

TIGULLIO Il Congresso Nazionale di 2024 ARITMOLOGIA

16-17 Aprile Sestri Levante (GE)

Presidente del Congresso

Guido Parodi, Lavagna

Comitato Scientifico

Paolo Donatelli, Lavagna (*Responsabile Scientifico*)

Roberto Maggi, Lavagna

Sede Congressuale

Hotel Vis a Vis ****

Sestri Levante

Il prolasso valvolare mitralico aritmogeno: dalla diagnosi al trattamento

Caterina Bisceglia

Unità Operativa di Aritmologia e Laboratori di Elettrofisiologia

Ospedale San Raffaele, Milano

Diagnosi di PVM aritmogeno

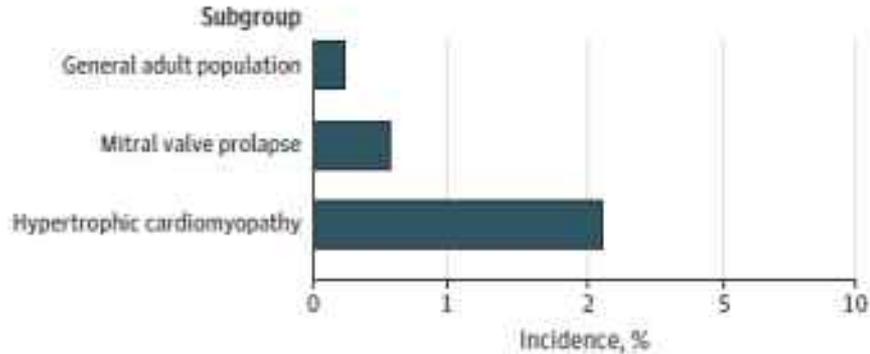
Paziente con PVM....



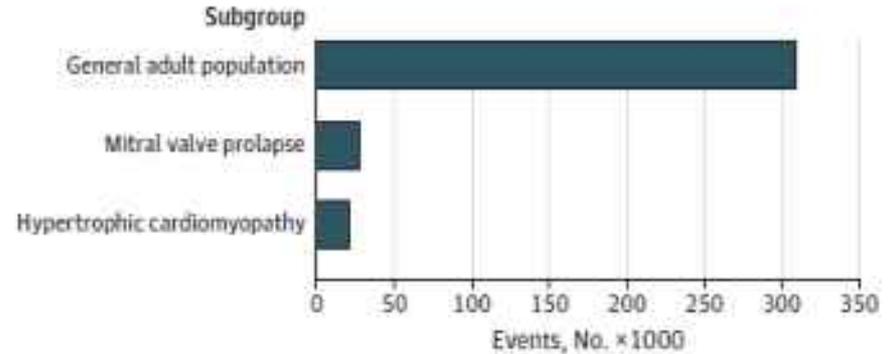
Background

Figure 1. Estimated Contribution of Mitral Valve Prolapse and Hypertrophic Cardiomyopathy to the Clinical Epidemiology of Sudden Cardiac Death in the United States vs Worldwide

A Annual incidence of sudden cardiac death



B Total No. of events



Association Between Malignant Mitral Valve Prolapse and Sudden Cardiac Death: A Review

Il rischio di arresto cardiaco

- Nel prolasso valvolare mitralico, la stratificazione del rischio per l'impianto di ICD è complessa, poiché il criterio della prevenzione primaria ($FE < 35\%$) raramente sussiste in questi pazienti.
- Vengono presi in considerazione criteri alternativi, che sono stati associati in serie storiche a rischio aumentato di morte improvvisa

Fattori clinico-demografici

The myxomatous mitral valve and sudden death.

Circulation. 1983;67:632-63

Storia familiare di MI

Storia personale di aritmie ventricolari

Giovane età

Sesso femminile

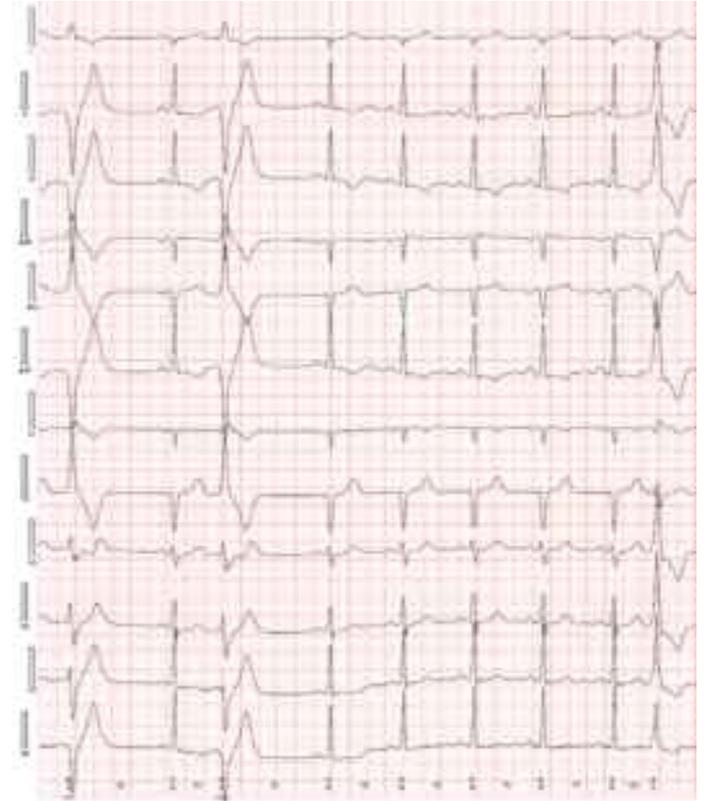
Case	Age (years)	Sex	Symptoms	History of dysrhythmias	Medications	Auscultation	Length of survival after resuscitation
Grade I mitral valve prolapse							
1	39	F	—	VPCs	—	Normal	6 days
2	59	F	—	—	Methyldopa	Not examined	8 days
3*	34	F	—	—	—	Not examined	90 minutes
Grade II and III mitral valve prolapse							
4	24	F	—	—	Propranolol	HSM	No resuscitation
5	21	F	—	VPCs; bigeminy	—	MSC	60 minutes
6	19	F	No information	No information	No information	No information	15 minutes
7	26	F	No information	No information	No information	No information	2 days
8	25	F	palpitations; dizziness; chest pain	VPCs; bigeminy; bradycardia; paroxysmal	Propranolol	MSC + LSM	No resuscitation
9	29	M	palpitations	VPCs; 1 paroxysmal atrial fibrillation	—	HSM	No resuscitation
10	30	M	—	—	—	MSC	90 minutes
11	21	F	palpitations	VPCs	—	MSC + LSM	60 minutes
12	27	F	—	—	—	HSM	90 minutes
13*	26	F	Chest pain; palpitations	VPCs	Acetazolamid, atropine	MSC + LSM	No resuscitation
14*	19	M	—	—	Steroid inhaler	MSC + LSM	No resuscitation

Il rischio di morte improvvisa

- Caratteristiche morfologiche → prolasso bilembo; valvola mixomatosa o imaging → MAD; pickelhaube → LGE; T1?

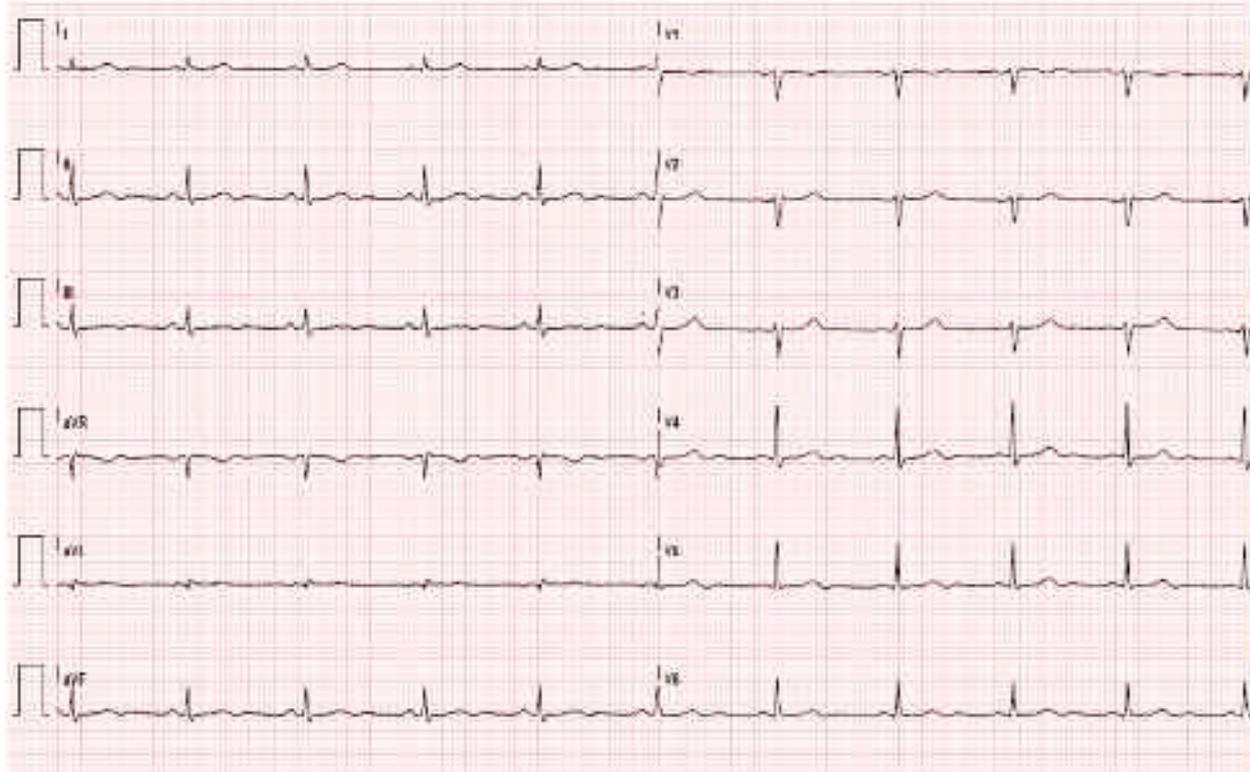
- Criteri ECG →
→ Morfologia BEV
→ Burden «in crescendo» durante test da sforzo
Documentazione di forme ripetitive (Holter 24h)

