жизни 100000 человек; за 10 лет жизни 10000 человек – 217 случаев)
- Средний возраст **30** лет (от 6 до 79 лет)
- **69%** составляли **женщины**.
- **Утолщение клапанов 99%**
- **Изменение хорд 96%**
- 47% случаев произошли во время физиологического или психологического стресса.
- Частые **желудочковые экстрасистолии** или **желудочковые аритмии (92%** по холтеровскому мониторингу)
- **Фибрилляция желудочков** наблюдается (81%) при внезапной сердечной смерти (все исследования выдвигают гипотезу о том, что внезапная сердечная смерть вызвана злокачественными желудочковыми аритмиями, однако документировано 6 случаев асистолии).
- Преобладает (**70%**) пролабирование обеих створок клапана.
- Умеренная митральная регургитация или менее в 83% случаев

The Mitral Annulus Disjunction Arrhythmic Syndrome

CENTRAL ILLUSTRATION: Mitral Annulus Disjunction (MAD) Arrhythmic Syndrome



Dejgaard, L.A. et al. J Am Coll Cardiol. 2018;72(14):1600-9.

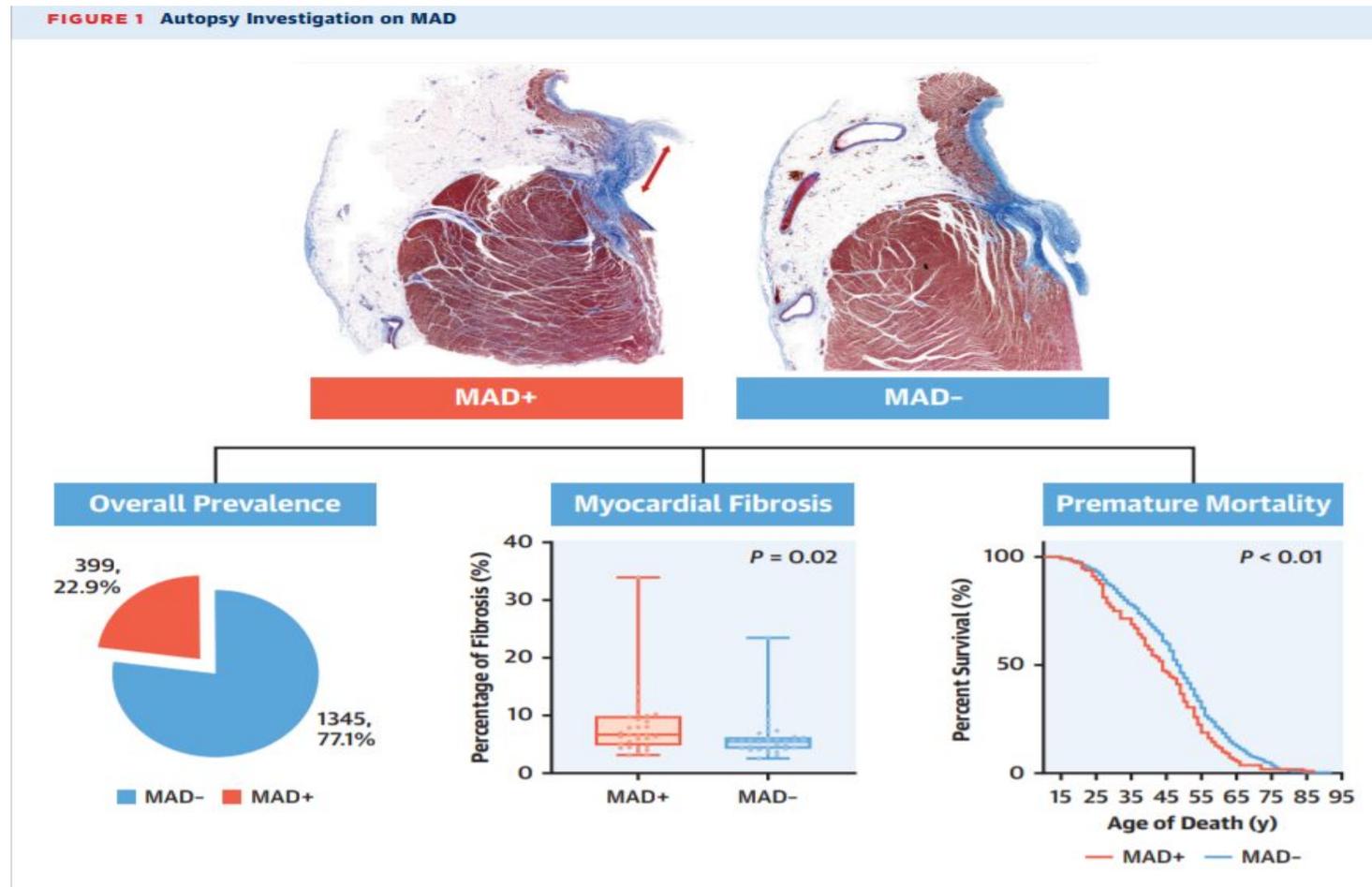
Не наблюдалось различий в толщине митральной створки между пациентами с MAD с тяжелыми аритмическими аритмиями или без них ($3,0 \pm 1,0$ мм против $3,4 \pm 1,2$ мм)

