

Disyunción del anillo mitral: en busca de una definición

Omar Villanueva Muñoz
Mario Vargas Galgani

Correspondencia

Mario Vargas Galgani
mariovar@hotmail.com

Servicio de Cardiología, Clínica San Felipe. Lima, Perú.

Recibido: 30/11/2023

Aceptado: 12/02/2024

Publicado: 30/04/2024

Citar como: Villanueva Muñoz O, Vargas Galgani M. Disyunción del anillo mitral; mito o realidad. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Dic; 6(3): 11-14. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v7n1a3>.

Cite this as: Villanueva Muñoz O, Vargas Galgani M. *Disjunction of the mitral annulus: in search of a definition*. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Dec; 6(3): 11-14. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v7n1a3>.

Palabras clave

- ▷ Válvula mitral.
- ▷ Disyunción.
- ▷ Prolapso.
- ▷ Ecocardiografía.

Keywords

- ▷ Mitral valve.
- ▷ Disjunction.
- ▷ Prolapse.
- ▷ Echocardiography.

RESUMEN

La disyunción de anillo mitral se ha asociado a arritmias en algunos casos severas y al prolapso arritmico, sin embargo, se detecta en la mayoría de la población de acuerdo a la técnica que se utilice. Existe un problema de definición dado que la mayoría lo considera solo en sístole, demostrándose que es un error y que debe ser visto en diástole para considerar una real disyunción. Es una anomalía valvular en busca de definición.

ABSTRACT

Mitral annulus disjunction has been associated with arrhythmias, in some cases severe, and arrhythmic prolapse. However, it is detected in most of the population according to the technique used. There is a problem of definition since most consider it only in systole, demonstrating that this is a mistake and that must be seen in diastole to consider a real disjunction. It is a valvular abnormality in search of definition.

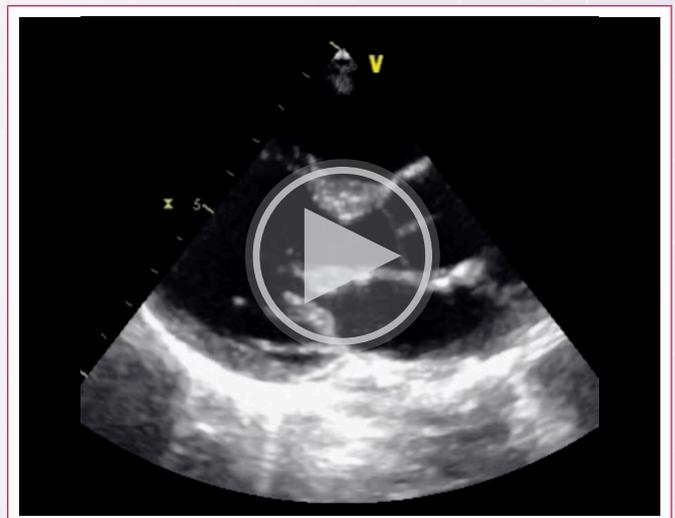
When the hinge of the mural leaflet is assessed within the overall atrioventricular junction, the so-called disjunction is ubiquitous, but not always in the same place. (Robert Anderson Heart, 2023).

Robet Anderson nos dice que «cuando se evalúa la inserción de la hoja mural mitral (posterior) en la unión atrioventricular, la llamada disyunción del anillo mitral está por todas partes y no siempre en el mismo lugar»⁽¹⁾.

Pocas veces hemos visto tanta confusión de conceptos sobre un tema (si bien en medicina las controversias son habituales) como cuando en la década de 1980 se sobrediagnosticaba el prolapso valvular mitral (hasta 30% de la población joven) por el desconocimiento anatómico del anillo mitral.

En 1989, en un bello artículo de Circulation, el Dr. Levine demuestra, con el uso de tecnología muy primitiva, que el anillo mitral tenía una forma de silla de montar y que los puntos más elevados correspondían a los que se observan en la vista paraesternal longitudinal y los puntos más bajos eran los medio laterales (los que se ven en la vista de 4 cámaras), definiendo así nuevos criterios para su diagnóstico⁽²⁾.

Lo mismo ha ocurrido estos años con la disyunción del anillo mitral (DAM), cuando vemos el siguiente **Vídeo 1**.



Vídeo 1. Paraesternal de eje largo. Se observa una válvula mixomatosa con prolapso severo y una gran brecha sistólica con la unión atrioventricular en sístole.