Cosa suggerisce ECG

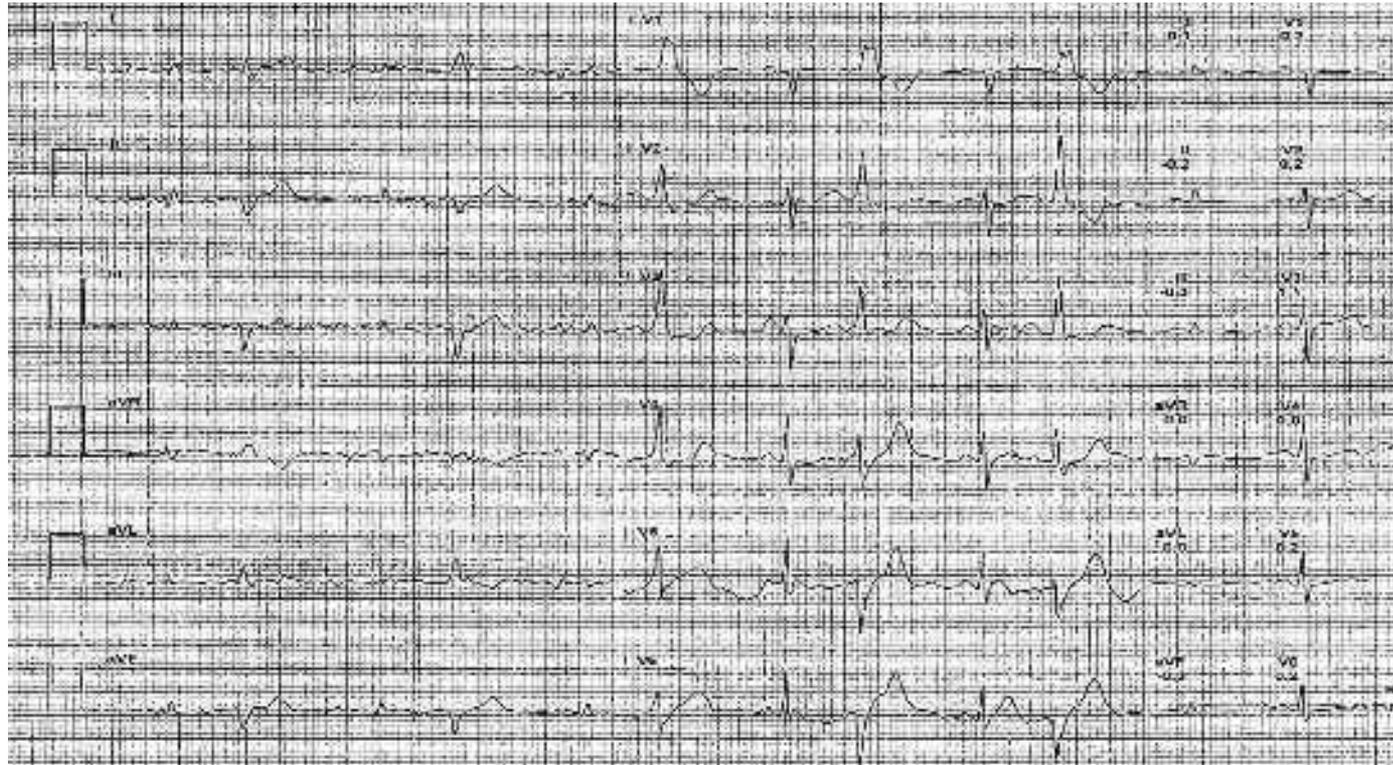


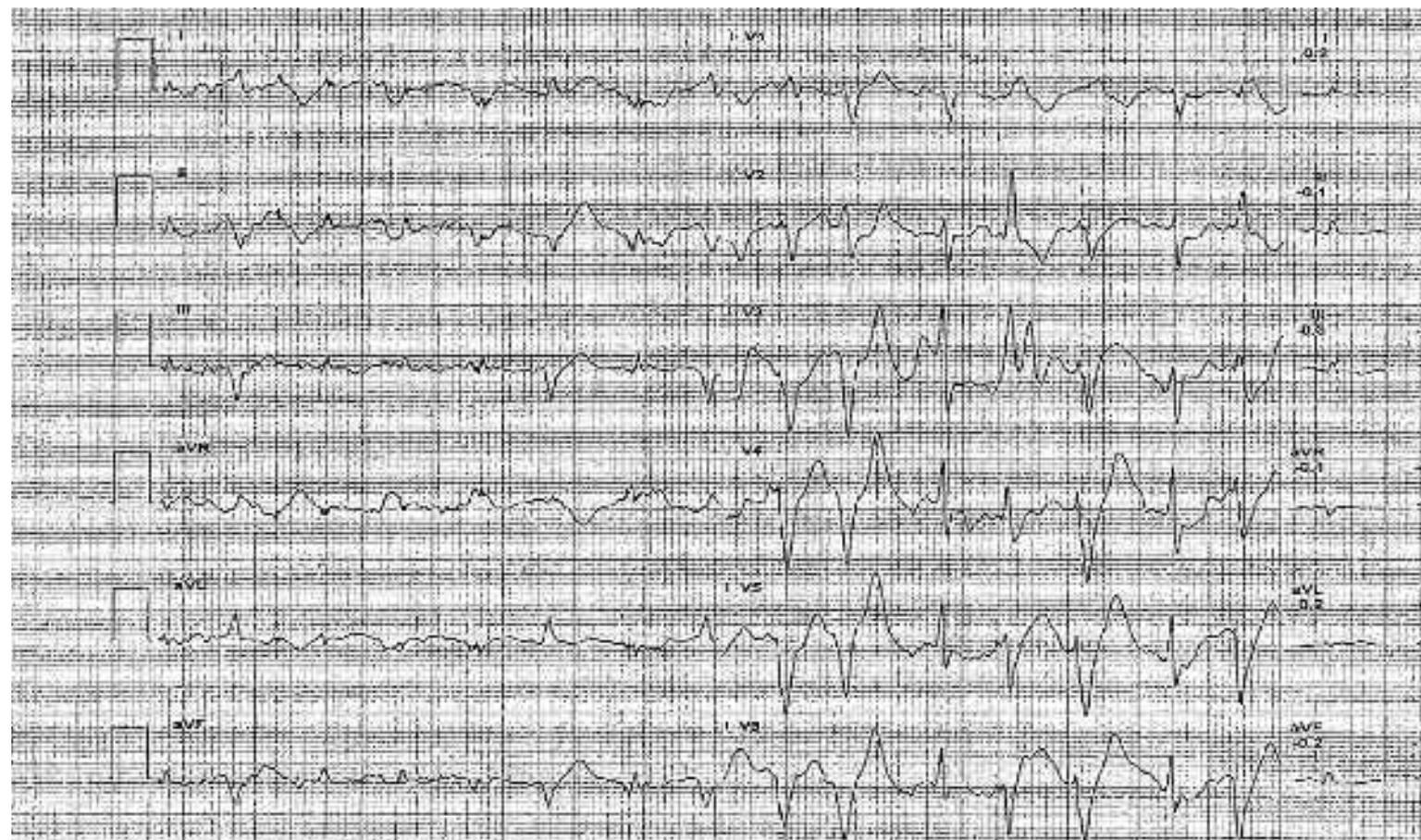
Dal 33 al 78% T difasiche, invertite nelle derivazioni inferiori.
BEV polimorfi, complessi, ad elevato burden (>5%)TVns

Cosa suggerisce ECG da sforzo



Fattori ECG...dinamici





Acme dello sforzo



Mechanisms of papillary muscle arrhythmias

- **Sensitive to catecholamines**

- **Non inducible with PFS**

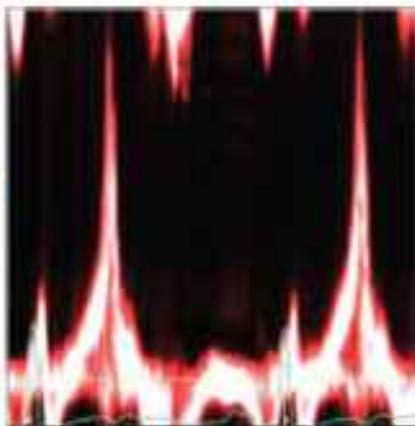
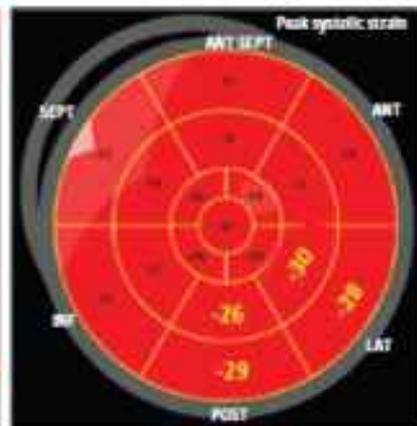
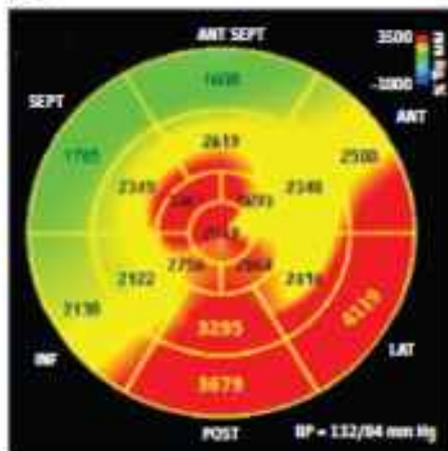
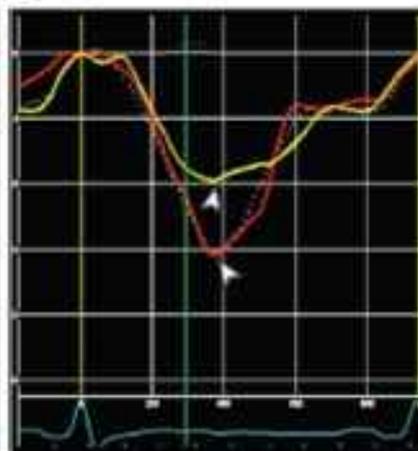
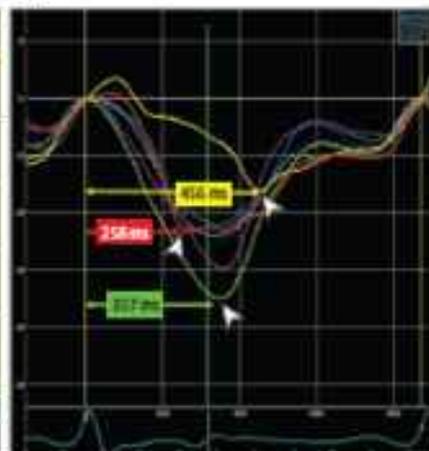
- **Non entrainable (if sustained)**