У 26 пациентов без ПМК толщина створок была **аналогичной** у пациентов с тяжелыми желудочковыми аритмиями и без них ($2,7 \pm 0,5$ мм против $3,0 \pm 1,3$ мм)

Association of Mitral Annular Disjunction With Premature Cardiac Mortality in a Large Series of Autopsies

1744
человека
(1287
мужчин,
средний
возраст
смерти 44
года)

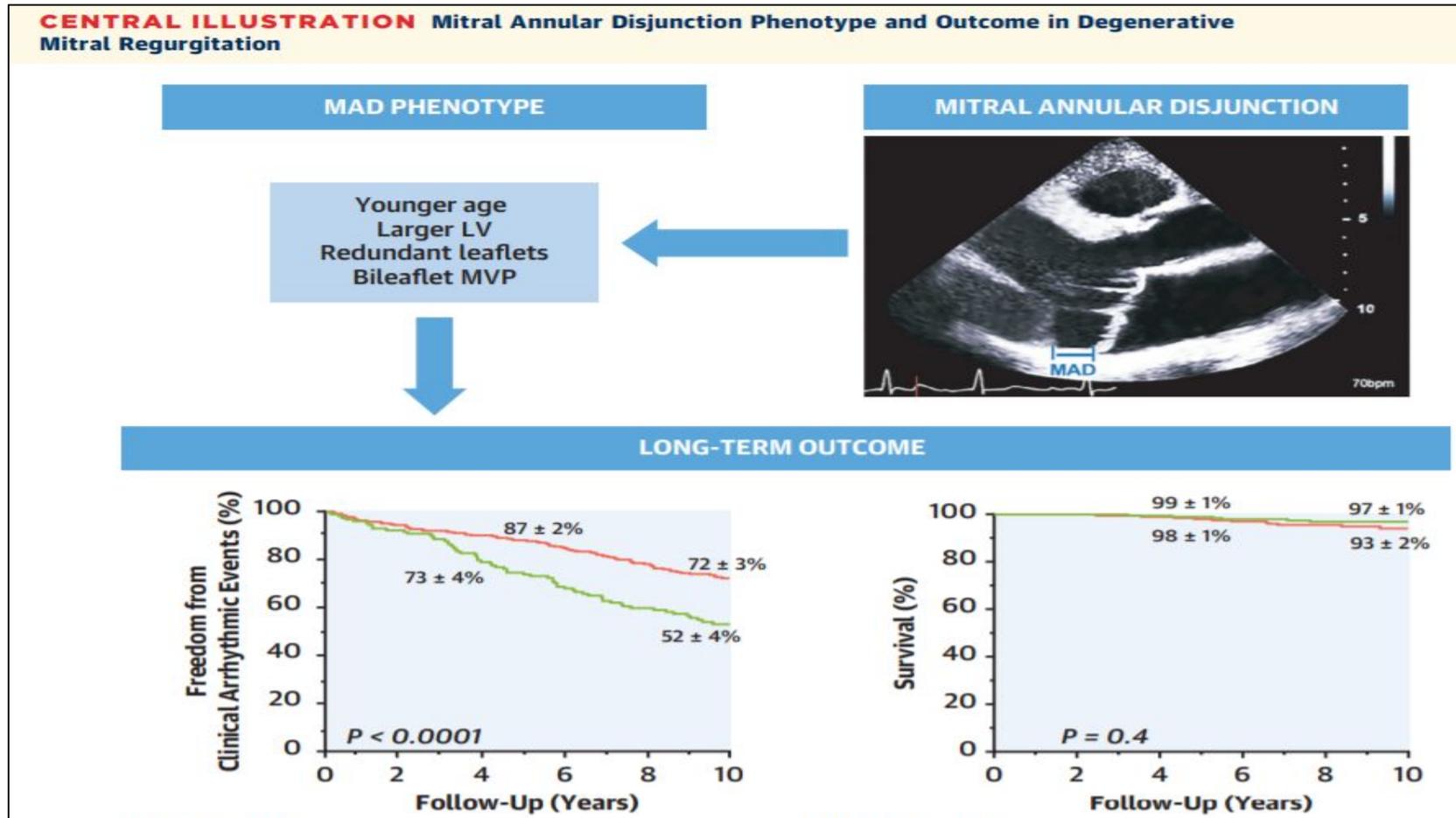
399 случая
ДИЗЬЮНКЦИИ
(22,9%, 305
мужчин,
средний
возраст
смерти 41
год)