Y sus correspondiente imágenes congeladas en la **Figura 1**:

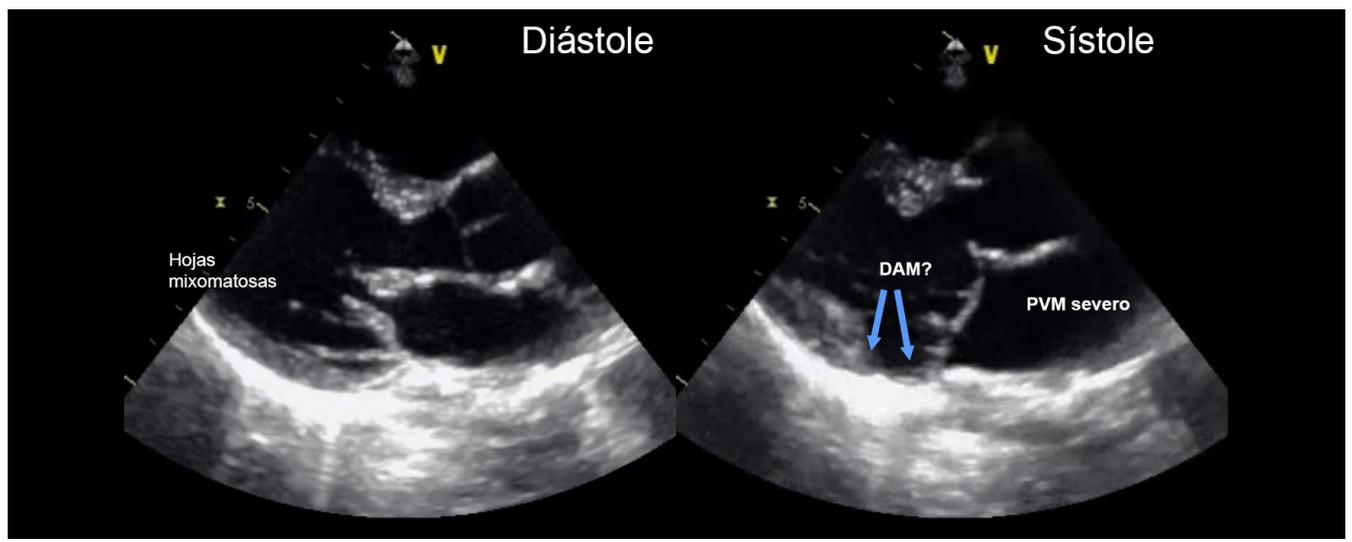


Figura 1. Imagen de la válvula mitral en diástole (A) y sístole (B). En sístole se observa una brecha entre la unión atrioventricular y la posible inserción de la hoja posterior, pero esta brecha no se observa en diástole.

Muchos profesionales no tendrían duda en decir que existe una brecha por disyunción del anillo; sin embargo, esta solo se ve en sístole y es el criterio diagnóstico que se ha usado en la mayoría de los estudios hasta la fecha y que consideran la DAM al espacio entre la unión atrioventricular y la posible inserción de la hoja posterior en sístole en una ecocardiografía, una tomografía o una cardiorrsonancia.

Se considera la disyunción del anillo mitral la inserción de la hoja posterior de la válvula mitral fuera de la zona de unión atrioventricular (AV). Pero ¿es esto normal, como dice el Dr. Anderson⁽¹⁾, o anormal?

En 1856 el Dr. Hemle demostró en la anatomía patológica que la hoja posterior de la válvula mitral tiene una inserción variable, con zonas de disyunción en todos los pacientes normales⁽²⁾.

La Dra. Angelini⁽⁴⁾, del grupo del Dr. Anderson, encuentra, en un estudio muy minucioso del anillo y en un grupo reducido de autopsias tras la anatomía patológica, una disyunción variable del anillo en todos los pacientes normales y en todos aquellos con prolapso valvular mitral. Por ello, considera que la disyunción del anillo mitral podría ser una variante de lo normal, según otras descripciones similares en el atlas de anatomía cardíaca y coronaria de Mc Alpine⁽⁵⁾.

Si es posible detectar la DAM en todos los pacientes normales, ¿por qué abunda la literatura que la asocia a arritmias y al prolapso valvular arritmico?⁽⁶⁻¹⁴⁾. La respuesta es que podría existir el error conceptual de que solo es posible detectar la disyunción en sístole.

Se ha argumentado que la válvula en diástole oculta la zona de disyunción o que el anillo está acordonado y el desplazamiento apical del anillo en sístole demuestra la zona de disyunción⁽¹³⁻¹⁴⁾.