- **Thus: focal: triggered activity, abnormal automaticity**

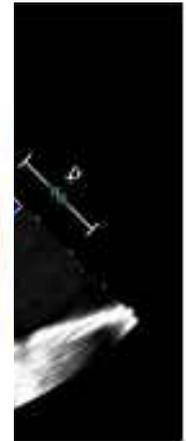
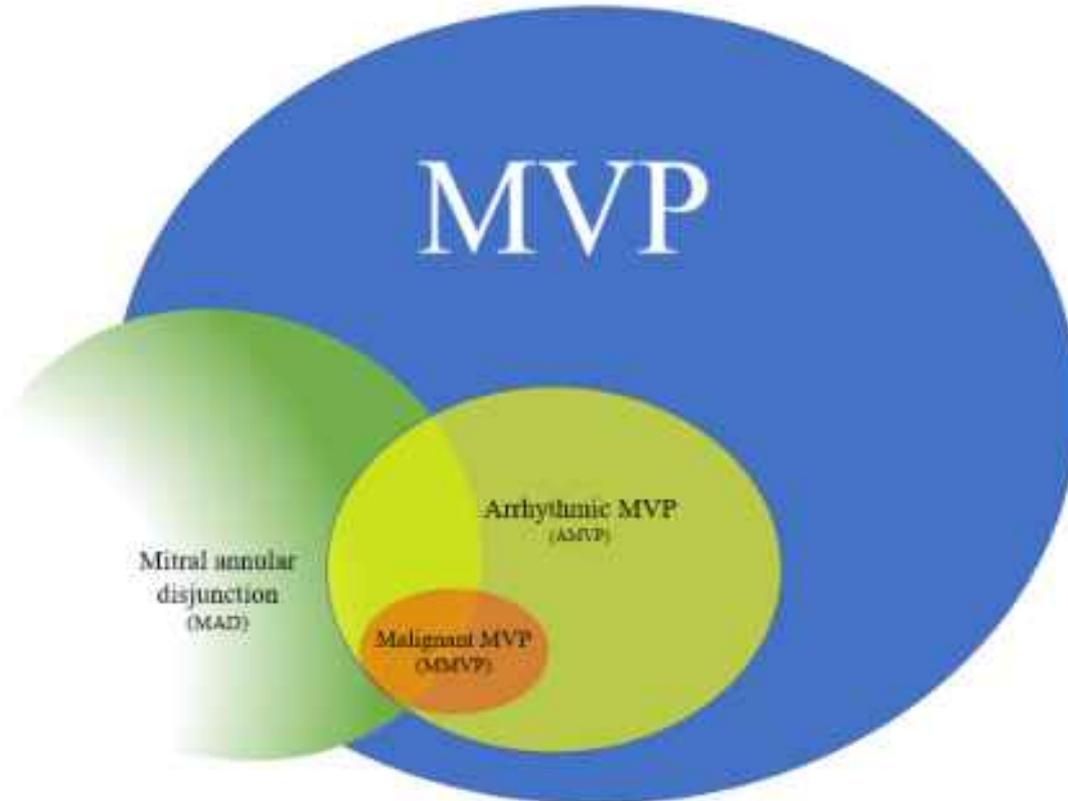
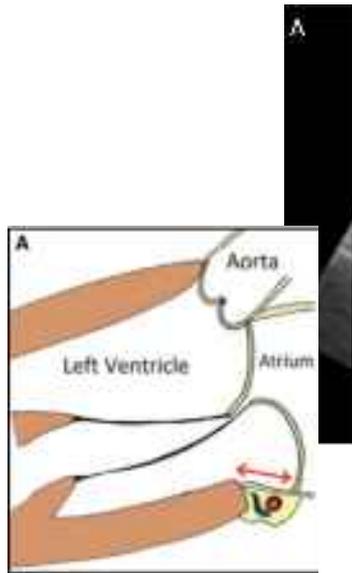
- **In addition: anchoring sites for reentry (VF)**

- **Post-MI VT can arise from PM: reentrant**

- **Mitral valve prolapse**

A Echocardiographic parasternal long-axis view**B** Arealar tissue velocity**C** Strain**D** Myocardial work index**E** Postsystolic shortening**F** Mechanical dispersion

Imaging-Echo



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

Europace (2022) 24, 1981–2003

Table 13 MV surgery in AMVP

Consensus statement on mitral surgery	Symbol	Ref
Mitral valve surgery may reduce the burden of malignant VAs ^a in MVP patients and severe MR.		Expert consensus
Surgical cryoablation during mitral valve surgery with history of complex VA may be reasonable.		Expert consensus

La chirurgia della valvola mitrale può ridurre il burden di aritmie ventricolari maligne nei pazienti con MVP e grave rigurgito mitralico, ma i risultati sono in letteratura sono incoerenti.

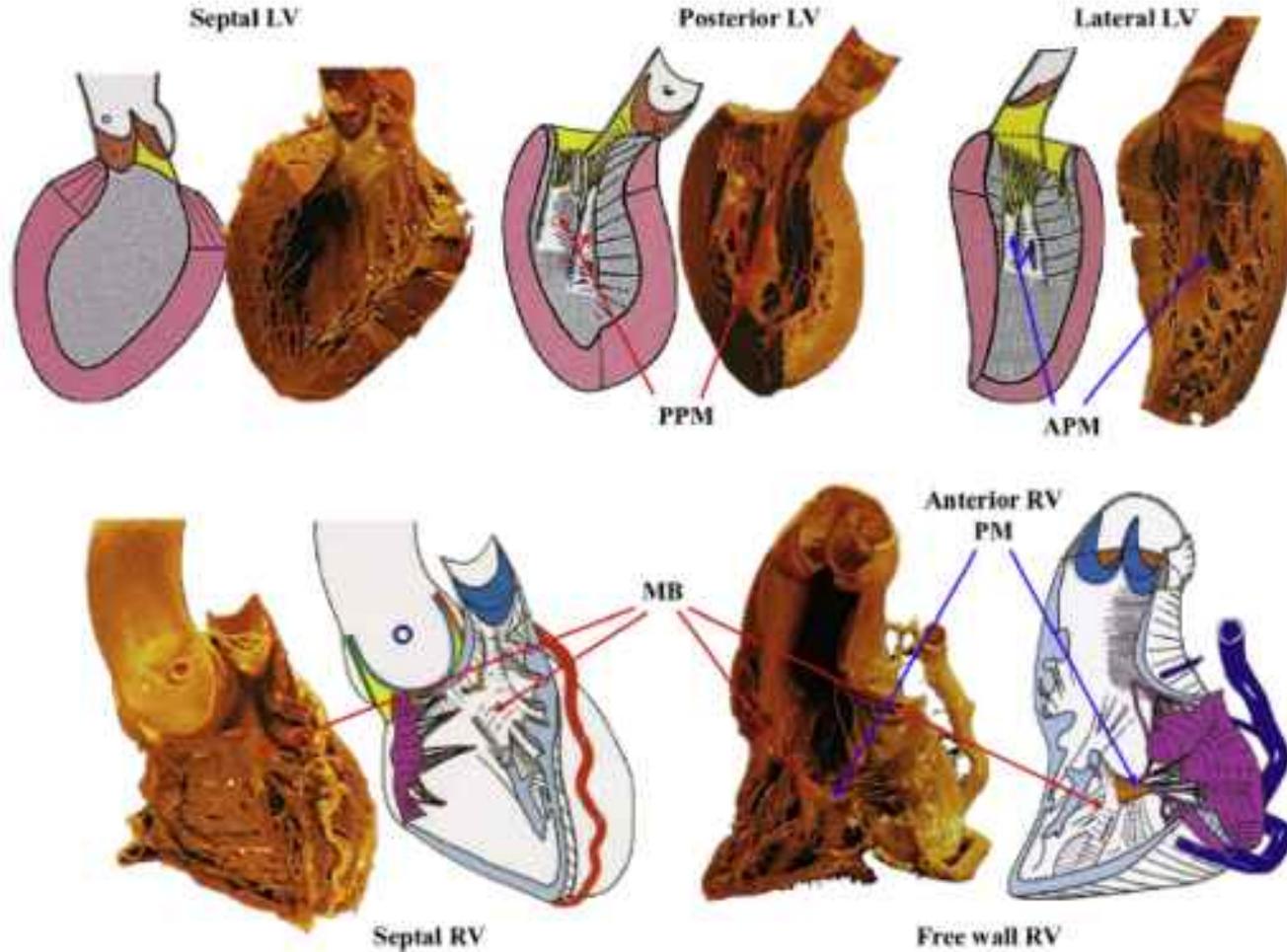
Ancora più discusso è l'uso della chirurgia della valvola mitrale come unico approccio terapeutico nei pazienti ad alto rischio di aritmie ventricolari maligne (cioè senza impianto di ICD) o il suo valore nei pazienti con rigurgito mitralico da lieve a moderato

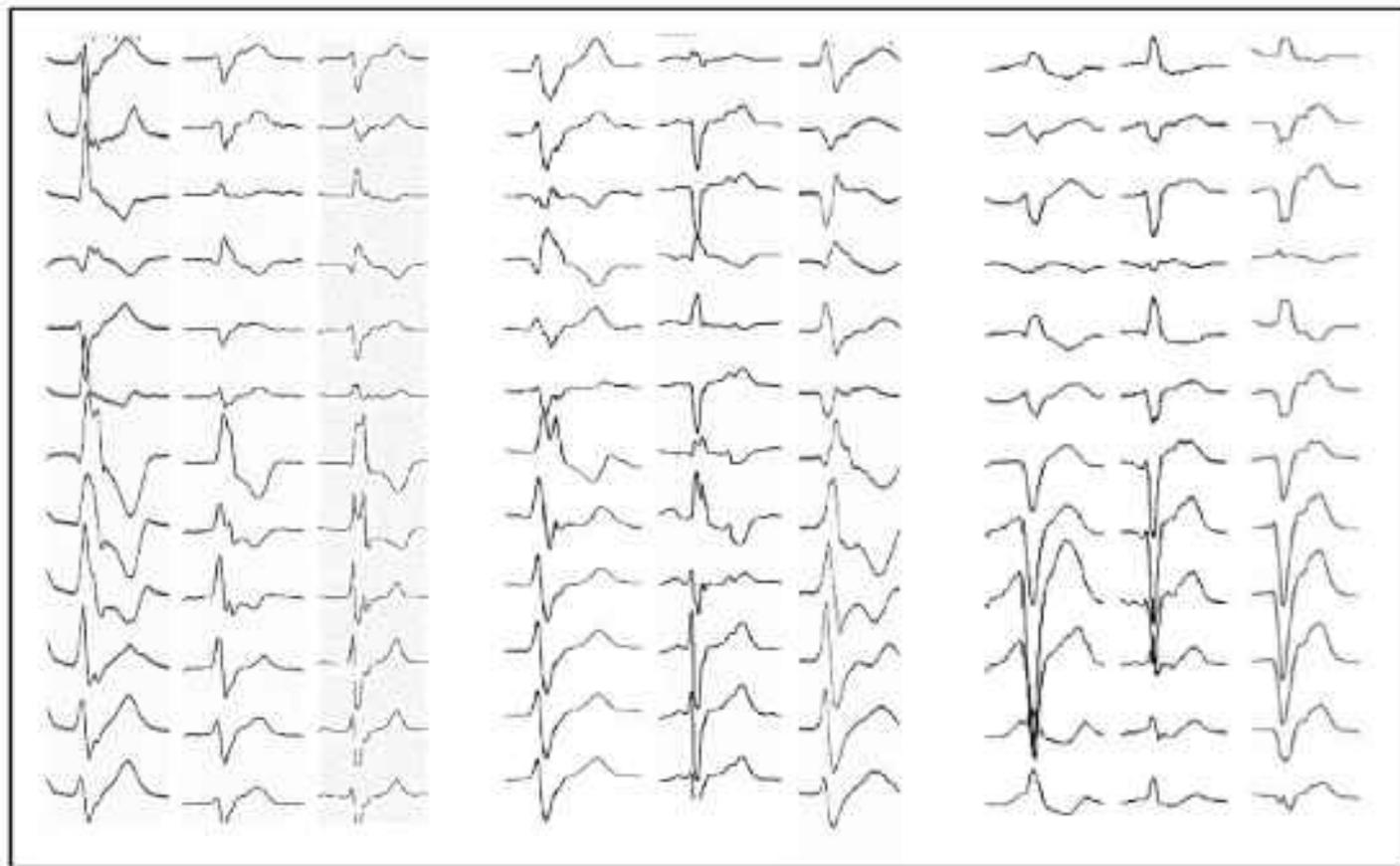
EHRA expert consensus statement on arrhythmic mitral valve prolapse and mitral annular disjunction complex in collaboration with the ESC Council on valvular heart disease and the European Association of Cardiovascular Imaging endorsed by the Heart Rhythm Society, by the Asia Pacific Heart Rhythm Society, and by the Latin American Heart Rhythm Society