On the basis of this large series of autopsies, mitral annular disjunction (MAD; red double arrow) is expected to exist in approximately 23% of the general population, associated with myocardial fibrosis at the inferobasal wall, and to cause premature cardiac mortality by about 4 years.

Дизъюнкция кольца митрального клапана. Аритмии, смертность

595 человек с изолированным ПМК (278 женщин, средний возраст 61+-16) 186 (31%) случаев дизъюнкции кольца митрального клапана.



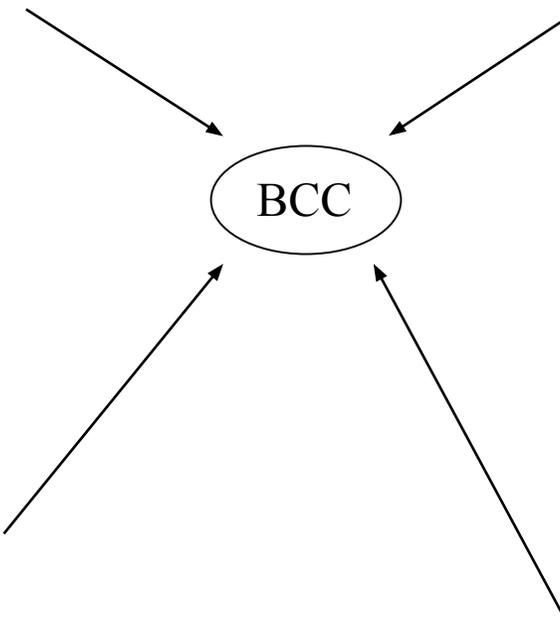
Факторы риска ВСС

ЭКГ в покое

- Инверсия Т-зубца в нижних отведениях
- Удлинение интервала QT
- Желудочковые экстрасистолы, происходящие из области папиллярных мышц.
- неустойчивая желудочковая тахикардия/ желудочковая тахикардия

- Молодые девушки
- Синкопальное состояние
- Случаи в семье ВСС
- Индуцированные физической нагрузкой желудочковые экстрасистолы, неустойчивая желудочковая тахикардия, желудочковая тахикардия

ВСС



Эхокардиография

- «Вовлечение» обеих створок
- Толщина створок > 5 мм
- Дизъюнкция кольца митрального клапана (?)
- Умеренная или тяжелая митральная регургитация (?)
- «Молотящая» створка

Миокард

- Знак Пикельхаубе
- Механическая дисперсия миокарда (?)

МРТ

- Фиброз левого желудочка (позднее усиление сигнала гадолиния)
- Дзъюнкция кольца митрального клапана (?)
- Systolic curling
- Гипертрофия миокарда

Биомаркеры

- sST2

Фиброэластическая недостаточность (3)

- В исследование были включены **979** пациентов с **ПМК** и **тяжелой митральной регургитацией**, которым необходимо **хирургическое вмешательство**.
- Оценка с помощью **трансторакальной эхокардиографии**
- Выборка включала **637** пациентов с болезнью Барлоу и **342** с фиброэластической недостаточностью.
- Общая распространенность дисъюнкции кольца митрального клапана составляла **16,2%** (болезнь Барлоу: **21,8%**; фиброэластическая недостаточность : **5,8%**; $p < 0,001$)

Синдром Морфана

- Наличие дизъюнкции кольца митрального клапана оценивали с помощью **эхокардиографии**
- Всего было обследовано **142** пациента (**72** женщины [51%]; средний возраст на момент первого осмотра - 25 лет [диапазон от 2 до 64 лет]).
- **48** пациентов (**34%**) имели дизъюнкцию кольца митрального клапана .
- Пациенты с дизъюнкцией кольца митрального клапана **чаще имели пролапс митрального клапана (34 из 48 [71%] против 14 из 94 [15%]; $P < 0,001$)**, и **неустойчивая желудочковая тахикардия (13 из 33 [39%] против 12 из 70 [17%]; $P = 0,01$)**.
- Пациенты с **аритмическими событиями** ($n = 5$) и пациенты, которым требовалась **операция на митральном клапане** ($n = 7$) наблюдались исключительно в группе с дизъюнкцией кольца митрального клапана .