La **Figura 2** muestra que es posible observar la presencia de disyunción en diástole. En este paciente estaba asociada a un prolapso mitral severo.

La **Figura 3** corresponde a un paciente sin prolapso mitral al que se le realiza un barrido tipo abanico partiendo de la vista longitudinal paraesternal. La inclinación medial descubre una pequeña brecha con inserción fuera del anillo en diástole. Esto se observa gracias a la zona fibrosa en la inserción de la válvula, zona que aparece porque el corte es muy inclinado hacia la comisura medial (P3) y es donde se ve una brecha en telediástole (flecha roja en el electrocardiograma).

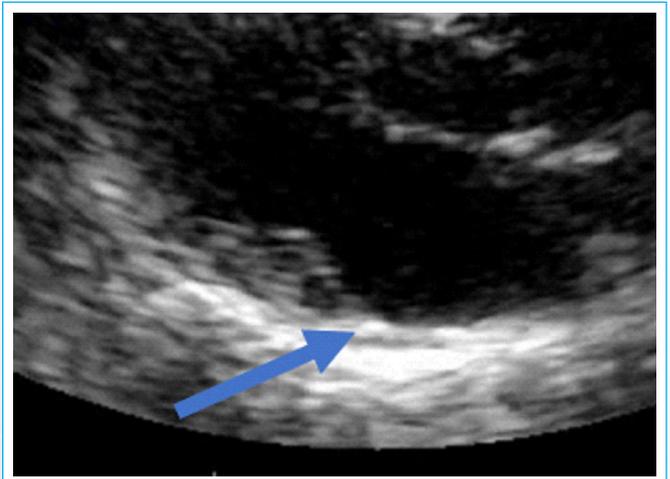


Figura 2. Imagen paraesternal de eje largo en diástole. Se observa la inserción de la hoja posterior fuera del anillo en la pared atrial, generando una zona de disyunción. Esto es posible verlo si se analizan cuadro a cuadro las imágenes. También se podría visualizar en un video a cámara lenta.

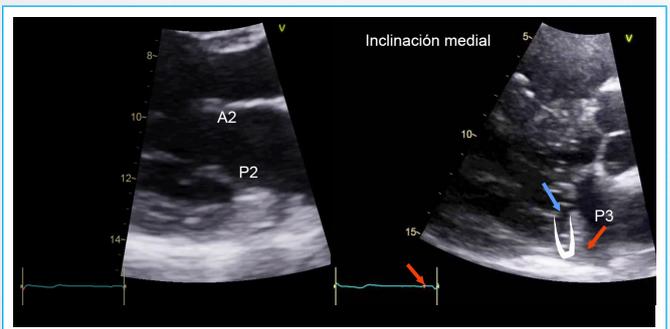


Figura 3. Imágenes de eje largo en sístole (A) y en telediástole con inclinación muy medial (B) lo que permite descubrir una brecha (disyunción) en el anillo. La zona fibrosa asociada a P3 es el cuerpo fibroso medial.

En febrero de 2022, el Dr. Faletta⁽¹⁵⁾ publica un estudio trascendental en JASE en el que, al igual que las imágenes que presentamos, fue capaz de observar la inserción anómala de la válvula mitral en diástole con una resonancia magnética, y describe dos fenotipos:

- La disyunción real en la que es posible observar la inserción anormal en diástole como en el paciente de la Figura 3 (Figura 4.C y 4.D).
- La seudodisyunción (como nuestra la Figura 1) en que solo es posible ver el espacio de disyunción en sístole y que solo representaría prolapsos marcados con adherencia de la hoja posterior sobre la pared atrial creando el aspecto de disyunción importante (Figura 4.A y 4.B).

