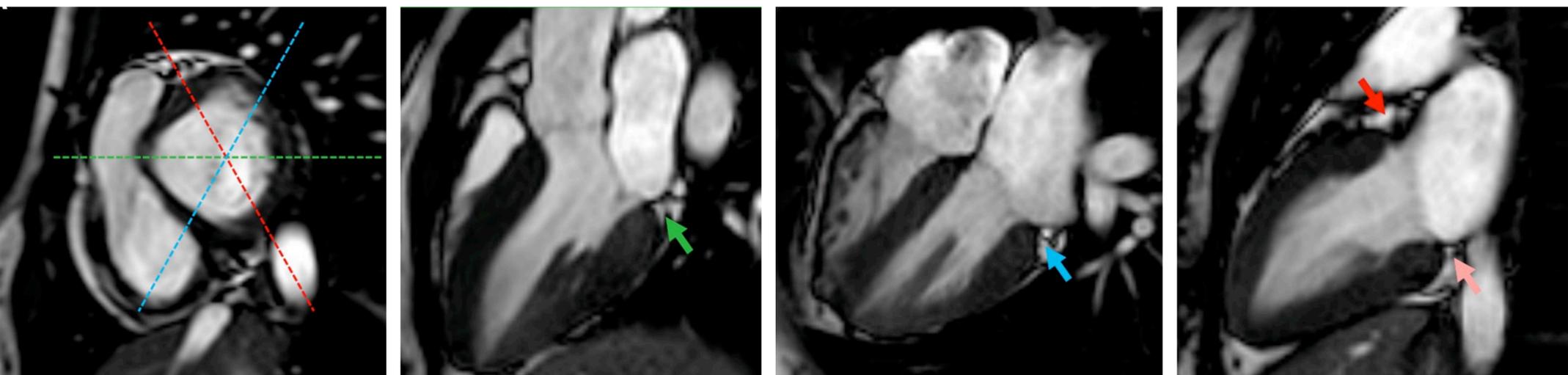


Disyunción de la Válvula Mitral;

Todo lo que el radiólogo debe conocer



Almudena Gil Boronat¹, M^a Ángeles Fernández Méndez¹,
Pedro Torres Rubio¹, Jesús Javier Martín Pinacho¹, Álvaro
Arribas Marcos¹, Antonio Michael Fernández¹ Lucía Martínez de
Vega Ruiz¹, Javier Alarcón Rodríguez¹.

¹Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

OBJETIVO DOCENTE

Revisar en qué consiste la disyunción de la válvula mitral (DVM), la **fisiopatología** de la misma, cómo se identifica mediante **RM** y a qué entidades se **asocia**. Todo ello a través de casos clínicos.