Table 12 Catheter ablation of VAs in AMVP

Consensus statement on catheter ablation of VAs	Symbol	References
Ablation of PVCs in patients with frequent PVCs who are symptomatic or have decreased LV function is advised.		45, 128, 154, 173, 175-179
Ablation of VA in MVP patients should be performed in experienced centres with expertise in VA ablation and interventional and surgical treatment of MV regurgitation.		Expert consensus
Ablation of papillary muscle PVCs/VA is challenging and use of intracardiac echocardiography, contact force sensing catheters or cryoablation may be helpful to improve catheter contact and effective manipulation.		175, 177
Ablation of PVCs is reasonable if triggering VF, particularly if not controlled by medications.		128, 129
Ablation of sustained monomorphic VT despite antiarrhythmic treatment or if antiarrhythmic treatment is not desired, or contraindicated should be performed in MVP patients with recurrent ICD therapies.		154, 179

Anatomy of papillary muscles



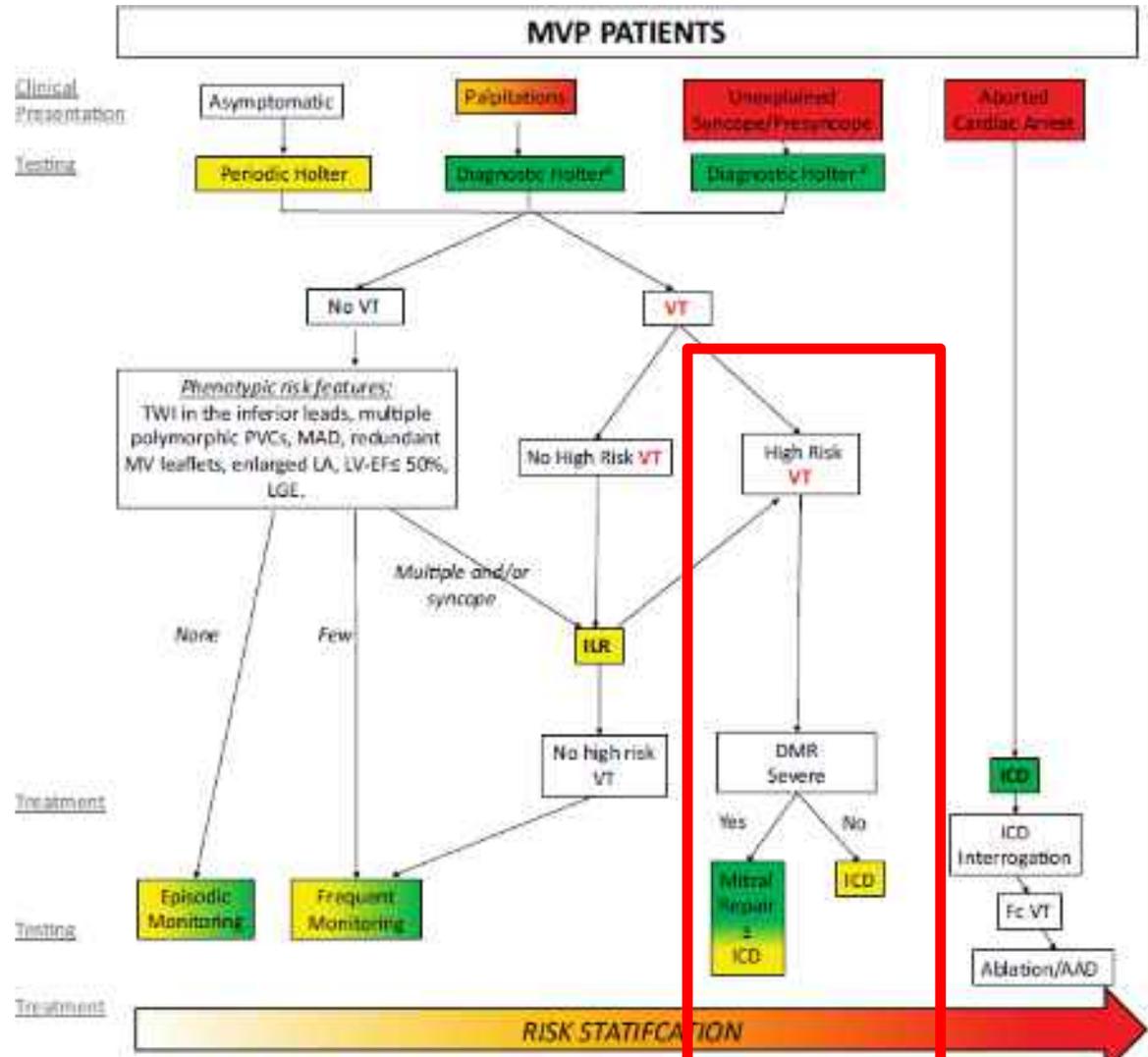
APM**PPM****MB****I****II****III****aVR****aVL****aVF****V1****V2****V3****V4****V5****V6**

Livelli di rischio

- Rischio elevato: TV sostenuta rapida (> 180 bpm); TV sostenuta o non sostenuta polimorfa
- Rischio intermedio: presenza di BEV polimorfi, isolati, coppie o fasi di ritmo bigemino; TV sostenuta monomorfa <180 bpm
- Rischio basso: frequenti PVC, isolati.

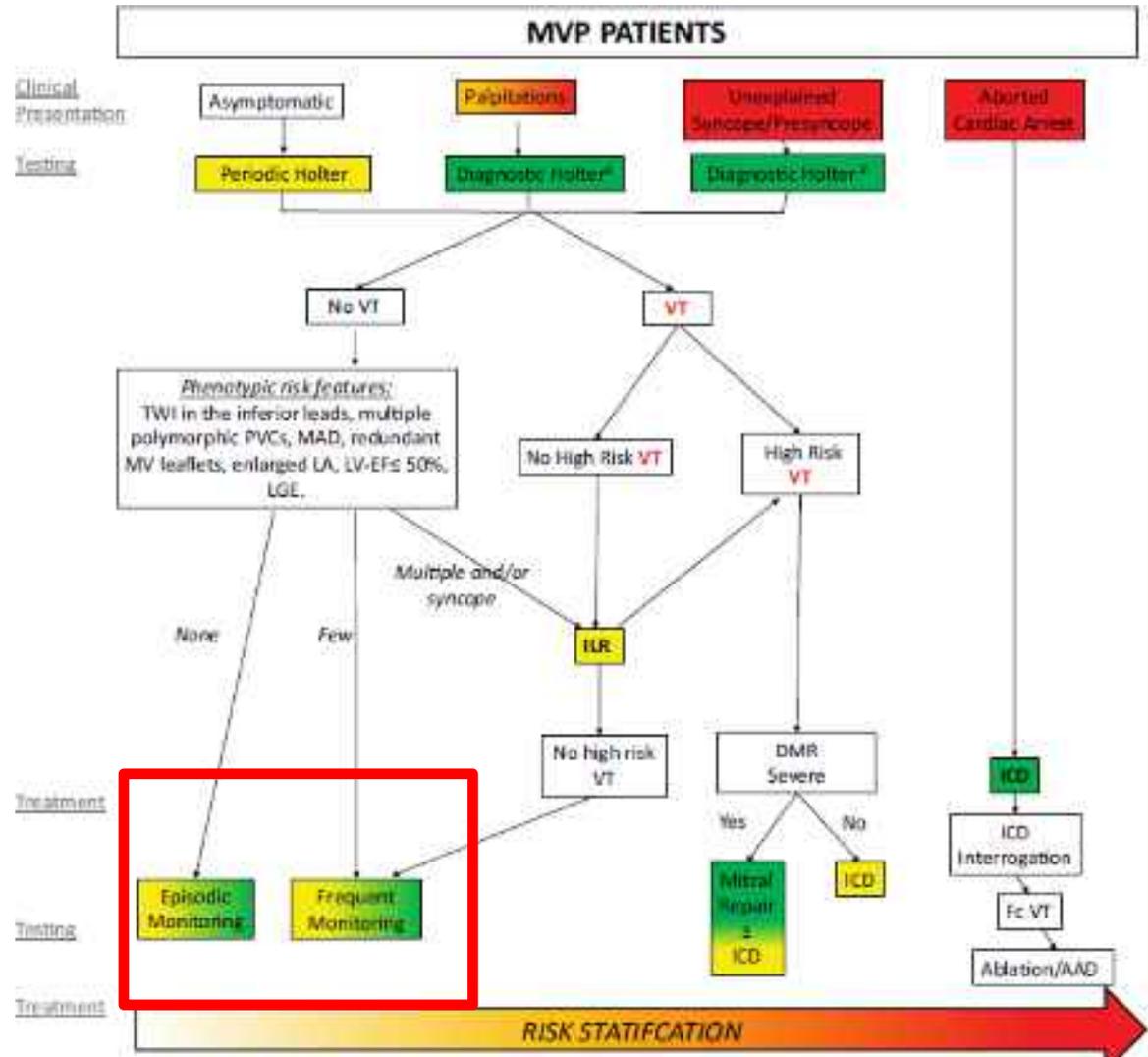
Livelli di rischio

EHRA expert consensus statement on arrhythmic mitral valve prolapse and mitral annular disjunction in collaboration with the ESC Council on valvular heart disease and the European Association of Cardiovascular Imaging endorsed by the Heart Rhythm Society, by the Asia Pacific Heart Rhythm Society, and by the Latin American Heart Rhythm Society



Livelli di rischio

EHRA expert consensus statement on arrhythmic mitral valve prolapse and mitral annular disjunction in collaboration with the ESC Council on valvular heart disease and the European Association of Cardiovascular Imaging endorsed by the Heart Rhythm Society, by the Asia Pacific Heart Rhythm Society, and by the Latin American Heart Rhythm Society



I pazienti a basso rischio

- Una strategia «conservativa» di FU seriato sembra ragionevole, ma il burden aritmico totale è fattore da considerare per evitare lo sviluppo di tachimiopatia/peggioramento della meccanica valvolare
- I farmaci più utilizzati (flecainide/amiodarone) sono spesso efficaci solo temporaneamente nel controllare le extrasistoli ventricolari frequenti.