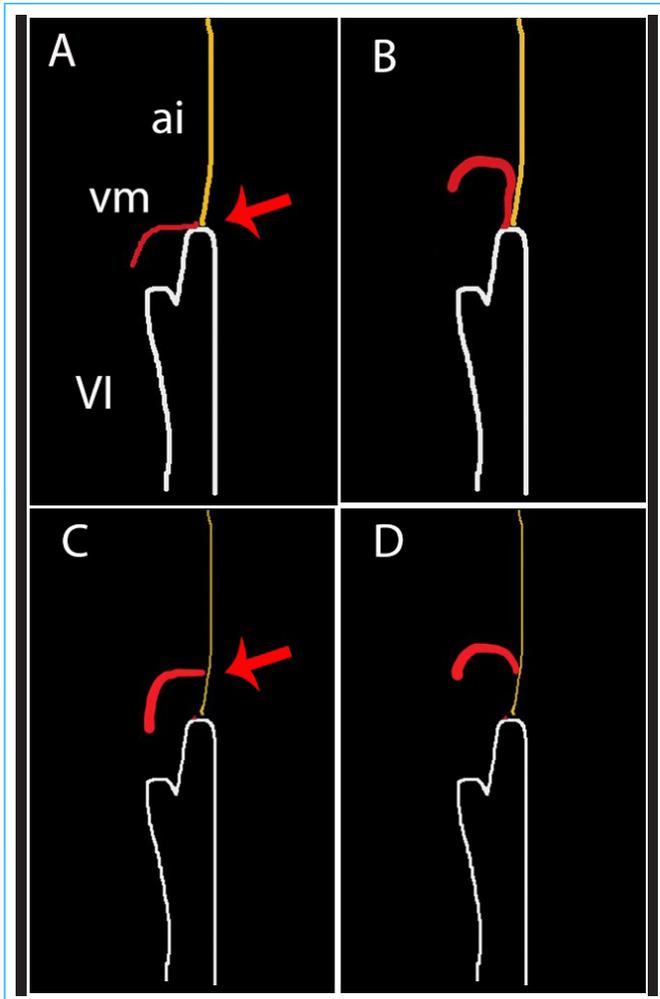


Figura 4. Las imágenes **A** y **B** corresponden a la descripción del fenotipo de seudo disyunción en donde la hoja posterior al prolapsar se adosa a la pared posterior y crea la falsa imagen de disyunción, pero en diástole (A) la inserción está en la unión AV. Los esquemas **C** y **D** corresponden al fenotipo de disyunción verdadera con la inserción diastólica en la aurícula izquierda.

El Dr. Faletra no demostró cuán frecuente es el fenotipo de disyunción real ni el número de pacientes que estudió; sin embargo, su presentación sugiere que la disyunción solo sistólica es una seudodisyunción⁽¹⁵⁾.

La seudodisyunción representa prolapsos más severos, que alteran en mayor grado el funcionamiento del anillo en pacientes con prolapso mitral⁽¹⁶⁾ y se asocia a una mayor cantidad de arritmias, pero no disminuye la sobrevida en un estudio tras 10 años de seguimiento⁽¹²⁾.

Como sospechará el lector, casi la totalidad de los estudios realizados hasta la fecha no ha analizado las disyunciones reales sino las seudodisyunciones (tras la revisión del material y los métodos de cada trabajo). Solo en 2 estudios^(17,18) se describen disyunciones en diástole con una incidencia entre el 15-40% del total de los pacientes; sin embargo, no los estudian como grupos separados.

La confusión sobre esta cuestión es tal que, en diciembre de 2022, en Europace se presentó un consenso sobre DAM (cuyos autores son líderes de opinión en imágenes) que consideran solo la disyunción sistólica (19) a pesar de la existencia de disyunción real.

Ya sabemos que la disyunción del anillo mitral es normal en la anatomía patológica, que existe una disyunción real (inserción anormal en diástole) y una seudodisyunción (solo sistólica) por métodos de imagen, y que la mayoría de los estudios hasta la fecha habrían analizado seudodisyunciones que representarían prolapsos mitrales muy profundos.

Desde finales de 2022 hay varios trabajos publicados, entre los que queremos destacar los siguientes:

- Gulati *et al.* presentan una revisión completa de DAM en *Radiology*⁽²⁰⁾. Entre otros puntos discuten que observar solo la disyunción en sístole puede crear muchos falsos positivos, y solo en diástole, posibles falsos negativos. Además, presentan un nomograma en que destaca por primera vez la evaluación en todo el ciclo cardíaco de la disyunción para ver si está o no está asociada a arritmias (Figura 5).
- Zhu y Leng hacen otra revisión extensa y persisten en considerar la disyunción del anillo solo en sístole sin tener en cuenta la disyunción real descrita por Faletra, a pesar de que es una publicación reciente⁽²¹⁾.
- Zudwitz *et al.*⁽²²⁾ analizan una población no seleccionada y revisan más de 2.600 resonancias cardíacas; encuentran que tiene DAM un 76% de la población siendo mayor en la parte anterolateral del anillo. En el diagnóstico solo utilizan la disyunción sistólica.
- Verheul *et al.*⁽²³⁾ demuestran la mayor presencia de DAM inferolateral en pacientes con fibrilación ventricular idiopática, pero siempre solo con el criterio de disyunción sistólica.