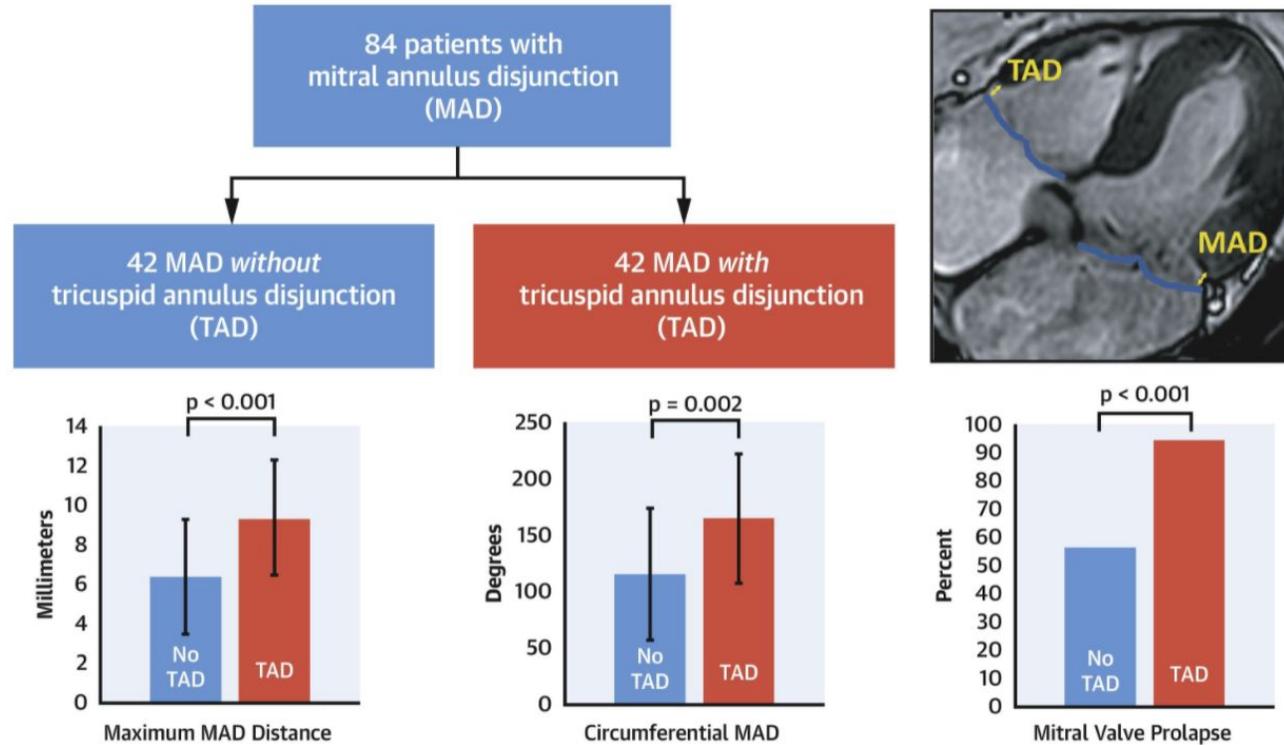
Биомаркеры sST2 и TGF β 1. Роль в объяснении патогенеза?