Un caso clinico.

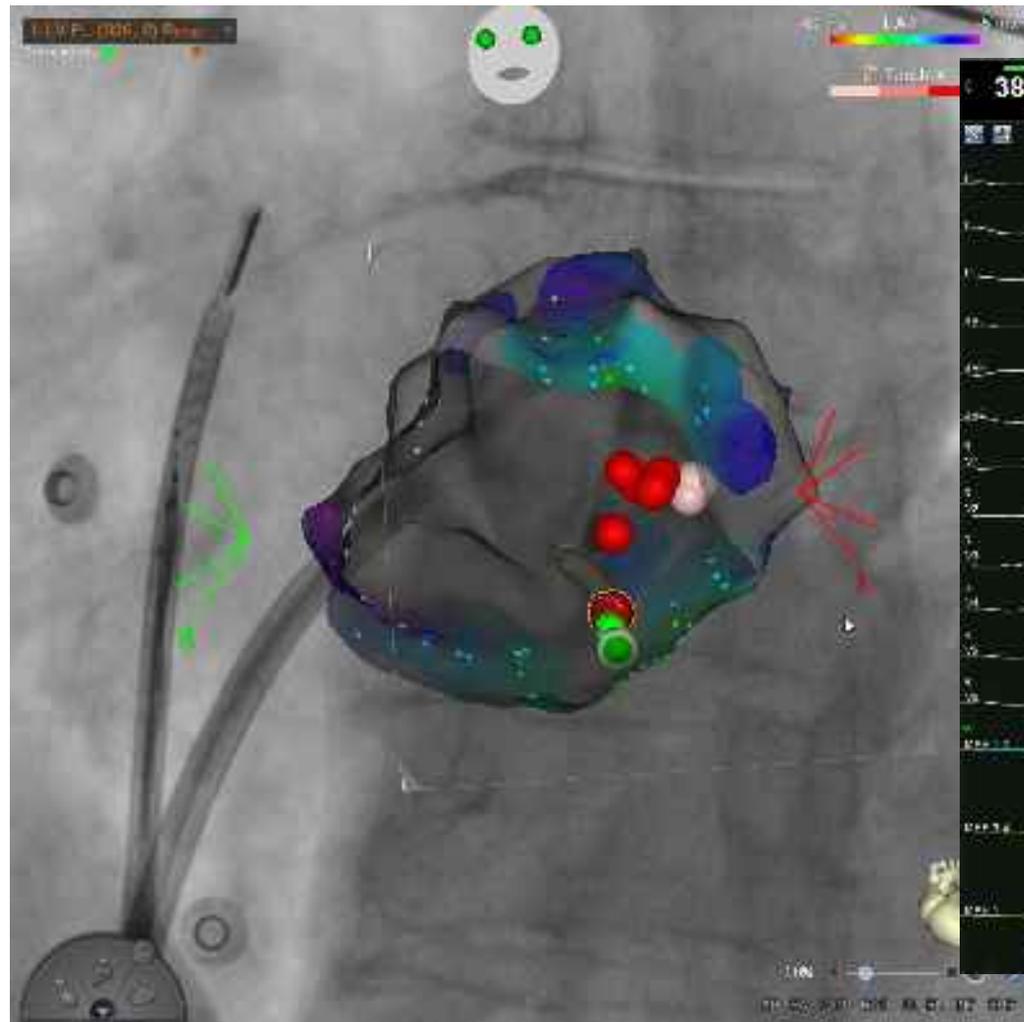
A.A, 65 anni, noto prolasso valvolare mitralico con IM lieve-moderata
Elevato numero di BEV, monomorfi, rare coppie (31.500/24 ore)
Flecainide inefficace->indicazione ad ablazione transcateretere



Primo set di erogazioni apparentemente efficaci su testa m. papillare anterolaterale.



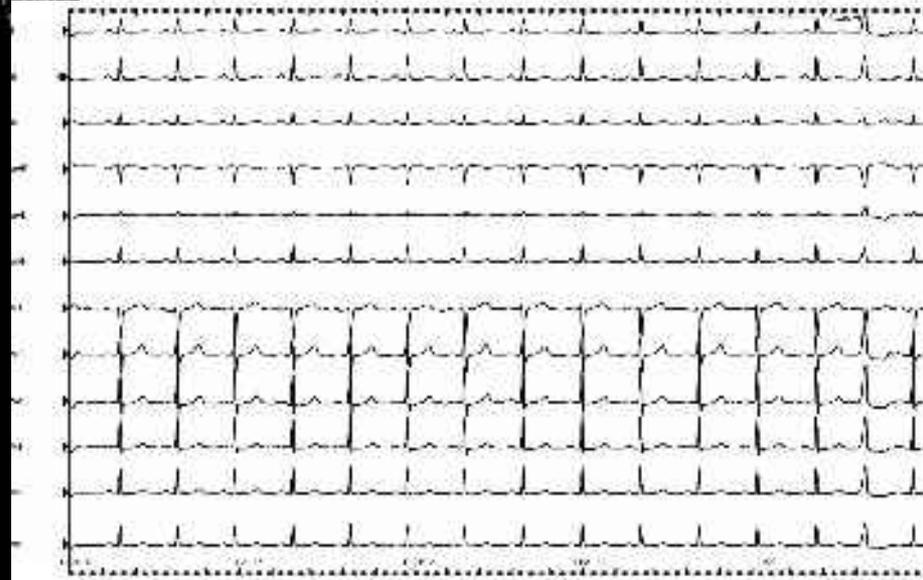
Secondo set di erogazioni sulla base del muscolo papillare antero-laterale, non efficaci



Erogazione efficace sul corpo del muscolo papillare (50 W, tot 220 sec)



AL TERMINE DELLA PROCEDURA

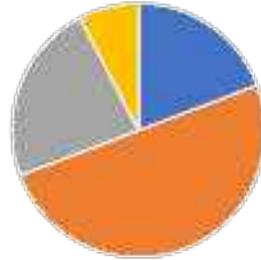


Ablazione BEV-TVNs ad origine dai mm. Papillari

Esperienza OSR (2019-2023)

Età media,aa	54 ± 19
Maschio	12 (41%)
Fumatore	4 (15%)
Dislipidemia	8 (31%)
Ipertensione arteriosa	8 (31%)
Cardiopatía strutturale	10 (39%)

Presentazione clinica



- Arresto cardiaco/aritmie potenzialmente fatali
- BEV isolati sintomatici
- nSVT
- BEV asintomatici



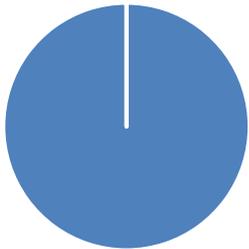
Outcome

100% di successo intra operatorio (29/29)

81% di successo alla dimissione (21/26)

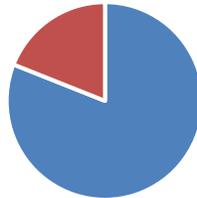
33% di successo al FU (8/24) – FU medio 600 giorni.

Successo intraoperatorio



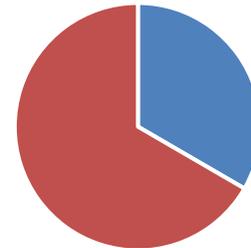
■ Efficace ■ Non efficace

Successo alla dimissione



■ Efficace ■ Non efficace

Successo al follow up



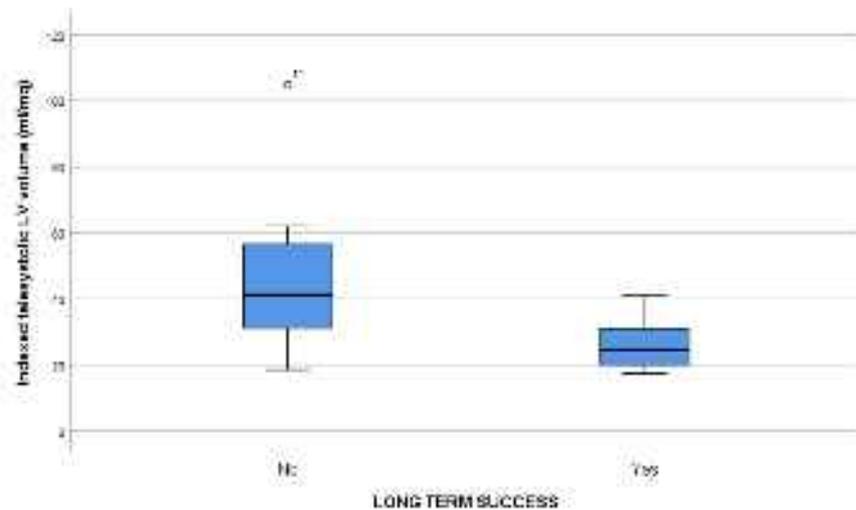
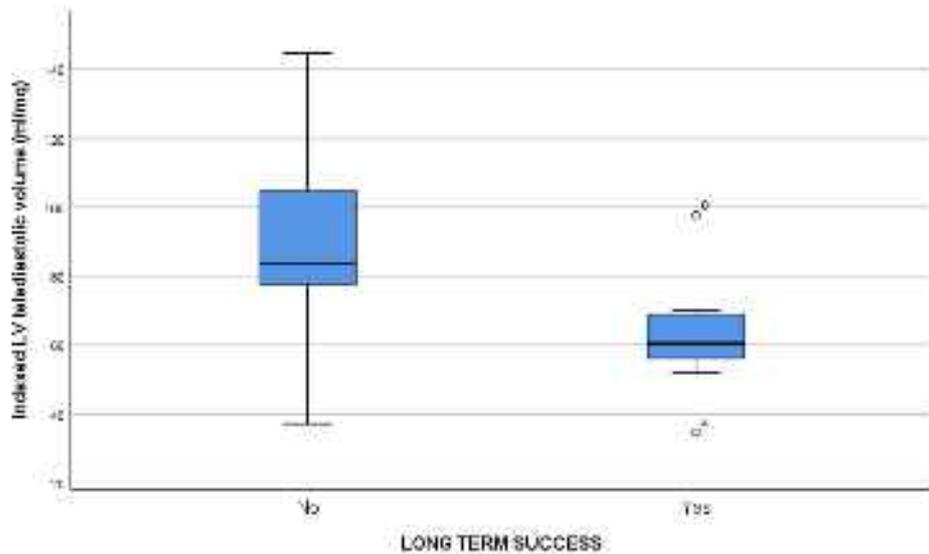
■ Efficace ■ Non efficace