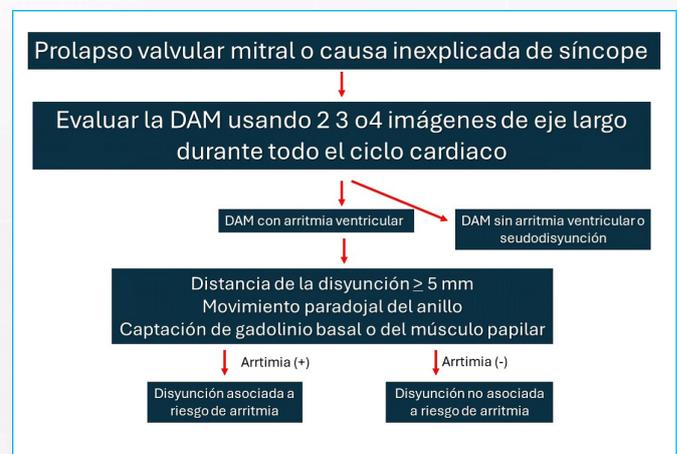


Figura 5. Modificado de Giulati *et al.* *Radiology Cardiothoracic Imaging*, 2023, 5⁽⁶⁾: 1-12.

La disyunción real se ha estudiado muy poco y se requieren más estudios prospectivos para conocer su real implicancia clínica. Mientras tanto se debe considerar un hallazgo normal. Aún se desconoce si:

- Es congénita o adquirida
- La distancia de disyunción es benigna.
- Es diferente a la de la zona bajo la válvula, descrita como membrana subvalvular.
- Es una variedad anatómica normal en muchos casos (hay reportes del 75 al 95% de la población estudiada por tomografía o resonancia) o una entidad de relevancia clínica solo en algunos otros.

Para conocer/reconocer la DAM queda camino por andar y sigue siendo una entidad que necesita definiciones claras.

Fuente de financiación:

Los autores declaran que no existió ningún tipo de financiamiento.

Conflicto de interés:

Los autores declaran que no tienen relaciones de interés comercial o personal dentro del marco de la investigación que condujo a la producción del artículo.

