

Medical sciences (2018) 1–7



Overview of the Mitral Valve Prolapse

Erika Paulauskaitė¹, Aurimas Dobilinskas¹, Daiva Emilija Rekienė²

¹Lietuvos Sveikatos Mokslų Universitetas, Medicinos fakultetas, Kaunas, Lietuva

²Kauno klinikinė ligoninė, Vidaus ligų skyrius, Kaunas, Lietuva

ABSTRACT

The mitral valve prolapse is a common pathology, with a prevalence of 2.4%. Mostly the disease is asymptomatic, but without any treatment the disease can progress to the severe mitral regurgitation and heart failure. The mitral valve prolapse is most commonly diagnosed by echocardiography or accidental auscultation, hearing the murmur at the apex of the heart. In the case of severe mitral regurgitation, surgical treatment is recommended.

Keywords: mitral valve prolapse ; mitral regurgitation ; heart failure ;

Mitralinio vožtuvo prolapsu literatūros analizė

Erika Paulauskaitė¹, Aurimas Dobilinskas¹, Daiva Emilija Rekiėnė²

¹Lietuvos Sveikatos Mokslų Universitetas, Medicinos fakultetas, Kaunas, Lietuva

²Kauno klinikinė ligoninė, Vidaus ligų skyrius

Santrauka

Mitralinio vožtuvo prolapsas yra dažna patologija, kurios paplitimas 2,4 proc.. Paprastai ligos eiga yra besimptomė, tačiau negydant prolapsas progresuoja, ryškėja mitralinė regurgitacija ir sunkėja širdies nepakankamumas. Liga dažniausiai diagnozuojama atsitiktinai aptikus užesį širdies viršūnės projekcijoje ir atlikus echokardiografijos tyrimą. Pasireiškiant sunkiai mitralinei regurgitacijai yra rekomenduojamas operacinis gydymas.

Raktiniai žodžiai: mitralinio vožtuvo prolapsas ; mitralinė regurgitacija ; širdies nepakankamumas.

Ivadas

Mitralinio vožtuvo prolapsas (MVP) – tai vienos ar abiejų burių nenormalus judėjimas, ir, sistolės metu, mitralinio vožtuvo (MV) burių įlinkimas į kairį prieširdį ≥ 2 mm virš dviburio vožtuvo žiedo, esant arba nesant vožtuvo nesandarumui [1, 2]. Jis taip pat vadinamas spragtelėjimo (kliko-ūžesio) sindromu, Barlowo sindromu arba “lanksčiojo” vožtuvo sindromu ir dauguma atveju yra gėrybinė būklė [3, 4].

Klasifikacija

Mitralinio vožtuvo prolapsas gali būti klasifikuojamas pagal etiologiją – pirminis ir antrinis. Pirminis (60 proc.), tai degeneracinė liga, kai nėra identifikuojamos jungiamojo audinio ligos. Jis vystosi dėl mezencheminių ląstelių gemalinio vystymosi (embriogenezės) sutrikimo, III tipo kolageno defektas. Gali būti šeiminis dėl chromosomų pakitimų keliose vietose ir yra paveldimas autosominiu dominantiniu būdu. Antrinis vystosi sergant reumatu, išemine širdies liga, tais

atvejais, kai sumažėja kairiojo skilvelio ertmė (dehidratacija, nervinė anoreksija, hipertrofinė kardiomiopatija). Taip pat jis gali būti susijęs su tam tikru sindromu, pvz. Marfano sindromu [1, 3, 5, 6].

Remiantis echokardiografija klasifikuojama į MVP su mitraline regurgitacija (MR) ir be MR [6].

Pagal morfologiją MVP gali būti klasikinis ir neklasikinis. Klasikinis MVP yra kai mitralinio vožtuvo burė yra > 2 mm pasislinkusi į kairį prieširdį išilginėje ašyje per skilvelių sistolę, o burių storis ≥ 5 mm. Neklasikinis MVP, kai burė < 2 mm pasislinkusi į kairį prieširdį ir burių storis yra < 5 mm. Klasikinis MVP gali būti simetrinis arba ne simetrinis, priklausomai nuo burių susikirtimo. Jei abu lapeliai susikirs tame pačiame žiedo taške – MVP simetrinis [6, 7].