Alterazioni strutturali ed outcome avverso

Variable	Patients with adverse outcome/Patients with the variable	P value
Anterior leaflet prolapse	0	Ns
Posterior leaflet prolapse	2/3	Ns
Bileaflet prolapse	5/7	Ns
MAD	5/5	0.035
Pickethaube sign	4/5	Ns

Variable	Long term outcome		P value
	Relapse of VAs	Free from VAs	
LV Indexed telediastolic volume (ml/mq)	89 (67-111)	63 (45-81)	0.031
LV Indexed telesystolic volume (ml/mq)	46 (26-66)	26 (18-34)	0.031
EF(%)	48(40-56)	58 (52-64)	0.365
LAVI (ml/mq)	33 (26-40)	31 (27-35)	0.897

Alterazioni strutturali ed outcome avverso



I pazienti a rischio intermedio

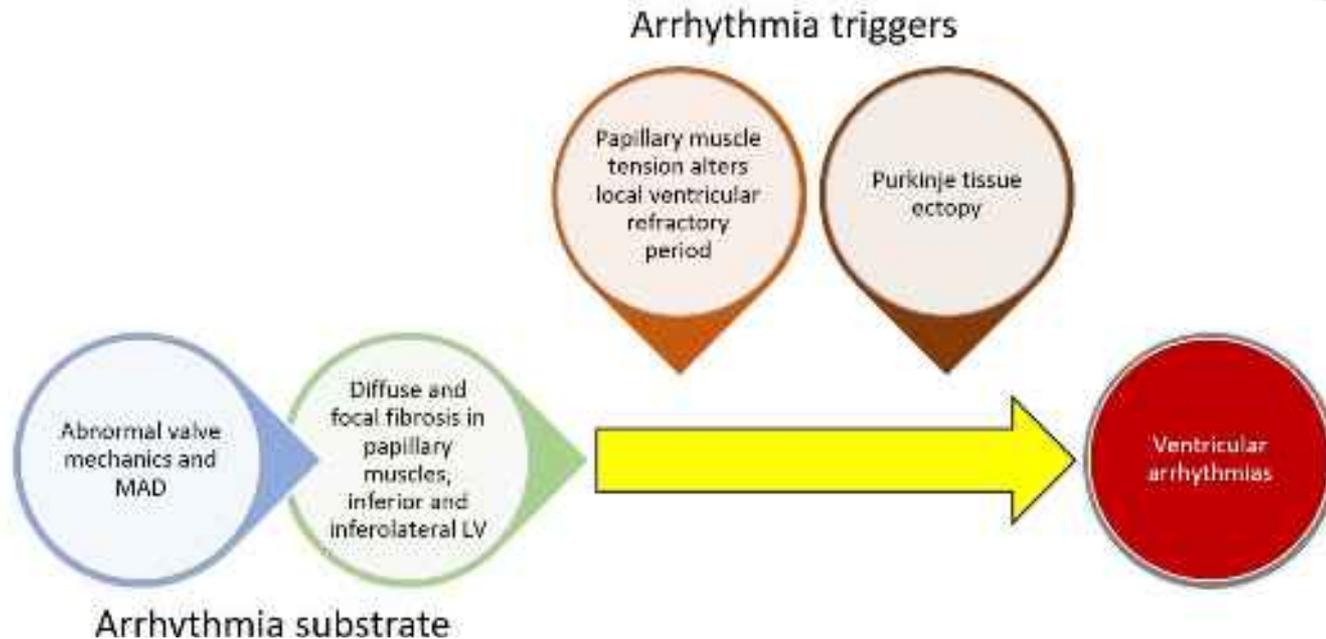
Nei pazienti con rischio «intermedio» (ovvero forme ripetitive non polimorfe/TV < 180 bpm) lo studio elettrofisiologico può aiutare nella stratificazione del rischio?

Review

Arrhythmic Mitral Valve Prolapse and Mitral Annular Disjunction: Clinical Features, Pathophysiology, Risk Stratification, and Management

Apurba K. Chakrabarti, Frank Bogun and Jackson J. Liang *

Aritmie automatiche
Limitata predittività
del SEF

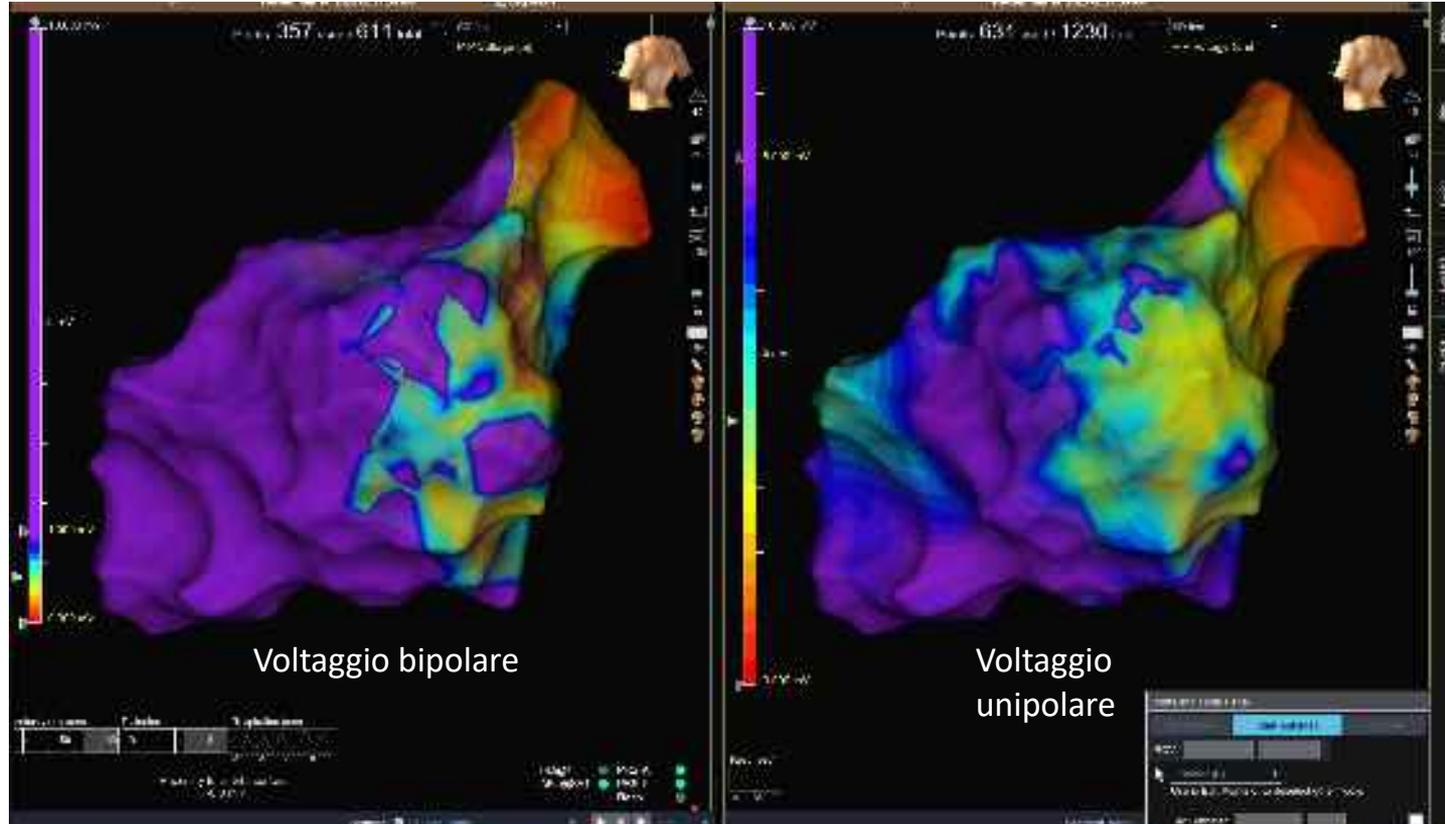


Caso clinico

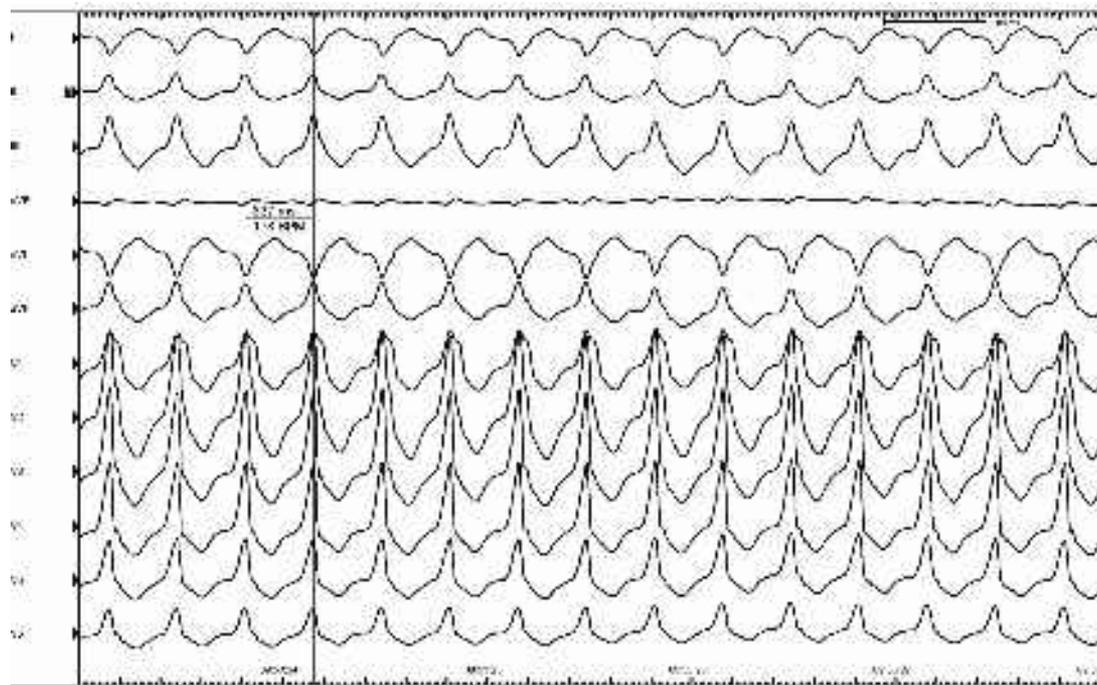
A,A, B, 25 anni. Prolasso valvolare mitralico in valvola mixomatosa. IM lieve. FE Vsin nei limiti.