Bibliografía

- Anderson RH, Garbi M, Zugwiz D, *et al.* Anatomy of the mitral valve relative to controversies concerning the so-called annular disjunction Heart 2023;109:734-739. doi: <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2022-322236>
- Levine RA, Handschumacher MD, Sanfilippo AJ, Hagege AA, Harrigan P, Marshall JE, *et al.* Three-dimensional echocardiographic reconstruction of the mitral valve, with implications for the diagnosis of mitral valve prolapse. *Circulation*. 1 de septiembre de 1989;80(3):589-98. doi: <https://doi.org/10.1161/01.CIR.80.3.589>
- Hemle J. *Handbuch der systematischen Anatomie des Menschen*, Vieweg 1876 P: 14-20
- Angelini A, Ho SY, Anderson RH, Davies MJ, Becker AE. A histological study of the atrioventricular junction in hearts with normal and prolapsed leaflets of the mitral valve. *Br Heart J*. 1988 Jun;59(6):712-6. doi: <https://doi.org/10.1136/hrt.59.6.712>
- McAlpine WA. *Heart and Coronary Arteries: Anatomical Atlas for Clinical Diagnosis, radiological investigation and Surgical treatment*. Springer-Verlag, New York (1975)
- Toh H, Mori S, Izawa Y, *et al.* Prevalence and extent of mitral annular disjunction in structurally normal hearts: comprehensive 3D analysis using cardiac computed tomography. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2021 May 10;22(6):614-622. doi: <https://doi.org/10.1093/ehjci/jeab022>
- Bharati S, Granston AS, Liebson PR, *et al.* The conduction system in mitral valve prolapse syndrome with sudden death. *Am Heart J*. 1981 May;101(5):667-70. doi: [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(81\)90235-0](https://doi.org/10.1016/0002-8703(81)90235-0)
- Carmo P, Andrade MJ, Aguiar C, *et al.* Mitral annular disjunction in myxomatous mitral valve disease: a relevant abnormality recognizable by transthoracic echocardiography. *Cardiovasc Ultrasound*. 2010 Dec 9;8:53. doi: <https://doi.org/10.1186/1476-7120-8-53>
- Perazzolo Marra M, Basso C, De Lazzari M, *et al.* Morphofunctional Abnormalities of Mitral Annulus and Arrhythmic Mitral Valve Prolapse. *Circulation: Cardiovascular Imaging*. 1 de agosto de 2016;9(8):e005030. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.116.005030>
- Dejgaard LA, Skjølsvik ET, Lie ØH, *et al.* The Mitral Annulus Disjunction Arrhythmic Syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2018 Oct 2;72(14):1600-1609. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.07.070>
- Bennett S, Thamman R, Griffith T, *et al.* Mitral annular disjunction: A systematic review of the literature. *Echocardiography*. 2019; 36: 1549–1558. <https://doi.org/10.1111/echo.14437>
- Essayagh B, Sabbag A, Antoine C, *et al.* The Mitral Annular Disjunction of Mitral Valve Prolapse: Presentation and Outcome. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2021 Nov;14(11):2073-2087. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2021.04.029>
- Enriquez-Sarano M. Mitral Annular Disjunction: The Forgotten Component of Myxomatous Mitral Valve Disease. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2017 Dec;10(12):1434-1436. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2017.03.001>
- Wunderlich, N.C.; Ho, S.Y.; Flint, N.; Siegel, R.J. Myxomatous Mitral Valve Disease with Mitral Valve Prolapse and Mitral Annular Disjunction: Clinical and Functional Significance of the Coincidence. *J Cardiovasc. Dev. Dis*. 2021, 8, 9. doi: <https://doi.org/10.3390/jcdd8020009>
- Faletra FF, Leo LA, Paiocchi VL, Schlossbauer SA, Pavon AG, Ho SY, Maisano F. Morphology of Mitral Annular Disjunction in Mitral Valve Prolapse. *J Am Soc Echocardiogr*. 2022 Feb;35(2):176-186. doi: <https://doi.org/10.1016/j.echo.2021.09.002>
- Lee AP, Jin CN, Fan Y, Wong RHL, Underwood MJ, Wan S. Functional Implication of Mitral Annular Disjunction in Mitral Valve Prolapse: A Quantitative Dynamic 3D Echocardiographic Study. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2017 Dec;10(12):1424-1433. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2016.11.022>
- Essayagh B, Mantovani F, Benfari G, Maalouf JF, Mankad S, Thapa P, Michelena HI, Enriquez-Sarano M. Mitral Annular Disjunction of Degenerative Mitral Regurgitation: Three-Dimensional Evaluation and Implications for Mitral Repair. *J Am Soc Echocardiogr*. 2022 Feb;35(2):165-175. doi: <https://doi.org/10.1016/j.echo.2021.09.004>
- Mantegazza V, Volpato V, Gripari P, Ghulam Ali S, Fusini L, Italiano G, Muratori M, Pontone G, Tamborini G, Pepi M. Multimodality imaging assessment of mitral annular disjunction in mitral valve prolapse. *Heart*. 2021 Jan;107(1):25-32. doi: <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2020-317330>
- 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 Society, by the Asia Pacific Heart Rhythm Society, and by the Latin American Heart Rhythm Society. *Europace*. 2022 Dec 9;24(12):1981-2003. doi: <https://doi.org/10.1093/europace/euac125>
- Moore WH, Chandarana H. The Role of Proton MRI to Evaluate Patient Pathophysiology in Severe Asthma. *Radiol Cardiothorac Imaging*. 2023 Dec;5(6):e230372. doi: <https://doi.org/10.1148/ryct.230372>
- Zhu L, Chua YL. Mitral Annular Disjunction: Clinical Implications and Surgical Considerations. *Cardiol Res*. 2023 Dec;14(6):421-428. doi: <https://doi.org/10.14740/cr1584>
- Zugwiz D, Fung K, Aung N, Rausedo E, McCracken C, Cooper J, El Messaoudi S, Anderson RH, Piechnik SK, Neubauer S, Petersen SE, Nijveldt R. Mitral Annular Disjunction Assessed Using CMR Imaging: Insights From the UK Biobank Population Study. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2022 Nov;15(11):1856-1866. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2022.07.015>
- Verheul LM, Guglielmo M, Groeneveld SA, Kirkels FP, Scrocco C, Cramer MJ, *et al.* Mitral annular disjunction in idiopathic ventricular fibrillation patients: just a bystander or a potential cause? *European Heart Journal - Cardiovascular Imaging*. 27 de febrero de 2024;jeae054. doi: <https://doi.org/10.1093/ehjci/jeae054>