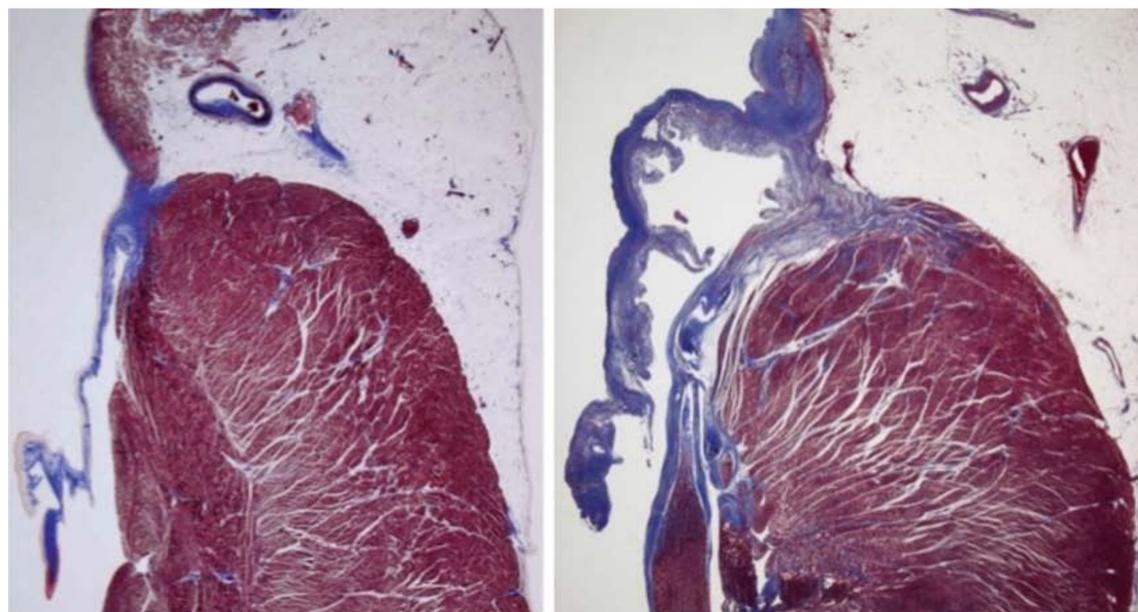
CONTENIDOS

1. Revisión de la disyunción de la válvula mitral (DVM)
 - a. Definición
 - b. Fisiopatología
 - c. Localización
 - d. Clasificación
2. Casos representativos de los tipos de disyunción
3. Casos representativos de los hallazgos radiológicos asociados más frecuentemente a la DVM
4. Posibles pitfalls
5. Conclusiones
6. Bibliografía

REVISIÓN DEL TEMA

1. Definición

La disyunción de la válvula mitral (DVM) consiste en el desplazamiento atrial de la inserción valvular con respecto a su anclaje habitual en la unión / surco auriculoventricular (AV).



Perazzolo Marra, Martina, et al. "Morphofunctional abnormalities of mitral annulus and arrhythmic mitral valve prolapse." *Circulation: Cardiovascular Imaging* 9.8 (2016): e005030.

Se mide desde el borde basal del miocardio ventricular hasta el punto de anclaje de la valva en la pared de la aurícula izquierda, en **telesístole**, cuando la cavidad ventricular es más pequeña.

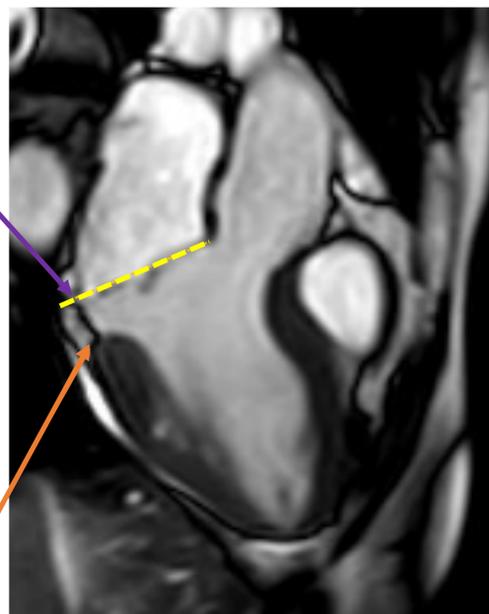
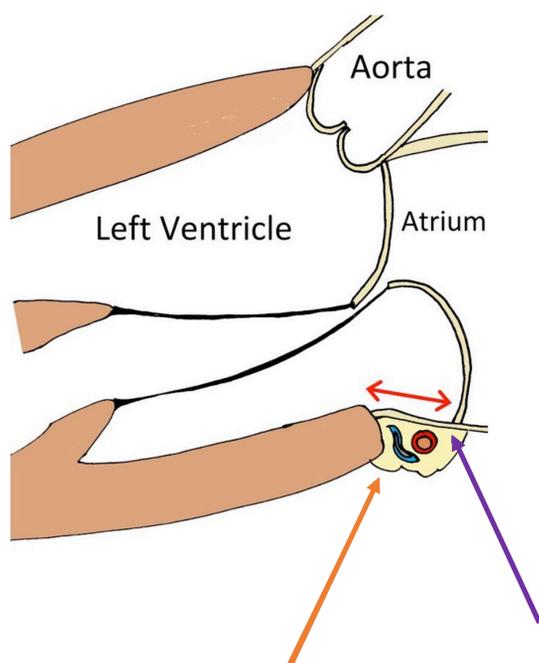


Diagrama y vista 3C de la DVM. Se mide desde el margen basal del miocardio del ventrículo izquierdo (**flechas naranjas**) hasta el anclaje atrial de la válvula mitral (**flechas moradas**).