- Концентрация **sST2** была выше у пациентов с желудочковыми аритмиями по сравнению с пациентами без них ($31,6 \pm 10,1$ нг / мл против $25,3 \pm 9,2$ нг / мл, $p = 0,01$).
- Пороговое значение sST2, равное 26 нг / мл, позволяло дифференцировать пациентов с желудочковыми аритмиями и без них с чувствительностью 68% и специфичностью 58%.
- При этом уровень **sST2** не коррелировал с объемом митральной регургитации.
- Не было различий в циркулирующих концентрациях TGF β 1 среди пациентов с аритмией и без нее ($2,59$ нг / мл ($1,86$ – $4,64$) против $2,21$ нг / мл ($1,70$ – $3,90$), $p = 0,29$).
- Уровни циркулирующего TGF β 1 были заметно выше у пациентов с LGE (миокард желудочков и папиллярные мышцы) по сравнению с пациентами без LGE ($3,35$ нг / мл ($2,21$ – $6,64$) против $1,89$ нг / мл ($1,45$ – $2,35$), $p < 0,001$).
- Пациенты с MAD $> 180^\circ$ имели значительно более высокие уровни циркулирующего TGF β 1 ($4,20$ нг / мл ($2,01$ – $8,53$) против $2,02$ нг / мл ($1,64$ – $2,99$), $p = 0,003$), а уровни TGF β 1 коррелировали со величиной окружности MAD.
- Как LVEF, так и **sST2** продемонстрировали дополнительную ценность вместе с LGE папиллярной мышцы, в оценке рисков у пациентов развития желудочковых аритмий

А что с трикуспидальным клапаном? (1)



CENTRAL ILLUSTRATION: Tricuspid Annulus Disjunction in Patients With Mitral Annulus Disjunction



Aabel, E.W. et al. J Am Coll Cardiol Img. 2021;14(8):1535-43.

А что с трикуспидальным клапаном? (2)

TABLE 1 Characteristics of Mitral Annulus Disjunction Patients With or Without Tricuspid Annulus Disjunction

	Total (N = 84)	No TAD (n = 42)	TAD (n = 42)	p Value
General characteristics				
Female	53 (63)	29 (69)	24 (57)	0.26
Age, yrs	48 ± 16	43 ± 15	52 ± 16	0.02
Symptoms				
NYHA functional class				
I	65 (77)	32 (76)	33 (79)	0.79
II	15 (18)	8 (19)	7 (17)	0.78
III	4 (5)	2 (5)	2 (5)	1.00
Chest pain	24 (29)	15 (36)	9 (21)	0.15
Palpitations	59 (70)	29 (68)	30 (73)	0.81
Presyncope	35 (42)	16 (38)	19 (45)	0.51
Syncope	13 (16)	6 (14)	7 (17)	0.76
Arrhythmias				
Ventricular arrhythmias	34 (41)	22 (52)	12 (29)	0.03
Aborted cardiac arrest	12 (14)	9 (21)	3 (7)	0.12
Sustained VT	2 (2)	0 (0)	2 (5)	0.24
Nonsustained VT	20 (24)	13 (31)	7 (17)	0.12
Premature ventricular complexes per 24 h (n = 67)	268 (26-2,415)	238 (33-2,087)	394 (19-2,570)	0.93
Premature ventricular complexes origin (n = 53)				
Left-sided origin				
Superior axis	50 (60)	26 (62)	24 (29)	0.65
Inferior axis	45 (54)	23 (55)	22 (52)	0.82
Right-sided origin	22 (26)	14 (33)	8 (19)	0.14
Superior axis	19 (23)	12 (29)	7 (17)	0.19
Inferior axis	0 (0)	0 (0)	0 (0)	NA
Right-sided origin	19 (23)	12 (29)	7 (17)	0.19
Cardiac magnetic resonance				
Maximum longitudinal TAD distance, mm		NA	5.0 ± 2.3	NA
Tricuspid valve prolapse	35 (42)	14 (33)	21 (50)	0.12
Tricuspid annulus diameter, diastolic, mm/m ²	19.8 ± 3.2	20.5 ± 2.9	19.4 ± 3.5	0.12
Tricuspid annulus diameter, systolic, mm/m ²	18.1 ± 2.7	18.1 ± 2.6	18.0 ± 2.9	0.99
Circumferential MAD, ° (n = 60)	145 ± 61	115 ± 58	164 ± 57	0.002
Maximum longitudinal MAD distance, mm	7.9 ± 3.2	6.4 ± 2.9	9.4 ± 2.9	<0.001
Mitral valve prolapse				
Anterior leaflet only	63 (75)	24 (57)	39 (92)	<0.001
Posterior leaflet only	15 (18)	11 (26)	4 (10)	0.002
Bileaflet	24 (28)	4 (10)	19 (45)	0.02
	24 (28)	9 (21)	16 (38)	0.78

Values are n (%), mean ± SD, or median (interquartile range). The p values were calculated by means of Student t-test, or Mann-Whitney U test, chi-square test, or Fisher exact test as appropriate.

MAD = mitral annulus disjunction; NYHA = New York Heart Association; TAD = tricuspid annulus disjunction; VT = ventricular tachycardia.

