

Arytmogen mitralklaffprolaps

Mitralklaffprolaps er en tilstand hvor hjerteklaffen mellom venstre for- og hovedkammer (mitralklaffen) buker inn i forkammeret når hjertemuskelen trekker seg sammen.

Dette oppstår på grunn av fortykket overflødig klaffevev som samtidig gir svakhet i klaffen. Hvorfor denne tilstanden oppstår er ukjent. Mitralklaffprolaps er en ganske utbredt hjertefeil som rammer om lag to prosent av befolkningen, og er godartet uten å gi plager hos de fleste.

Noen utvikler store lekkasjer i hjerteklaffen, og andre er plaget med hjertebank og hjerterytmeforstyrrelser (arytmier). Om man har mitralklaffprolaps og arytmier kalles tilstanden arytmogent mitralklaffprolaps.

For mange gir ikke mitralklaffprolaps symptomer. De som utvikler stor lekkasje i mitralklaffen vil først og fremst føle tungpust og slapphet.

Mitralprolaps kan også gi symptomer som hjertebank, svimmelhet og besvimelser, pasienter med disse symptomene kan ha hatt dette fra tidlig i livet. Undersøkelser hos hjertespesialist kan vise hyppige ekstraslag, hos noen forekommer det alvorlige hjerterytmeforstyrrelser, og hos noen veldig få er det risiko for hjertestans.

MR-undersøkelse kan også vise arrdannelser i hjertemuskelen, som kan være forårsaket av klaffesykdommen.

I utredningsforløpet er det viktig å bli undersøkt for andre mer vanlige årsaker til hjerterytmeforstyrrelser, som for eksempel sykdom i kransårene eller hjertemuskelen.

Hva er mitral annulus disjunksjon?

Noen pasienter har en unormal avstand mellom hjertemuskelen og klaffens feste. Det kan undersøkes med hjerteultralyd eller MR-undersøkelse av hjertet. Denne unormale avstanden kalles annulus disjunksjon, og kan forekomme både på høyre og venstre side av hjertet.

Når det forekommer i venstre hjertehalvdel kalles det mitral annulus disjunksjon (MAD). Denne unormale avstanden forekommer oftest samtidig med mitralklaffprolaps, men kan også forekomme isolert. Årsaken til MAD er også ukjent.

Arvelighet

Det er kjent at mitralklaffprolaps kan være genetisk betinget hos et fåtall pasienter, men det er høyst usikkert om arytmogent mitralklaffprolaps eller MAD er arvelig.

Hvem er utsatt?

Det er forsket lite på pasienter med arytmogent mitralklaffprolaps, men interessen har økt etter oppdagelsen av at tilstanden har en sammenheng med risiko for alvorlige hjerterytmeforstyrrelser.

Det finnes forskjellige risikofaktorer forbundet med denne risikoen, blant annet samtidig funn av MAD og funn av arrdannelse i hjertemuskelen på MR. I tillegg kan man ha unormalt EKG.

Symptomer

De aller fleste med mitralklaffprolaps eller MAD har ikke symptomer og ingen risiko for alvorlig sykdom. Symptomene kan variere fra person til person. Oftest er det hjertebank som har ført til en undersøkelse av hjertet, men noen blir også undersøkt på grunn av nærbesvimelse eller besvimelse. De som er plaget med tungpust eller slapphet, kan ha dette på grunn av lekkasje i hjerteklaffen.

Symptomer forekommer vanligvis på grunn av:

- **Mitralklaffprolaps** kan gi arrdannelser i hjertet som kan utløse hyppige ekstraslag som oppleves som hjertebank. Noen får hjerterytmeforstyrrelser som har lengre varighet og kan gi veldig høy puls.

Om pulsen blir så høy at det går utover hjertets pumpeevne, gir det som regel svimmelhet eller besvimelser, i verste fall hjertestans. Besvimelser er derfor et alvorlig symptom som bør undersøkes nøye.

- **Unormale mitralklaffeseil** kan føre til slitasje på klaffen og gi lekkasje av varierende grad. Om denne blir stor kan man oppleve tungpusthet, slapphet og aktivitetsbegrensning. Ofte vil stor lekkasje komme av at deler av klaffen revner/ryker og lekkasjen blir da relativt plutselig større enn før.

Dette gjør at symptomene med tungpusthet kan komme relativt brått. Det kan være et tegn på at hjerteklaffen må repareres eller byttes gjennom hjertekirurgi. Langvarige lekkasjer kan føre til forstørrede forkammer og dermed gi hjerteflimmer (atrieflimmer).

- Noen pasienter som har overlevd hjertestans hvor det ikke har blitt avdekket hjertesykdom, kan ha arytmodig mitralklaffprolaps eller MAD som årsak til sin hjertestans. Man behøver ikke å ha hatt plager med hjertebank før eller etter hendelsen.