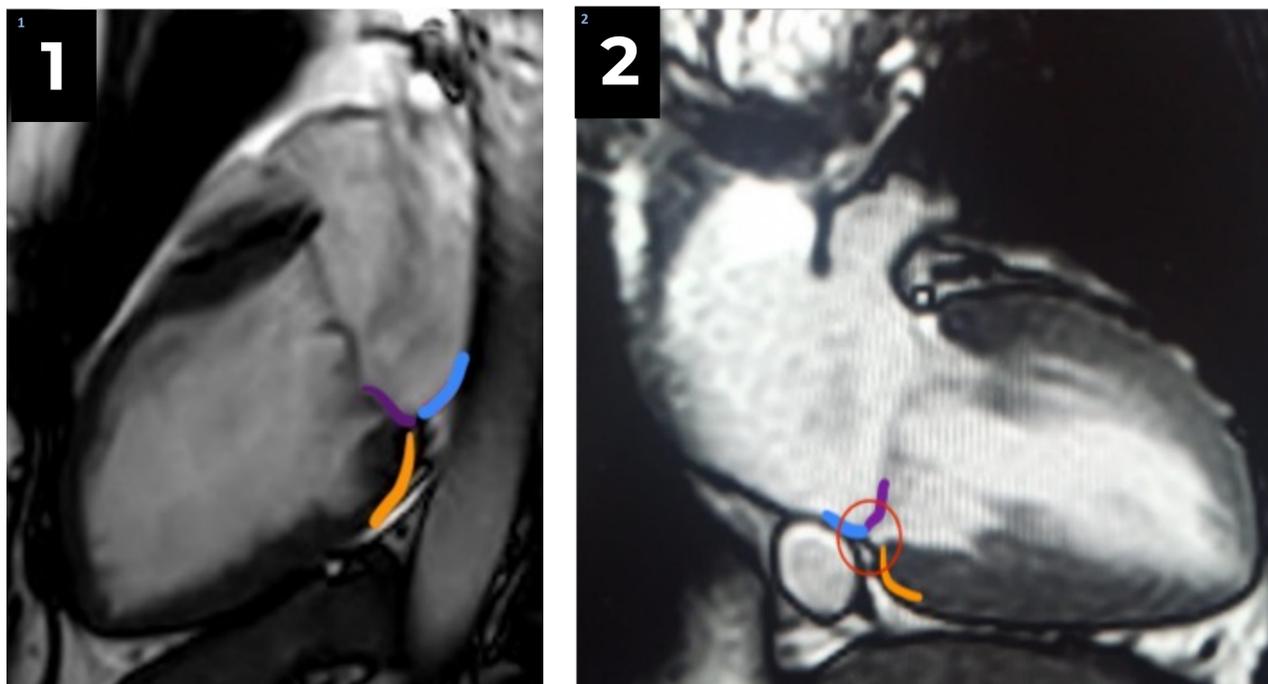
La línea punteada amarilla señala la unión auriculoventricular.

REVISIÓN DEL TEMA

1. Definición

Anatomía del anillo mitral:

- Es una estructura tridimensional compleja en forma de **silla de montar** o de "D".
- Las valvas mitrales son **asimétricas**.
- La valva anterior se une aproximadamente a un tercio del anillo, pero cubre la mayor parte del orificio valvular y forma parte del **tracto de salida del ventrículo izquierdo**.



Vista 2C de la válvula mitral. La **imagen 1** muestra una relación anatómica normal entre los 3 componente (pared auricular izquierda en **azul**, anillo mitral en **morado** y miocardio ventricular en **naranja**). La **imagen 2** muestra una separación entre el anillo y el miocardio ventricular (DVM, marcado en **rojo**).