Aabel EW, Chivulescu M, Dejgaard LA, Ribe M, Gjertsen E, Hopp E, Hunt TE, Lie ØH, Haugaa KH. Tricuspid Annulus Disjunction: Novel Findings by Cardiac Magnetic Resonance in Patients With Mitral Annulus Disjunction. JACC Cardiovasc Imaging. 2021 Aug;14

Что с этим делать?

Спасибо за внимание!

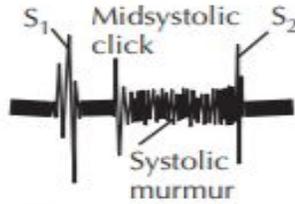
Пролапс митрального клапана

1. Семейный
2. Как часть заболевания соединительной ткани
3. Спорадический
4. Изолированный (несиндромальный)

- МV с диффузным утолщением в настоящее время называют клапанами Барлоу, тогда как региональное утолщение створок МV, часто связанное с тонкими удлиненными сухожильными хордами, называют клапанами фиброэластической недостаточности
- Недавние исследования также показали, что передний ПМК часто сосуществует с двустворчатым аортальным клапаном.

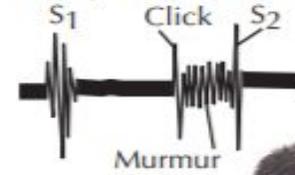
Фонокардиография

Vascular resistance and venous return are altered by maneuvers used to modify auscultatory findings of many different etiologies. Mitral valve prolapse is used here to exemplify the use of some of these maneuvers.



Isometric exercise

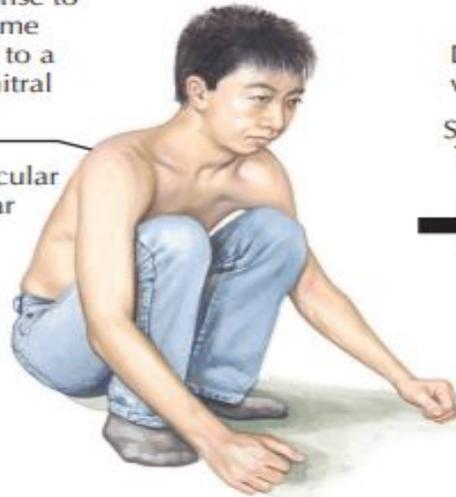
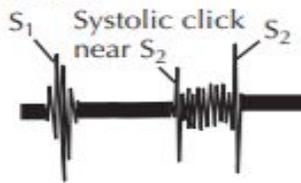
Handgrip also increases peripheral vascular resistance and ventricular volume, retarding the midsystolic click that moves near S₂.



Ejection clicks, such as those of a stenotic aortic valve, can be differentiated from nonejection clicks, such as the click commonly auscultated in mitral valve prolapse. The "mobility" of the click as response to changes in the left ventricular volume provoked by the maneuvers points to a nonejection click, in this case of mitral valve prolapse.

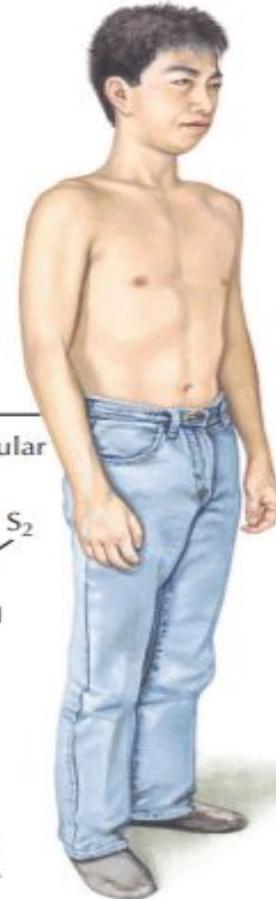
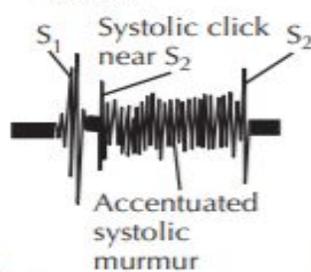
Squatting

Increases peripheral vascular resistance and ventricular volume



Standing

Decreases ventricular volume



Valsalva

In the second stage of Valsalva maneuver, diminishment of venous return and decrease of ventricular volume occurs. The click is less intense and moves near S₁. The murmur is less audible as well.