Epidemiologija

Bendras MVP paplitimas yra 2,4 proc. (1,3 proc. klasikinis MVP, o 1,1 proc. neklasikinis MVP) [8]. Dažniausiai diagnozuojamas jauniems suaugusiems, kiek

dažniau moterims nei vyrams [8]. Tai labiausiai paplitusi širdies vožtuvų anomalija ir pagrindinė MV operacijos priežastis izoliuotos mitralinės regurgitacijos atveju [7].

Morfologija

Literatūros duomenimis užpakalinė burė pažeidžiama 75 – 79 proc. atveju, priekinė burė 8 – 15 proc. atveju, abi burės 10 – 12 proc. [1, 10]. Abi burės dažniausiai pažeidžiamos jauniems pacientams [11]. Asimptominiam MVP mitralinė regurgitacija dažniausiai pasireiškia esant užpakalinės burės pažeidimui ir nepaisant ar yra burės sustorėjimas [12]. Vyrams kiek dažniau pasireiškia užpakalinės burės pažeidimas, išsivertusi burė, mitralinė regurgitacija, o moterims dažniau burių sustorėjimas [13].

Dažniausiai MVP metu burės storesnės, o chordos ilgesnės dėl miksoidinių pokyčių. Ant prieširdinio burių paviršiaus – storas miksoidinis kempininis sluoksnis, kolageno ir elastinio audinio sluoksnis, o ant skilvelių paviršiaus – skaidulinis (fibrozinis) sluoksnis. Esant storoms vožtuvo burėms jos, susitraukiant širdžiai, grįžta atgal į prieširdį [1, 3, 14]. Miksoidinė degeneracija dažniau stebima jauno amžiaus pacientams ir burės yra difuziškai sustorėjusios, perteklinės bei pakitusios spalvos [11].

Chordos, kurios jungia vožtuvą su širdies raumeniu, taip pat silpsta dėl degeneracijos (jos tampa per pusę silpnesnės nei nepažeisto vožtuvo chordos) [14]. Vyresniame amžiuje būdingas fibroelastinis nepakankamumas, kurio metu mitralinis vožtuvas yra plonas ir peršviečiamas, išskyrus išvirstančias burių dalis [11]. Tai lemia padidėjusią chordų plyšimo riziką, todėl jos nebegali laikyti vožtuvo ir taip gaunamos išsivertę burės [14]. Esant klasikinio MVP formos asimetriniam burių susikirtimui dažniau atsiranda burių išsivertimas [7]. Tai turi blogesnę prognozę, nes vystosi didesnė mitralinė regurgitacija [7, 14].

Klinikiniai požymiai

MVP pasireiškia asmenims, kurie atrodo sveiki – neturi jokių simptomų ir jų skilvelių funkcija yra normali [3, 6,

9]. Rečiau pasireiškia klinikiniai MVP simptomai, kurie gali būti netipinis krūtinės skausmas, širdies plakimas, dusulys, fizinės veiklos ne toleravimas, ritmo sutrikimai, sinkopės, nerimas [1, 3, 4]. Tokie simptomai kaip nerimas, žemas kraujospūdis ir sinkopė, rodo autonominės nervų sistemos funkcijos sutrikimą. Supraventrikulinės aritmijos, rodo padidėjusį parasimpatinį tonusą [4]. Objektyviai apžiūrint pacientą dažniausiai stebimas asteniškas kūno sudėjimas, krūtinės ląstos deformacijos (pectus excavatum ar carinatum), sąnarių mobilumas, vienos pusės ar abipusė hipomastija, aukštas gomurys [1, 4, 5]. MVP dažnai diagnozuojamas kartu su Ehler-Danlos sindromu, Marfano sindromu, policistinė inkstų liga, Graveso liga [4].