REVISIÓN DEL TEMA

2. Fisiopatología

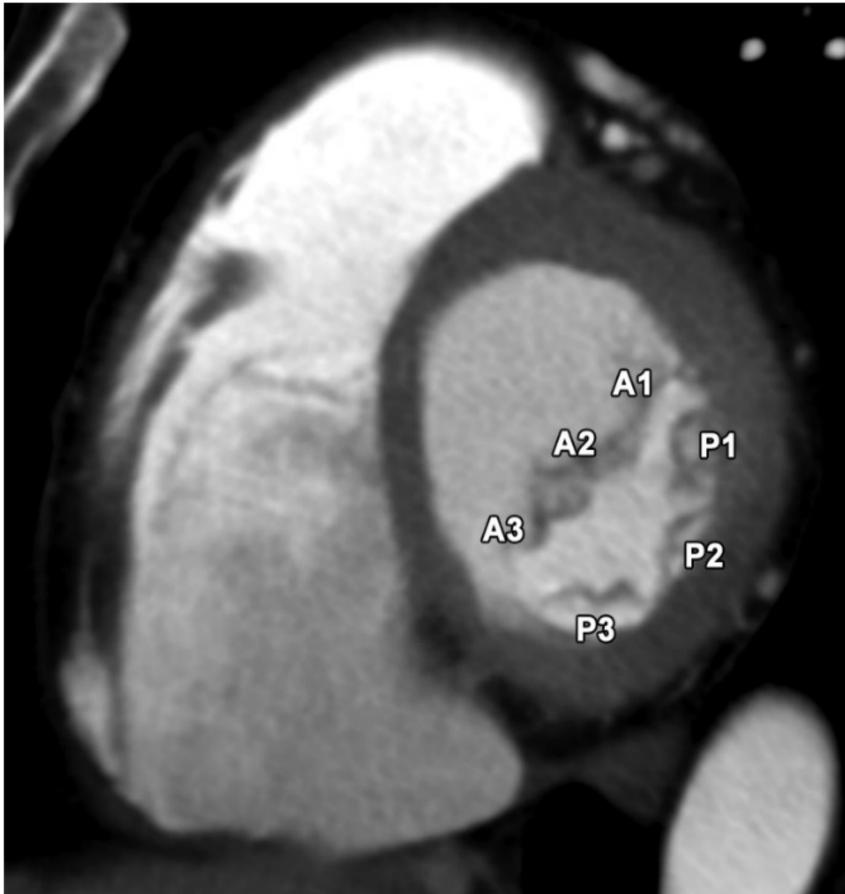


Imagen de TC en eje corto a nivel de anillo valvular que muestra las cúspides de la válvula mitral anterior (A1, A2, A3) y posterior (P1, P2, P3), que están compuestas por segmentos laterales (A1, P1), medios (A2, P2) y mediales (A3, P3). **Imagen de Radiographics.**

Morris, Michael F., et al. "CT and MR imaging of the mitral valve: radiologic-pathologic correlation." Radiographics 30 .6 (2010): 1603-1620.

La DVM supone una **alteración anatómica** entre la aurícula izquierda (AI), el anulus mitral y el miocardio del ventrículo izquierdo (VI).

El anillo mitral está **funcionalmente desacoplado** del ventrículo izquierdo y se producen dinámicas anulares paradójicas, ya que el anillo se mueve al unísono con la AI durante el ciclo cardíaco y no con el VI. Esto condiciona:

- **Pérdida del acoplamiento mecánico** de la válvula con el VI
 - a. Anillo valvular mitral **ligado** al **movimiento de la AI** (no al VI que es lo normal).
 - b. **Pérdida** de la morfología en **“silla de montar”**
 - c. **Hipermovilidad valvular**
- **Fibrosis y degeneración mixomatosa** de las valvas
 - a. Debido a las **fuerzas de tracción**
 - b. Secundario a la **excesiva movilidad**

REVISIÓN DEL TEMA

2. Fisiopatología

- **Pérdida del acoplamiento mecánico** de la válvula con el VI
 - a. Anillo valvular mitral **ligado** al **movimiento atrial** (no al VI que es lo normal).

Se cree que la contracción del VI provoca una reorganización estructural del anillo (que carece de fibras contráctiles) durante la sístole al "traccionar" de segmentos mecánicamente acoplados adyacentes.

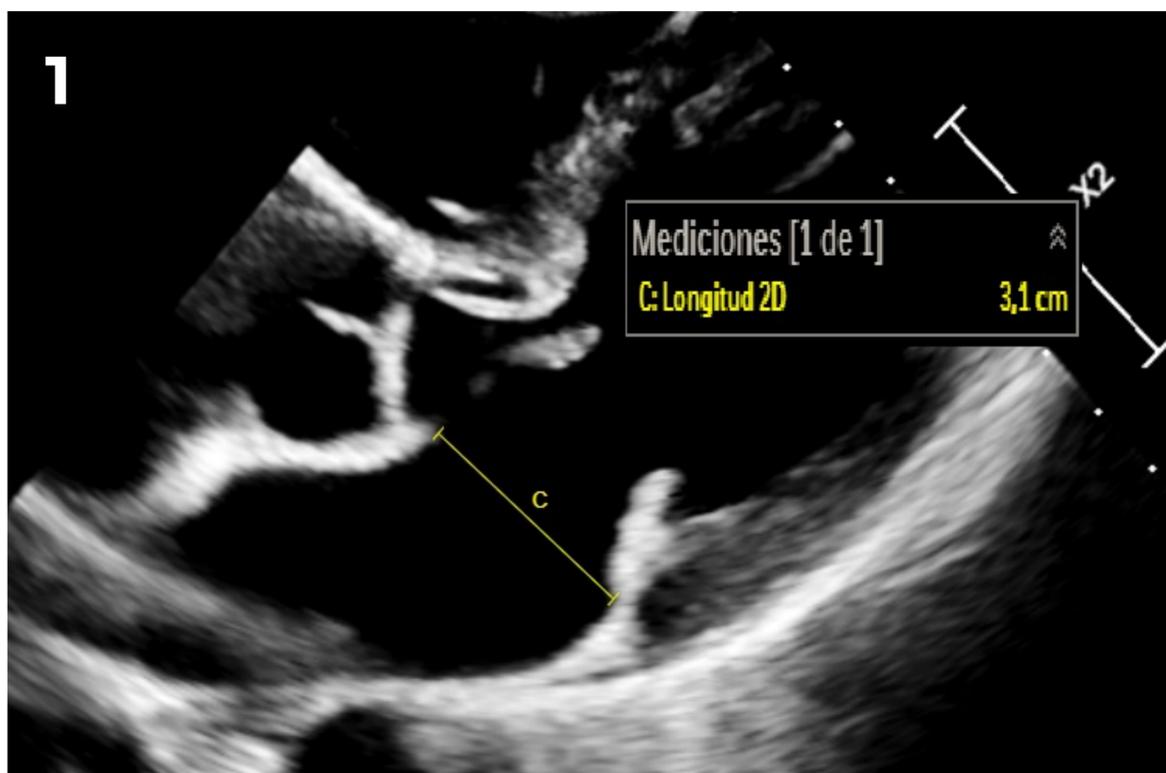
Esto hace que se produzca una **expansión anular** en la **telesístole** y un **aplanamiento paradójico sistólico de la válvula**.