C. Machado M.D.

Mitral valve prolapse • Sinus rhythm, or wide variety of arrhythmias • Inverted T waves in leads II–III, VF • T wave inversion in precordial leads • ST segment depression • Exercise-induced ventricular arrhythmias

Митральная регургитация

- Митральная регургитация у большинства пациентов остается **легкой** или **умеренной** степени.
- При этом **прогрессирование** митральной регургитации от легкой до тяжелой степени является постепенным и проявляется после длительного бессимптомного периода, как правило, в возрасте **от 50 до 60 лет**.

Нарушения сердечного ритма и внезапная сердечная смерть

- Пациенты с внезапной сердечной смертью обычно имеют в **анамнезе сложные желудочковые аритмии, фиброз сосочковых мышц ЛЖ и нижнезадней стенки**.
- У пациентов с пролапсом митрального клапана при отсутствии значительной митральной регургитации может возникать, но крайне **редко**.
- Пациенты с пролапсом без значительной митральной регургитации, у которых была внезапная сердечная смерть, как правило, являлись **относительно молодыми женщинами**.
- Сегодня остается клинической проблемой, как лучше идентифицировать данных пациентов высокого риска с целью профилактики внезапной сердечной смерти.

Факторы, ускоряющие прогрессирование МР

- Разрыв сухожильных хорд, инфекционный эндокардит и ригидность аорты могут **способствовать прогрессированию МР.**
- В некоторых случаях разрыв сухожилий хорды или инфекционный эндокардит могут привести к **острой** митральной регургитации.

Патофизиология МР

1. **Дилатация и дисфункция ЛП и ЛЖ.**
2. Дилатация ЛЖ изменяет положение папиллярных мышц.
3. Риск развития **фибрилляции** предсердий при дилатации ЛП.
4. Повышенное давление может приводить к развитию **легочной гипертензии.**

Синдром ПМК (1)

- У некоторых пациентов с ПМК могут наблюдаться симптомы, которые нельзя объяснить только тяжестью МР.
- Объяснение симптомов у этой группы пациентов в **функциональных нарушениях нейроэндокринной или вегетативной нервной системы.**
- Наиболее распространенные симптомы у этих пациентов включают учащенное **сердцебиение, ортостатические явления (ортостатическая тахикардия и/или гипотензия), синкопальное состояние, непереносимость физических нагрузок, усталость, боль в груди и/или одышку.**
- В недавнем исследовании было обследовано **98** пациентов с ПМК, у которых у **42 %** были обнаружены симптомы, соответствующие синдрому ПМК; эти пациенты были проанализированы с момента появления симптомов до проведения реконструктивной операции.
- Средний возраст **появления** симптомов составил **30 лет** (диапазон от 10 до 63 лет), а средняя **продолжительность** от появления симптомов до операции на митральном клапане составила **16 лет** (диапазон от 3 до 50 лет).
- Маловероятно, что симптомы, вызванные синдромом ПМК, были связаны с тяжестью МР. В общей когорте у 40 пациентов наблюдалось диффузное и у 58 пациентов - регионарное утолщение листков МВ.
- **Частота симптомов**, связанных с синдромом ПМК, была **выше у пациентов с диффузным** утолщением листков МВ по сравнению с пациентами с региональным утолщением листков МВ.
- После операции у большинства пациентов **осталось учащенное сердцебиение**, в то время как другие симптомы, такие как усталость, одышка и боль в груди, исчезли. Причина учащенного сердцебиения точно **не была определена.**

Синдром ПМК (2)

Несколько механизмов могут объяснить симптомы у пациентов с синдромом ПМК.

1. **Снижению ударного объема, особенно в вертикальном положении.**

2. Растяжение сосочковых мышц может приводить к боли в груди и активации рецепторов растяжения, которые могут приводить к деполяризации мембраны и **сердечным аритмиям.**

3. Стимуляция нервных окончаний митрального клапана, которая может вызвать аномальную автономную обратную связь между митральным клапаном и центральной нервной системой.