Er det trygt å trene?

Det er ikke gjort forskning på om trening øker risikoen for alvorlige hjerterytmeforstyrrelser hos pasienter med arytmodig mitralklaffprolaps. Vi har derfor ingen generell anbefaling, men dette bestemmes individuelt.

Behandling

Det finnes ingen spesifikk behandling mot arytmodig mitralklaffprolaps, og målet med behandlingen er å kontrollere symptomer og forebygge alvorlige hjerterytmeforstyrrelser. Ofte er det ikke nødvendig med noen behandling i det hele tatt. De aller fleste har god effekt av medisiner, men noen må forsøke forskjellige typer medisiner før man får kontroll på hjertebank-plagene.

Noen svært få pasienter med arytmodig mitralklaffprolaps og høy risiko for alvorlige hjerterytmeforstyrrelser blir anbefalt å få innoperert en hjertestarter.

Om man avdekker lekkasje på hjerteklaffen bør lekkasjen kontrolleres jevnlig med hjerteultralyd, slik at det blir oppdaget om den blir større og potensielt kan gi plager.

Dersom du har stor lekkasje på mitralklaffen og samtidig symptomer så vurderer hjertelegen om det er indikasjon for å reparere eller bytte ut hjerteklaffen ved hjertekirurgi.

Behandling kan omfatte følgende:

- **Arytmimedisiner** – Betablokkere og kalsiumblokkere er de mest brukte arytimedisinene. Det er medisiner som senker pulsen og gjør at hjertet slår roligere. På grunn av at pulsen din blir lavere under behandling er det noen som blir litt trette i 2 -3 uker før kroppen venner seg til lavere puls.
- **Implanterbar hjertestarter (ICD)** – er sjelden nødvendig, men kan være nødvendig hvis du opplever eller er i fare for alvorlige hjerterytmeforstyrrelser. En ICD oppdager og avbryter farlige arytmier som potensielt kan føre til hjertestans.
- **Ablasjonsbehandling** – Noen pasienter med svært hyppige ekstraslag eller rytmeforstyrrelser som oppstår fra kun ett område i hjertemuskelen kan være aktuelle for ablasjonsbehandling.

Dette er et inngrep der vi går inn i hjertet via årene i lysken med elektrodekatetere og undersøker det elektriske systemet i hjertet. Hvis legen finner området hvor forstyrrelsene oppstår, kan man varmebehandle dette området slik at ekstraslagene forsvinner.

- **Hjertekirurgi** – Pasienter med store lekkasjer og symptomer er aktuelle for reparasjon eller bytte av klaffen ved hjertekirurgi.

Graviditet og barn

Om du planlegger å bli gravid er det svært viktig at du informerer din behandlende lege. I noen situasjoner må man slutte med spesielle hjertemedisiner i forkant, og det kan være aktuelt med dose-endring.

Dersom du bruker betablokker skal denne som regel brukes gjennom hele svangerskapet, og ved betablokkerbruk må du til ekstra tilvekstkontroller av fosteret fra uke 23-24.

I enkelte tilfeller anbefaler vi at den gravide bør kontrolleres under svangerskapet på Rikshospitalet og ha fødeplass på Rikshospitalet, men ofte kan den gravide følges på sykehus på hjemstedet, eventuelt med råd fra spesialistavdeling.

Vi anbefaler at gravide med arytmodig mitralklaffprolaps og/eller MAD føder på sykehus med erfaring innen tilstanden. I praksis vil dette som oftest være sentralsykehus eller regionssykehus. Kardiologisk avdeling, Fødeavdelingen og Anestesiavdelingen på Rikshospitalet har landsfunksjon for hjertesyke gravide. Ved behov kan de kontaktes.

Våren 2020 ble Bioteknologiloven endret og preimplantasjonsgenetisk diagnostikk (PGD) tillatt i Norge. PGD er et tilbud til par eller enslige der en eller begge er bærere av alvorlig monogen sykdom med stor fare for at sykdommen overføres til kommende barn.

Ved gen-verifisert HCM er det mutasjon i ett bestemt gen, dvs. monogen sykdom, og det er 50 % risiko for at barn arver tilstanden. PGD innebærer vanlig IVF-behandling der man gjør genetisk undersøkelse av befruktede egg utenfor kroppen før innsetting i livmoren.

Vilkårene for hvem som skal tilbys PGD er ikke endelig klarlagt. Dersom du ønsker mer informasjon om dette behandlingstilbudet, vil Fagenhet for genetiske hjertesykdommer, Kardiologisk avdeling, Rikshospitalet, være behjelpelige.