Progresivamente, se va alterando la geometría y función de la válvula mitral. En etapas tempranas, se afecta la **contracción sistólica**, con la expansión anular en telesístole y en etapas más avanzadas, se llega a una **válvula rígida** sin cambios significativos en los diámetros anulares entre sístole y diástole.

REVISIÓN DEL TEMA

2. Fisiopatología

- **Pérdida del acoplamiento mecánico** de la válvula con el VI
 - a. Anillo valvular mitral **ligado** al **movimiento atrial** (no al VI que es lo normal).



Imágenes 1 y 2: Ecocardiografía transtorácica en plano 3C en paciente con DVM que muestra **expansión anular** en telesístole, pasando de 31 mm en la fase temprana de sístole (**imagen 1**) a 36 mm en la fase de fin de sístole (**imagen 2**). En este plano no se incluye el área de disyunción posterior.

REVISIÓN DEL TEMA

2. Fisiopatología

- Pérdida del acoplamiento mecánico de la válvula con el VI

b. Pérdida de la morfología en “silla de montar”

La morfología normal “ en silla de montar” viene definida por la **inserción de las cúspides** de la válvula en el **surco AV**, entre la AI y VI, adquiriendo un aspecto de **convexidad en sístole**.

La pérdida de la morfología normal (“en silla de montar”) es secundaria a la **discontinuidad** entre la insercción auricular del anillo y el miocardio del VI.

A medida que la **válvula se aplatana**, las **fuerzas de tensión subvalvulares aumentan**.

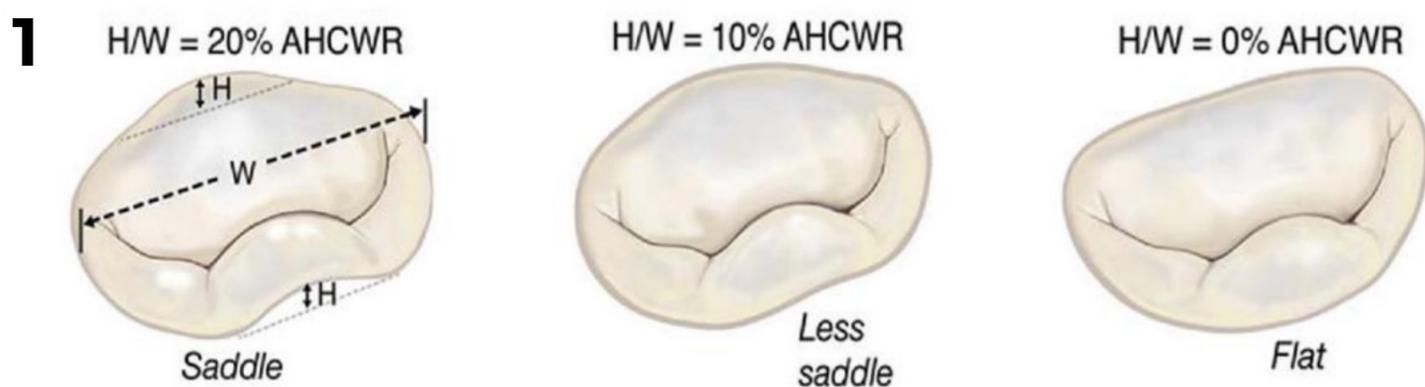


Imagen 1: Grados de “silla de montar” evaluados en el siguiente estudio, definidos como la relación entre la altura anular (H) y la relación de anchura de la comisura (W),

Padala, Muralidhar, et al. "Saddle shape of the mitral annulus reduces systolic strains on the P2 segment of the posterior mitral leaflet." The Annals of thoracic surgery 88.5 (2009): 1499-1504.