4. Симптомы у женщин с ПМК также могут быть связаны с полиморфизмами бета-адренергических рецепторов, которые **повышают чувствительность к адренергической стимуляции.**

FMV/MVP: Third Chamber

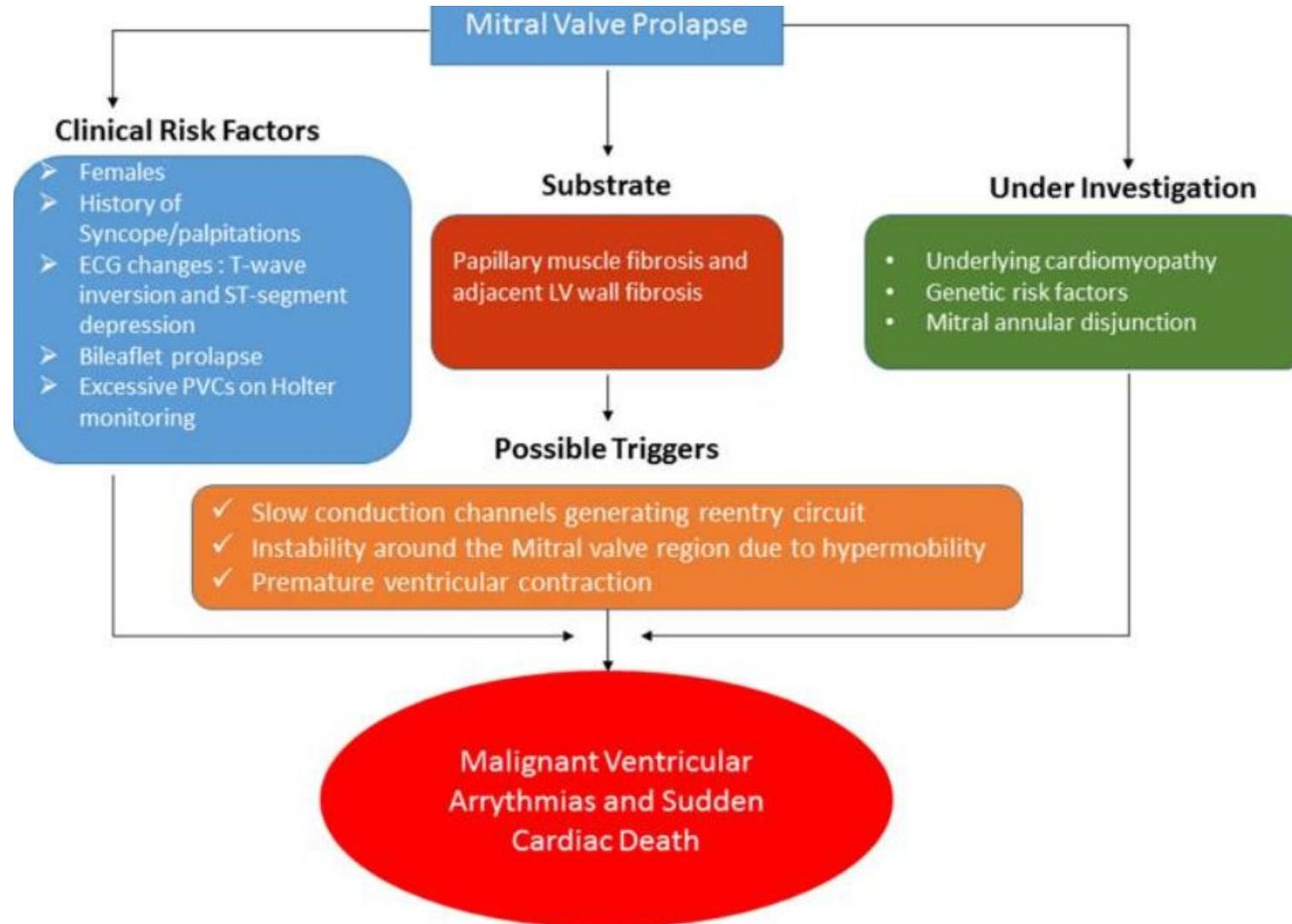


Инфекционный эндокардит

- **Инфекционный эндокардит чаще** встречается у пациентов с пролапсом митрального клапана
- Увеличенная поверхность створок митральных клапанов
- Пациентам рекомендовано поддерживать **гигиену полости рта**
- Антибиотикопрофилактика (?)

Тромбоэмболические осложнения

- Аномальная площадь поверхности створок митрального клапана может **способствовать агрегации тромбоцитов и тромбоэмболическим осложнениям.**
- Некоторые исследования демонстрировали зависимость тромбоэмболических осложнений с пролапсом митрального клапана
- Однако **данных недостаточно** для установленного диагностического и терапевтического подхода



Диффузное и региональное утолщение листков митрального клапана

- Утолщение створок митрального клапана может быть **диффузным или региональным.**
- **Клиническая картина** независимо от утолщения створок митрального клапана, скорее всего, **аналогична.**
- Различия в **генетических и молекулярных механизмах** между этими типами утолщения створок **не были четко определены.**

Факторы риска ВСС