Diagnostika

Dažniausiai diagnozuojama atsitiktinai auskultacijos metu [3]. Geriausiai girdima klausant mitralinėje zonoje, ties širdies viršūne membrana pacientui gulint [4, 15]. Girdimas sistolinis klikas, o po jo seka telesistolinis ar holosistolinis ūžesys, kuris priklauso nuo paciento pozicijos – stovint ir Valsavos mėginio metu klikas akcentuotas (jis yra ankstesnis, o ūžesys trunka ilgiau), o ne toks ryškus, kai pacientas tupi. Taip įvyksta, nes Valsavos mėginio metu ar pacientui stovint sumažėja kairio skilvelio tūris ir tai sukelia ankstesnį ir stipresnį prolapsą. Tupint ar gulint pakeltomis kojomis didėja veninis spaudimas ir diastolinis užsipildymas, todėl didėja skilvelio tūris ir tai padeda išlaikyti įtemptas chordas bei palaikyti uždarą vožtuvą [1, 4, 5, 15].

Galima stebėti EKG pakitimų - ST ir T nespeciniai pokyčiai, ankstyvos repoliarizacijos sindromą, T būna neigiamas II ir III, aVF derivacijose, pailgėjęs Q–T intervalas, įvairios aritmijos [1, 5].

Net ir nesant simptomų, bet išklausant ūžesį yra rekomenduojama atlikti echokardiografiją [3, 16]. Tai pagrindinis tyrimas MVP vertinimui [17]. Transtorakalinė echokardiografija (TTE) turėtų būti atliekama tik parastrenalinėje išilginėje ašyje ir/ar viršūnės projekcijoje, nes kitaip gali būti nustatoma klaidinga MVP diagnozė [16]. Tipiški požymiai – burių, chordų pokyčiai, burių

storiais (> 3-5 mm), burių įlinkimas į kairįjį prieširdį > 2 mm, priekrūtininėje ilgojoje ašyje, išsiplėtęs dvibūrio vožtuvo žiedas, sistolinis jo judesys, ekscentrinė didelio greičio mitralinė regurgitacija (MR). Reikia vertinti MR intensyvumą mechanizmą, vožtuvo plastikos galimybę [1, 5, 9]. Transezofaginės echokardiografija (TOE) yra naudojama kai TTE neturi pakankamos diagnostinės vertės ar yra reikalinga tikslesnė diagnozė [1, 5, 16]. TOE nėra indikuotina pacientams su tikslia TTE diagnoze, išskyrus operacinio gydymo metu [16].

Echokardiografijos metu būtina įvertinti kairiojo prieširdžio ir kairiojo skilvelio dydžius, sistolinį bei diastolinį kairiojo skilvelio indeksus, plaučių hipertenziją, išstūmimo frakciją (IF) [1, 5] MR sunkumo nerekomenduojama vertinti pagal spalvinės srovės dydį. MR reikšmingumas gerai koreliuoja su *vena contracta* ir efektyvios regurgitacinės angos dydžiais. Toliau vertinant regurgitaciją reikia įvertinti jos poveikį skilveliams, prieširdiams ir plaučių arterijos spaudimui. Kartu nustatomi ir kitų vožtuvų pakitimai ar esamos komplikacijos [1, 5, 16].

Miokardo fibrozės vertinimas magnetinio rezonanso tyrimo metu naudojant vėlyvą gadolinio stiprinimą ir T1 režimą leidžia geriau suprasti MVP poveikį miokardui. Miokardo fibrozė apima papildinius raumenis, todėl ten stebimas vėlyvas židininis gadolino kaupimas [17, 18].

Galima atlikti krūtinės ląstos rentgeno tyrimą, kurio metu nustatoma kabančio lašo širdies forma arba MV nesandarumo požymiai, griaučių pakitimai [1, 5].

MVP vaizdas yra svarbus ne tik diagnostikos ir prognostikos tikslais, bet ir būtinas detaliai genetinių tyrimų fenotipui. Genotipų-fenotipų tyrimai MVP kilmės nustatymuose leido diagnozuoti mažesnes, nediagnozuotas MVP morfologines formas echokardiografijos būdu. Tokios morfologijos nurodo ankstyvą MVP pasireiškimą genų nešiojuose [17].