REVISIÓN DEL TEMA

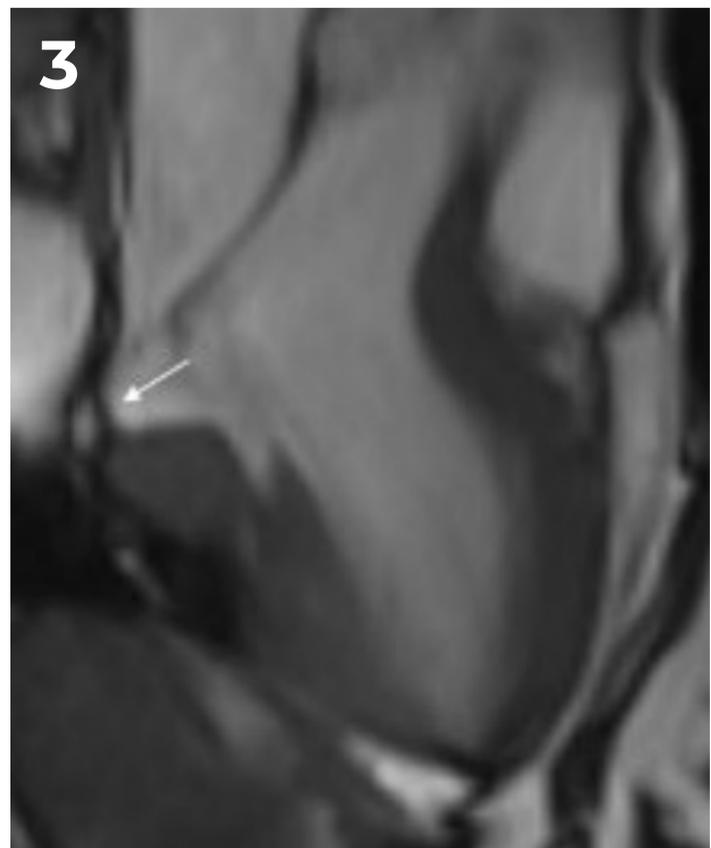
2. Fisiopatología

- **Pérdida del acoplamiento mecánico** de la válvula con el VI

c. **Hipermovilidad valvular**

Se habla de hipermovilidad o hiperlaxitud, ya que se produce un **"curling"** o "enrollamiento" del **anillo mitral** durante la mitad de la sístole. Esto produce **contacto del velo valvular con la pared auricular**.

Está asociado con un **aumento del espesor miocárdico ventricular posterolateral**, lo que conduce a hipertrofia (signo del pie del bailarín) y fibrosis.



Imágenes 1 y 2 muestran la apariencia del pie del bailarín. **Imagen 3:** Vista 3C de resonancia magnética muestra hipertrofia del miocardio ventricular posterolateral y el signo del "pie del bailarín" (flecha blanca).

REVISIÓN DEL TEMA

2. Fisiopatología

- **Fibrosis y degeneración mixomatosa** de las valvas

- a. Debido a las **fuerzas de tracción**

La presencia de disyunción genera fuerzas de tracción que inducen la **fibrosis del músculo papilar** y la **pared ventricular posterolateral**.