RMN: limitata area di scar laterale basale sinistra.

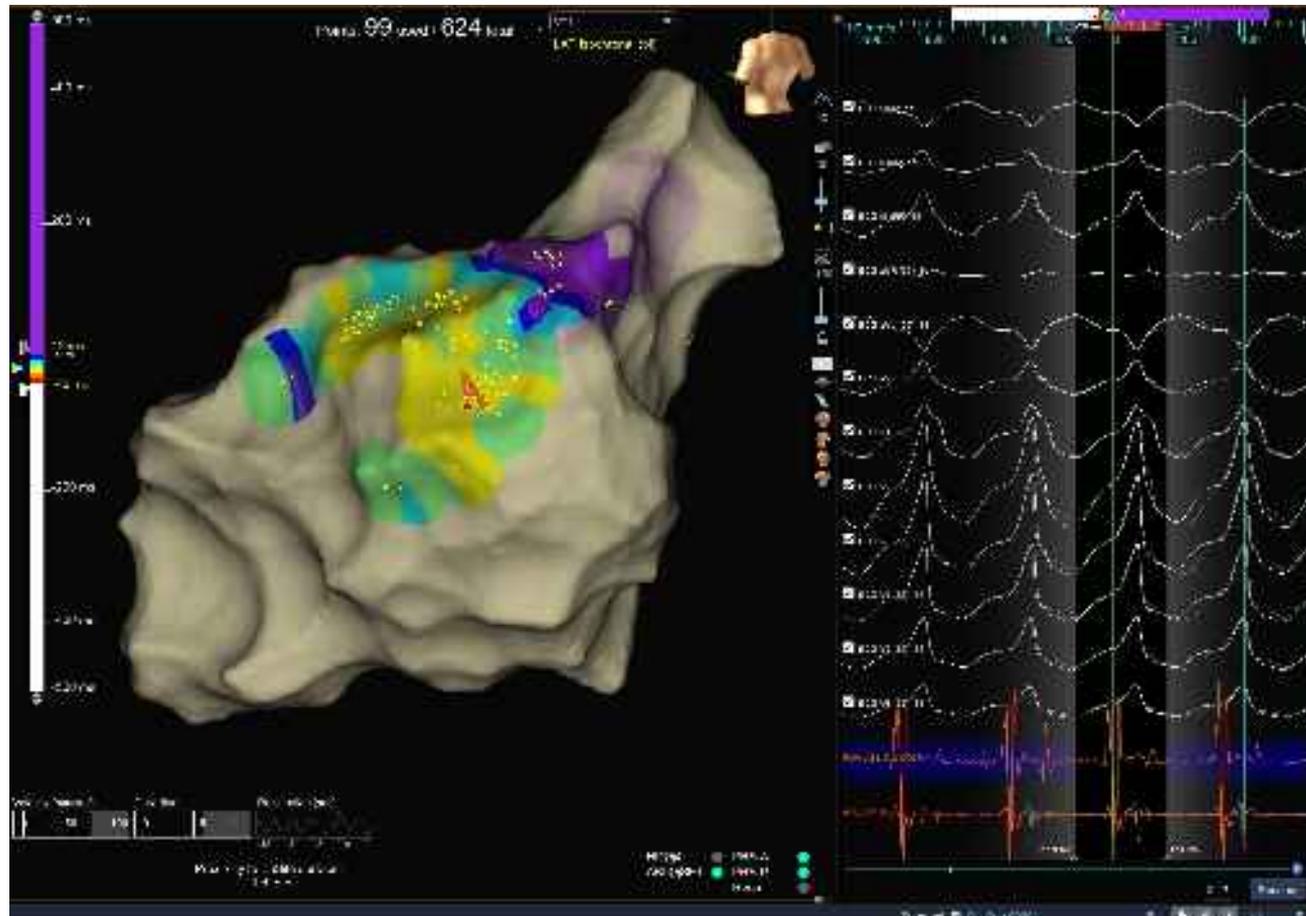
Pregressa duplice ablazione di TV sostenuta emodinamicamente tollerata, inefficace



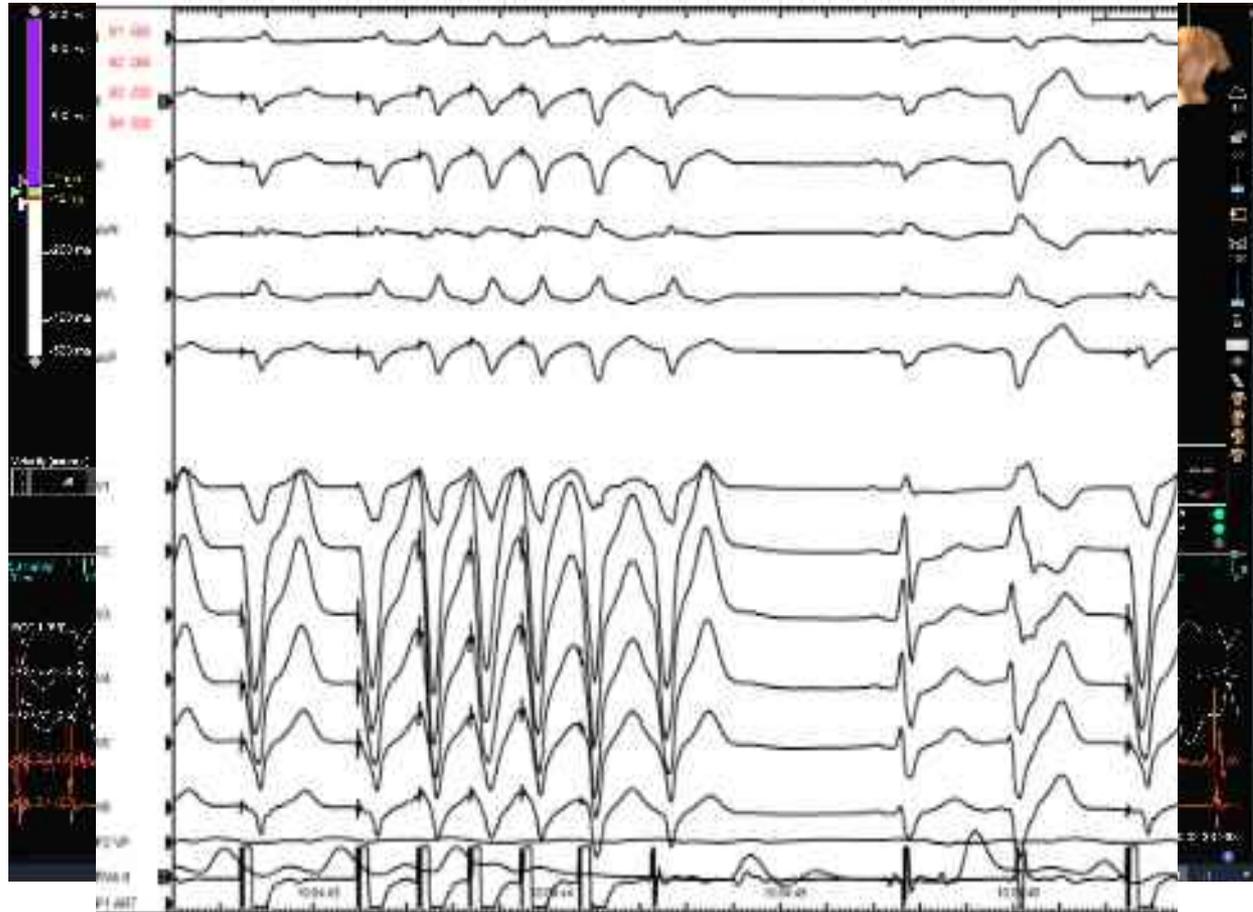
TV clinica



TV clinica; mappa di attivazione



Terminazione TV



Il caso limite

C.E., 56 anni

- Arresto cardiaco extraospedaliero da FV rianimata
- Episodi di FV recidivante->V-A ECMO + lidocaina, amiodarone, esmololo Sedazione profonda
- Coronarografia: no CAD; LE-RMN: PVM; non scar; non edema; non MAD
- Frequenti BEV trigger degli episodi di FV
- Per l'estrema destabilizzazione emodinamica (FE<20%) viene preso in considerazione l'inserimento in lista d'urgenza per trapianto cardiaco