Komplikacijos ir išeitys

Komplikacijomis gali būti MR progresavimas, chordų plyšimas, ūminis bei lėtinis širdies nepakankamumas (ŠN), infekcinis endokarditas,

prieširdžių virpėjimas ir įvairios embolijos (dažniausiai smegenų arterijų, pasireiškiančios vyresniems nei 45 metų žmonėms praeinančiu smegenų kraujotakos sutrikimu, staigiu apakimu) [1, 4, 5].

Komplikacijos ir mirštamumas yra dažnesni vyrams [12, 19]. Moterims su lengva mitraline regurgitacija arba be jos numatomas geresnis išgyvenamumas nei vyrams, tačiau moterų su sunkia mitraline regurgitacija išgyvenamumas yra prastesnis nei vyrų [13].

Didžiausias mirštamumas priklauso nuo mitralinio vožtuvo regurgitacijos ir išstūmimo frakcijos. Išėjimas įtakos gali daryti padidėjęs (≥ 40 mm) kairiojo prieširdžio diametras, prieširdžių virpėjimas, vyresnis nei 50 metų amžius [4, 12, 19].

Gydymas

MVP gydyti yra svarbu norint pacientą apsaugoti nuo infekcinio endokardito, aritmijų ir kitų komplikacijų bei sumažinti MVP sukeltus simptomus [20]. Jei paciento prolapsas lengvas ir regurgitacija silpna – gydymas nereikalingas, tačiau reikalinga gydytojo kontrolė [4, 21, 22], siekiant išvengti komplikacijų:

- Daugumai pacientų esant mitralinio vožtuvo prolapsui nereikia reguliarios echokardiogramos, tačiau jie turi lankytis pas kardiologą kas 2-3 metus.
- Sergantiems mitralinio vožtuvo prolapsu kartu su vidutinio sunkumo arba sunkia mitraline regurgitacija rekomenduojama lankytis pas kardiologą ir atlikti echokardiografijas kas 6 – 12 mėn.
- Jei atsiranda naujų simptomų ar esami simptomai pasikeičia – rekomenduojama apsilankyti pas kardiologą ir atlikti echokardiografiją [22].

Jei pacientas jaučia skausmą krūtinėje ir širdies plakimus gydyti reikia beta blokeriais (pvz. propranololis) [4, 20, 22] Pacientai be mitralinės regurgitacijos taip pat gydomi fizininiais pratimais bei atsipalaidavimu ir streso mažinimu. Pacientams yra reikalingi vaistai, kurie

malšina krūtinės skausmą, mažina arterinį kraujo spaudimą ir tromboembolinių komplikacijų riziką [20, 21, 22]. Reiktų vengti kofeino ir kitų stimulantų, kontraceptikų, nitratų [1, 5, 22].

Esant sunkiai mitralinei regurgitacijai reikalingas chirurginis gydymas. Jei operacinė rizika yra per didelė, tai atliekamos nutekėjimą sumažinančios procedūros (perkutaninės vožtuvo plastikos) [4, 12, 16, 20, 21]. Daugiafaktorinė analizė rodo, kad chirurginė mitralinio vožtuvo regurgitacijos korekcija pagerina išgyvenamumą, todėl chirurginė operacija turėtų būti skiriama ankstyvos ligos metu pacientams, kuriems yra galima vožtuvų korekcija ir maža chirurginės intervencijos rizika [19]. Operacija vidutiniškai taikoma praėjus 2 (1 – 8) mėn. po echoskopinės diagnozės [10]. Operacinis mirtingumas siekia iki 4 proc. [19].

Pagrindinis operacijos tikslas – sumažinti simptomus ir sumažinti širdies nepakankamumo riziką [20].

Indikacijos operacijai:

- III ar IV klasės pagal NYHA širdies nepakankamumas;
- Infekcinis endokarditas;
- Krūtinės angina;
- Tromboembolijos;
- Kairiojo skilvelio dilatacija;
- Gydytojų pageidavimas;
- Kitos priežastys (pablogėję simptomai, profilaktinė operacija) [3, 10, 19]

Tačiau svarbiausias rodiklis atlikti operaciją ERA $\geq 40 \text{ mm}^2$ (nes tai padidina mirties riziką) [1].