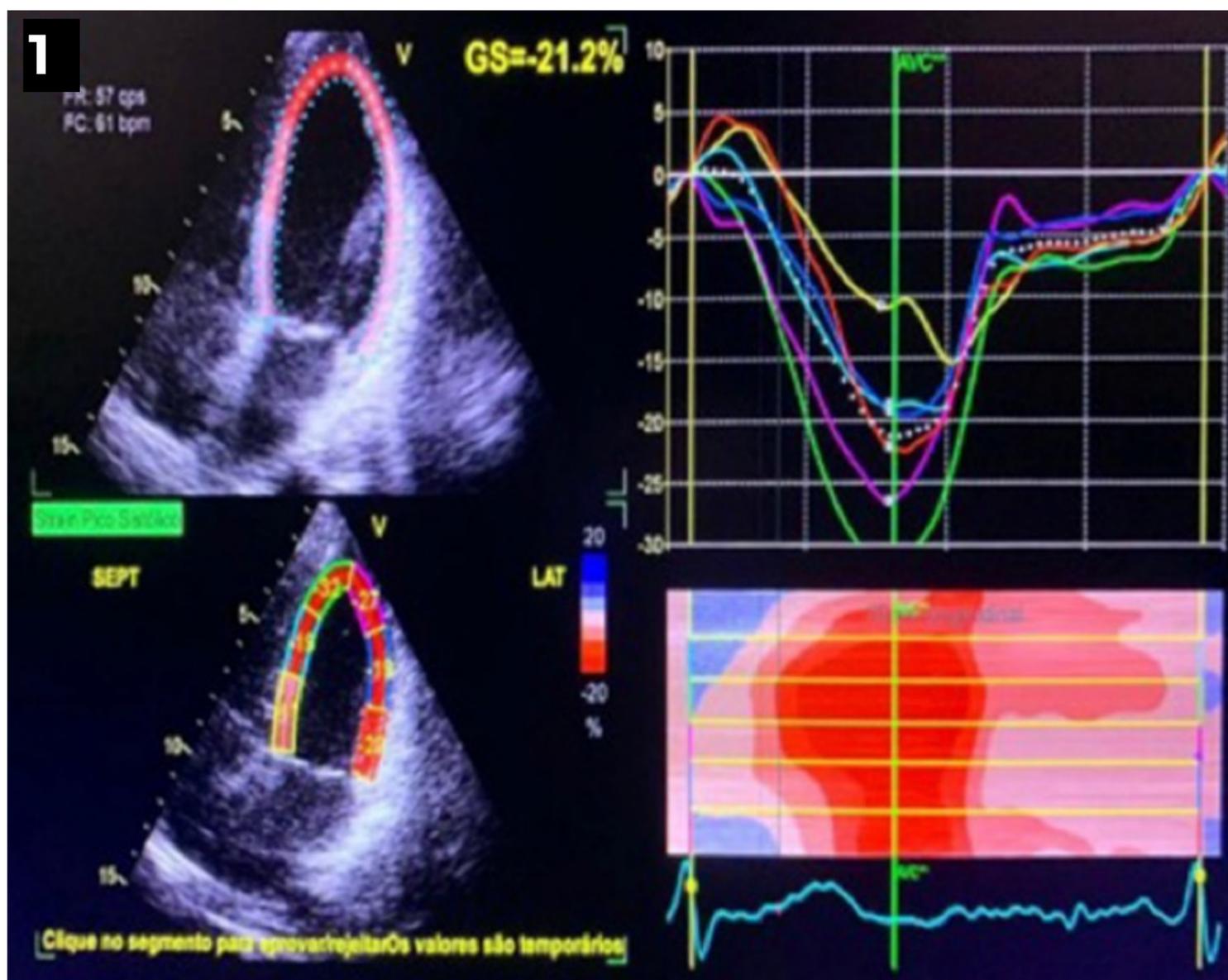


Figura 1: Estudio de valoración de strain con ecocardiografía. Deformación longitudinal global (GLS) en un paciente con disyunción del anillo mitral. Este ejemplo muestra un deterioro regional (septum basal) con un GLS preservado. Figura de Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovasc. 2022;35(3):eabc300

Souza, Alexandre Costa, et al. "Mitral Annulus Disjunction: Diagnostic Modalities, Clinical Implications, and Prognostic Progression." *Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovascular*. 35.3 (2022).

REVISIÓN DEL TEMA

2. Fisiopatología

- **Fibrosis y degeneración mixomatosa** de las valvas

- b.** Secundario a la **excesiva movilidad**

La **hipermovilidad** valvular **induce por sí mismo** la degeneración **mixomatosa** de las valvas. Pero además la disyunción mitral se asocia a la enfermedad mixomatosa y al prolapso de la válvula mitral.

Algunas de las **complicaciones** asociadas a la disyunción y a la degeneración mixomatosa son la muerte súbita, la ectopia y arritmias ventriculares y la parada cardiaca.

Los pacientes suelen ser asintomáticos; aunque pueden presentarse un clic auscultatorio mesosistólico si se presenta prolapso de la válvula mitral, desplazamiento (apical) del latido por dilatación ventricular izquierda y murmullo sistólico si hay regurgitación mitral.