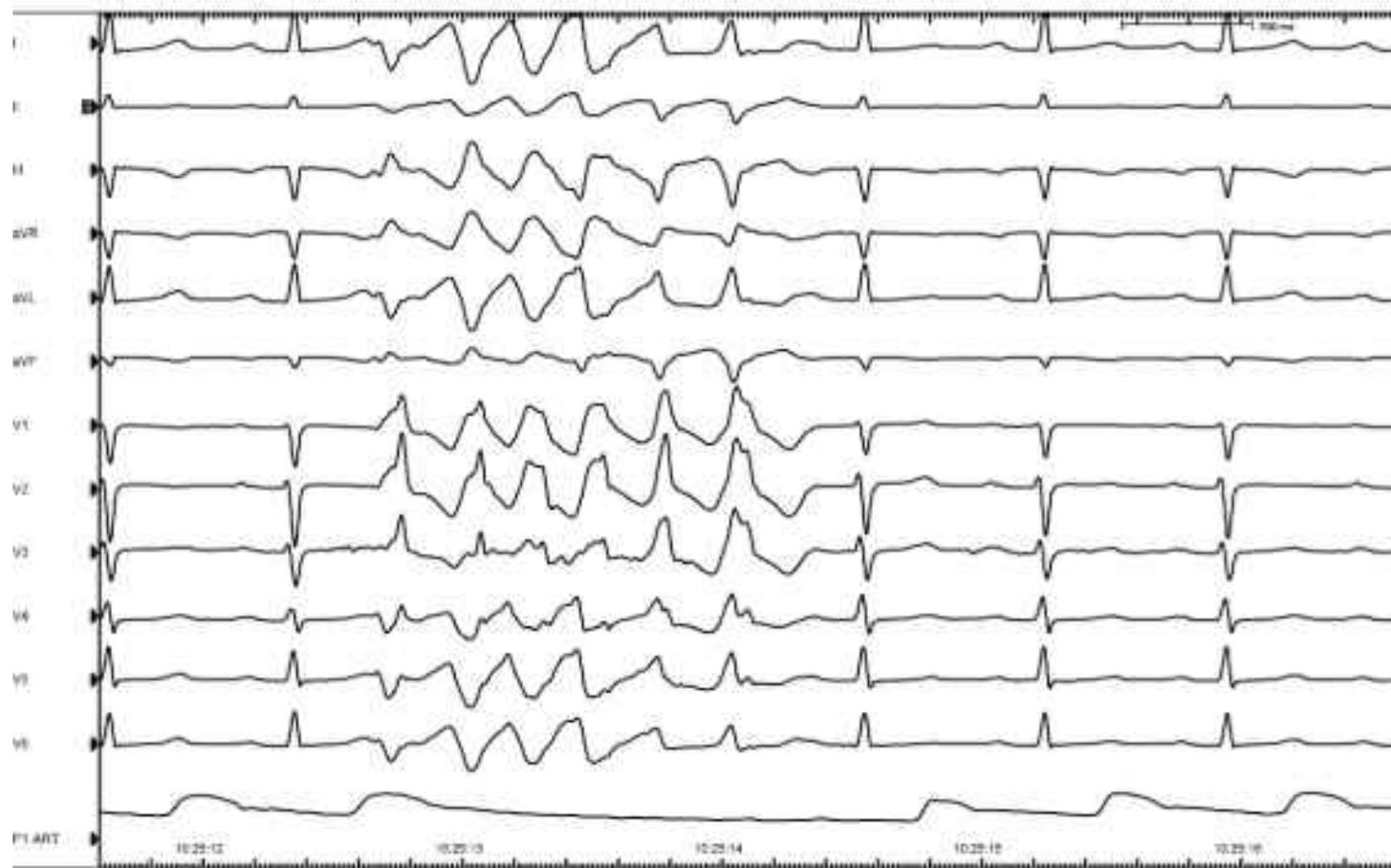
Extrasistole ventricolare trigger

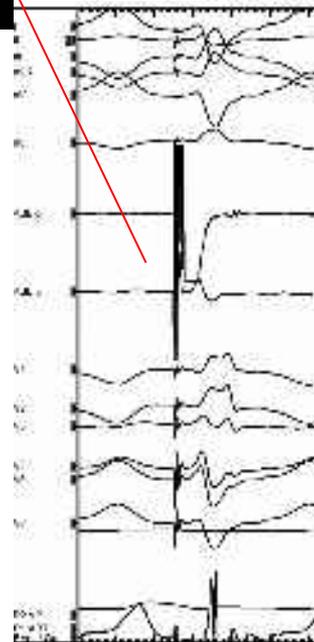
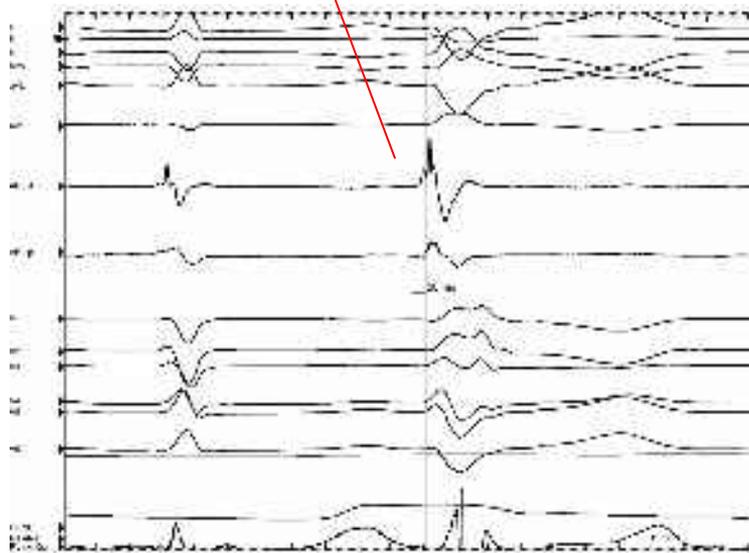
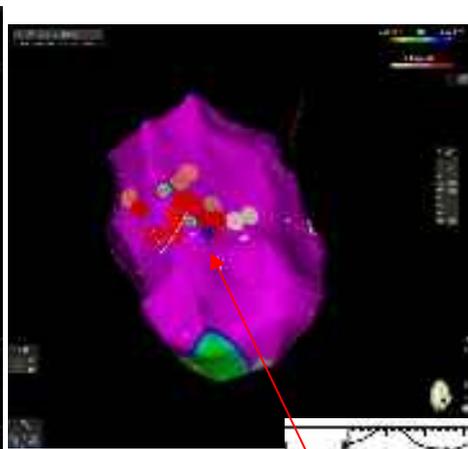
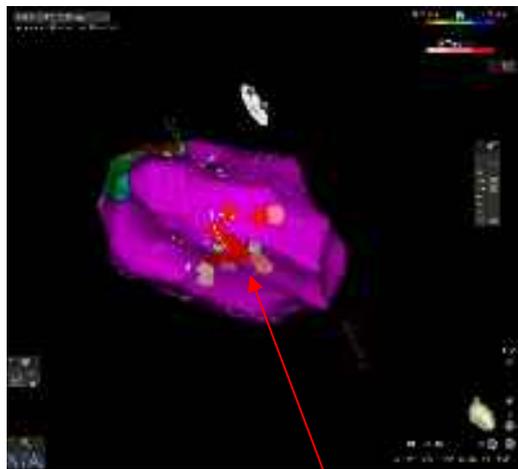


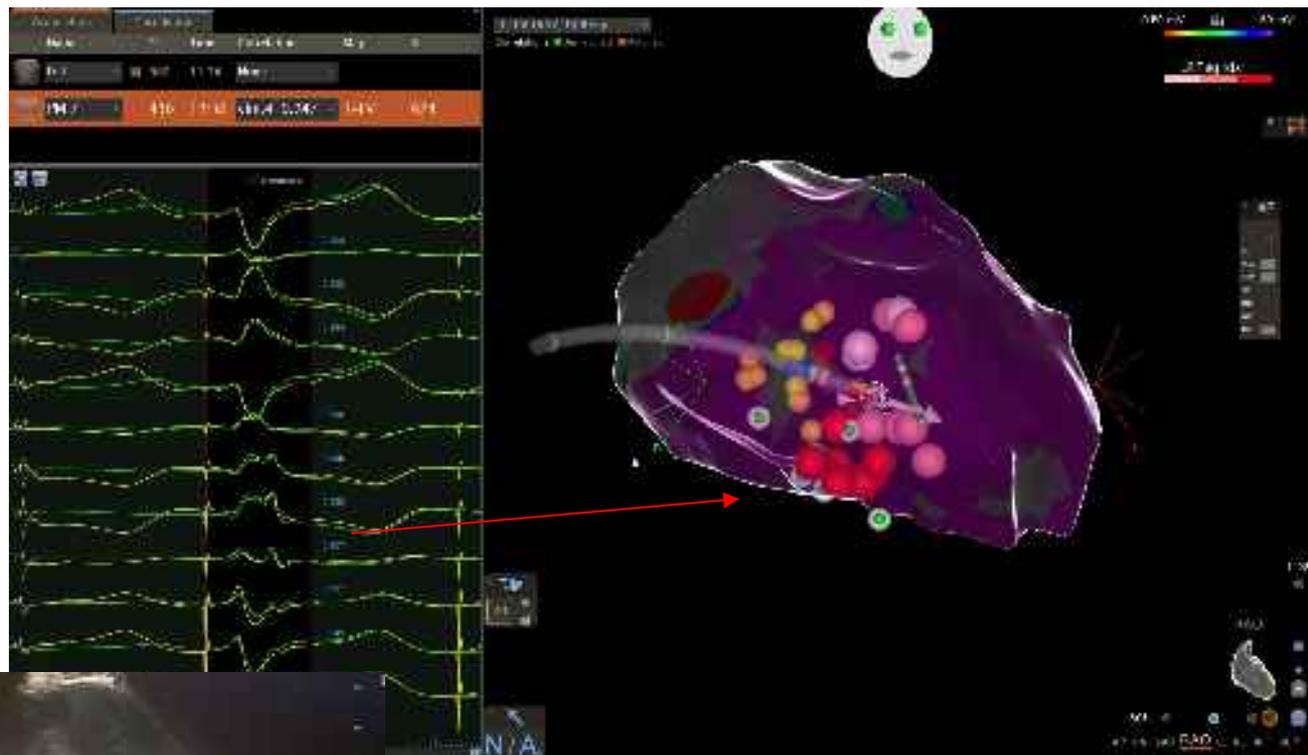
IN LIDOCAINA E SEDAZIONE PROFONDA



INIZIO PROCEDURA-SEDAZIONE PROFONDA







Conclusioni

- La stratificazione del rischio nei pazienti con PVM è complessa, poiché non dipende dai tradizionali fattori della disfunzione ventricolare sinistra, (FE< 35% difficilmente riscontrabile in questa popolazione) ma dalla valutazione dinamica di una serie di caratteristiche di imaging ed ECG
- L'analisi di morfologie specificamente indicative di origine dai muscoli papillari permette di identificare situazioni a maggior grado di rischio
- L'impianto di ICD è indicato nei pazienti ad alto rischio di MI; nei pazienti a più basso rischio, anche in considerazione dell'età media dei pazienti, non sembra giustificato su larga scala
- L'ablazione transcateretere delle aritmie ventricolari riveste un ruolo importante nel trattamento di aritmie ventricolari semplici o complesse, ma non esistono dati sulla modificazione del rischio aritmico nella fase successiva.
 - 1) nel controllare burden aritmici a rischio di tachimiopia (>20.000 BEV die)
 - 2) nel trattare TV monomorfe ancillari ed eventualmente fornire dati di stratificazione mediante SVP
 - 3) nel trattare aritmie focali trigger di FV nei pazienti già portatori di ICD

Conclusioni

- La sindrome del «prolasso aritmico della valvola mitrale» identifica un sottogruppo di pazienti con un'incidenza significativamente elevata di aritmie ventricolari, inclusa morte improvvisa, indipendentemente dalla gravità del mitrale o dalla disfunzione ventricolare sinistra
- La stratificazione del rischio si basa principalmente su fattori clinici, ECG a 12 derivazioni di aritmie spontanee e criteri di imaging relativi alla morfologia della valvola mitrale e alla dinamica del prolasso valvolare
- L'impianto di ICD è indicato nei pazienti ad alto rischio di MI; nei pazienti a più basso rischio, anche in considerazione dell'età media dei pazienti, non sembra giustificato su larga scala
- L'ablazione transcateretere delle aritmie ventricolari riveste un ruolo importante nel trattamento di aritmie ventricolari semplici o complesse, ma non esistono dati sulla modificazione del rischio aritmico nella fase successiva.
 - 1) nel controllare burden aritmici a rischio di tachimiopia (>20.000 BEV die)
 - 2) nel trattare TV monomorfe ancillari ed eventualmente fornire dati di stratificazione mediante SVP
 - 3) nel trattare aritmie focali trigger di FV nei pazienti già portatori di ICD