Operacija gali būti atliekama per vidurinę sternotomiją arba per dešiniąją torakotomiją (mažas kosmetinis pjūvis) [1]. Literatūros duomenimis daugumai pacientui taikoma mitralinio vožtuvo plastika 66 – 80 proc., likusiems 20 – 43 proc. mitralinio vožtuvo protezavimas. 11 - 20 proc. pacientų kartu buvo atlikta ir vainikinių arterijų šuntavimo operacija [10, 19]. Po plastikos 82 – 87 proc. vožtuvų normaliai funkcionuoja 15 metų laikotarpiu ir 72 – 82 proc. – po protezavimo [23].

Rekomenduojama operacija yra vožtuvo plastika, nes, nepaisant to, kad tai yra ilgesnė ir techniškai sudėtingesnė operacija, yra mažesnė operacijos rizika, geriau išsaugoma kairiojo skilvelio funkcija ir geresnė hemodinamika, mažesnė tromboembolinių komplikacijų rizika ir nereikalingas nuolatinis antikoaguliacijos vartojimas, ilgalaikis išgyvenamumas, mažesnė endokardito rizika ir kaina. Jei negalima atlikti plastikos yra naudojamas vožtuvo protezas [20, 23]. Mitralinio vožtuvo pakeitimo operacija dažniau taikyta pacientams, kurie buvo vyresnio amžiaus pacientams, esant priekinės burės pakenkimui, sergantiems prieširdžių virpėjimu [10].

Vožtuvo protezas gali būti mechaninis arba biologinis. Mechaniniai vožtuvai gali būti naudojami visą likusį gyvenimą, tačiau būtina vartoti antikoagulantus. Biologinis vožtuvo protezas gali būti iš kiaulės arba karvės, taip pat pagaminti iš žmogaus audinių. Daugumai turint biologinius vožtuvus nėra būtina vartoti antikoagulantų visą likusį gyvenimą ir pasitaiko mažiau vėlyvųjų komplikacijų. Tačiau šie vožtuvų protezai nėra ilgaamžiai, jų funkcija palaipsniui silpnėja (dažniausiai tinkami 10 metų), todėl nerekomenduojami jaunesniems nei 65 metų pacientams [20, 24].

Literatūros sąrašas

1. Antušėvas A., et al. 2009. Širdies ligos. Trečioji pataisyta ir papildyta laida. Kaunas. ISBN 978-9955-860-02-0
2. Gleen N. Levine. 2010. Cardiology secrets, Third edition. Philadelphia. ISBN 978-0-323-04525-4
3. Amerikos kardiologų asociacija [Internet]. Problem: Mitral Valve Prolapse; [cited 2018 May 5] Available from: http://www.heart.org/HEARTORG/Conditions/More/HeartValveProblemsandDisease/%20Problem-Mitral-Valve-Prolapse_UCM_450441_Article.jsp#.WIH_z617HfY
4. StatPearls [Internet]. Advances in pediatrics. U.S. National Library of Medicine; [cited 2018 May 5]. Available from:

- <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430685/>
5. Jonkaitienė R. Mitralinio vožtuvo prolapsas ir gydymo taktika. Vožtuvų rekonstrukcinės operacijos – kardiologo ir chirurgo požiūris. 2007; 7-10
 6. Pislaru S, Sarano ME. Definition and diagnosis of mitral valve prolapse [Internet]. UpToDate. [cited 2018 May 5]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/definition-and-diagnosis-of-mitral-valve-prolapse>
 7. Ahmed M, Roshdy A, Sharma R, Fletcher N. Sudden cardiac arrest and coexisting mitral valve prolapse: a case report and literature review. *Echo Res Pract*. 2016 Mar; 3(1): D1–D8.
 8. 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;341(1):1-7.
 9. Freed LA, Benjamin EJ, Levy D, Larson MG, Evans JC, Fuller DL, Lehman B, Levine RA. Mitral valve prolapse in the general population: the benign nature of echocardiographic features in the Framingham Heart Study. *J Am Coll Cardiol*. 2002 Oct 2;40(7):1298-304.
 10. Grigioni F, Tribouilloy C, Avierinos JF, Barbieri A, Ferlito M, Trojette F, Tafanelli L, Branzi A, Szymanski C, Habib G, Modena MG, Enriquez-Sarano M. Outcomes in Mitral Regurgitation Due to Flail Leaflets. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2008 Mar;1(2):133-41
 11. Icardo JM, Colvee E, Revuelta JM. Structural analysis of chordae tendineae in degenerative disease of the mitral valve. *Int. J. Cardiol*. 2013;167:1603–1609.
 12. Avierinos JF, Gersh BJ, Melton LJ, Bailey KR, Shub C, Nishimura RA, Tajik AJ, Enriquez-Sarano M. Natural History of Asymptomatic Mitral Valve Prolapse in the Community. *Circulation*. 2002;106:1355-1361
 13. Avierinos JF, Inamo J, Grigioni F, Gersh B, Shub C, Enriquez-Sarano M. Sex Differences in Morphology and Outcomes of Mitral Valve Prolapse. *Ann Intern Med*. 2008 Dec 2;149(11):787-95.
 14. Ahmed M, Rief L, Guichard JL. The Flail Leaflet & Mitral Valve Prolapse [Internet]. MyHeart. 2015 [cited 2018 May 5]. Available from: <https://myheart.net/articles/mitral-valve-prolapse-flail-leaflet/>
 15. Mitral Valve Prolapse (Click with Late Systolic Murmur) [Internet]. Easy Auscultation. [cited 2018 May 15]. Available from: <https://www.easyauscultation.com/cases?coursecaseorder=6&courseid=26>
 16. Lancellotti P, Tribouilloy C, Hagendorff A, Popescu BA, Edvardsen T, Pierard LA, Badano L, Zamorano JL. Recommendations for the echocardiographic assessment of native valvular regurgitation: an executive summary from the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2013 Jul;14(7):611-44
 17. Parwani P, Avierinos JF, Levine RA, Delling FN. Mitral Valve Prolapse: Multimodality Imaging and Genetic Insights. *Prog Cardiovasc Dis*. 2017 Nov - Dec;60(3):361-369
 18. Han Y, Peters DC, Salton CJ, Bzymek D, Nezafat R, Goddu B, Kissinger KV, Zimetbaum PJ, Manning WJ, Yeon SB. Cardiovascular magnetic resonance characterization of mitral valve prolapse. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2008 May;1(3):294-303
 19. Lieng HL, Enriquez-Sarano M, Seward JB, Tajik AJ, Schaff HV, Bailey KR, Frye RL. Clinical Outcome of Mitral Regurgitation Due to Flail Leaflet. *N Engl J Med*. 1996; 335:1417-1423
 20. Mitral Valve Prolapse [Internet]. National Heart Lung and Blood Institute. U.S. Department of Health and Human Services; [cited 2018 May 4]. Available from:

- <https://www.nhlbi.nih.gov/health-topics/mitral-valve-prolapse#Treatment>
21. Mitral valve prolapse syndrome [Internet]. UpToDate. [cited 2018 May 1]. Available from: [https://www.uptodate.com/contents/mitral-valve-prolapse-syndrome?search=Mitral valve prolapse&source=search_result&selectedTitle=2~123&usage_type=default&display_rank=2](https://www.uptodate.com/contents/mitral-valve-prolapse-syndrome?search=Mitral+valve+prolapse&source=search_result&selectedTitle=2~123&usage_type=default&display_rank=2)
 22. Mitral Valve Prolapse [Internet]. WebMD. WebMD; [cited 2018May15]. Available from: <https://www.webmd.com/heart/mitral-valve-prolapse-symptoms-causes-and-treatment#2>
 23. Vaškelytė JJ. Mitralinio vožtuvo plastika: indikacijos, privalumai, tūkumai. Vožtuvų rekonstrukcinės operacijos – kardiologo ir chirurgo požiūris. 2007. Internetinė prieiga: http://www.lcs.lt/dokumentai/leidiniai/KP/KP%202007%201-5/KP_2007_3.pdf
 24. Benetis R. Vožtuvų plastikos chirurginio gydymo metodikos. Vožtuvų rekonstrukcinės operacijos – kardiologo ir chirurgo požiūris. 2007.