La tracción del músculo papilar posteromedial por la cúspide mixomatosa prolapsada en mesosístole genera un **arrastre del miocardio adyacente desde la región posterolateral hacia el ápex.**

La presencia de **fibrosis y las posibles complicaciones graves asociadas** son las que determinan la **necesidad** de realizar secuencias tras la administración de gadolinio (**realce tardío**) en estudios de **RM.**

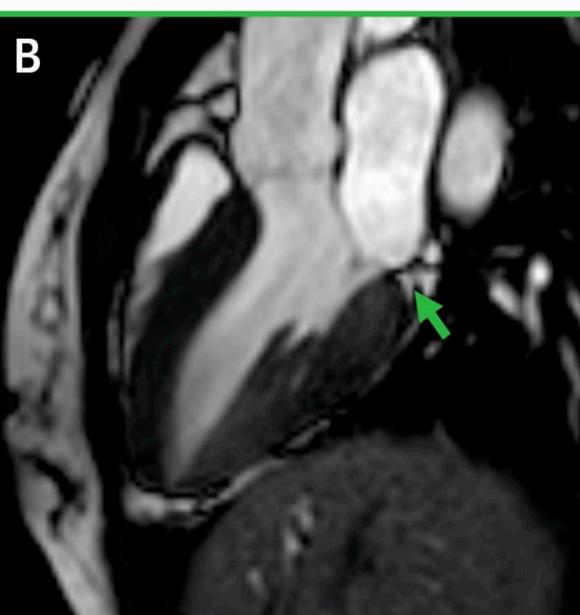
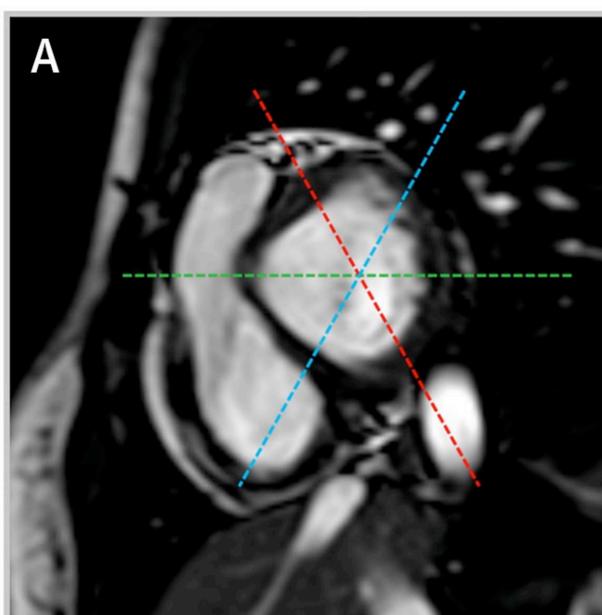
REVISIÓN DEL TEMA

3. Localización

Planos de RM utilizados para la evaluación de la unión AV mitral:

A

Eje corto de la unión AV del plano valvular

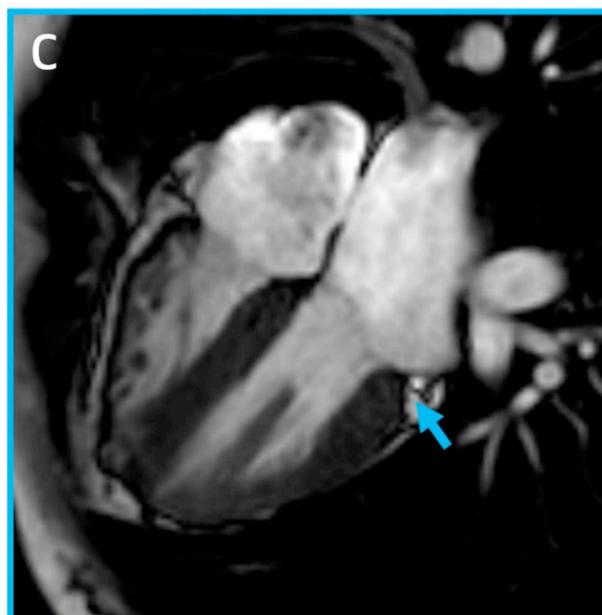


B

3C: valoración de la disyunción **inferolateral - posterolateral**

C

4C: valoración de la disyunción **anterolateral**.



D

2C: valoración de disyunción **anterior (superior)** e **inferior**.

Zugwitz, D., Fung, K., Aung, N., Rauseo, E., McCracken, C., Cooper, J., ... & Nijveldt, R. (2022). Mitral annular disjunction assessed using CMR imaging: insights from the UK Biobank population study. *Cardiovascular Imaging*, 15(11), 1856-1866.

REVISIÓN DEL TEMA

3. Localización

La disyunción puede afectar a toda la circunferencia.

Pero lo más frecuente es la **disyunción inferolateral**, adyacente a los segmentos valvulares **P1** y **P2**, donde el anillo está contiguo al miocardio (visible en plano 3 cámaras).

Esto es debido a que la parte posterior del anillo mitral es en sí mismo un punto débil para los efectos del estrés mecánico; mientras que la continuidad mitro-aórtica es rígida y está compuesta de tejido fibroso.

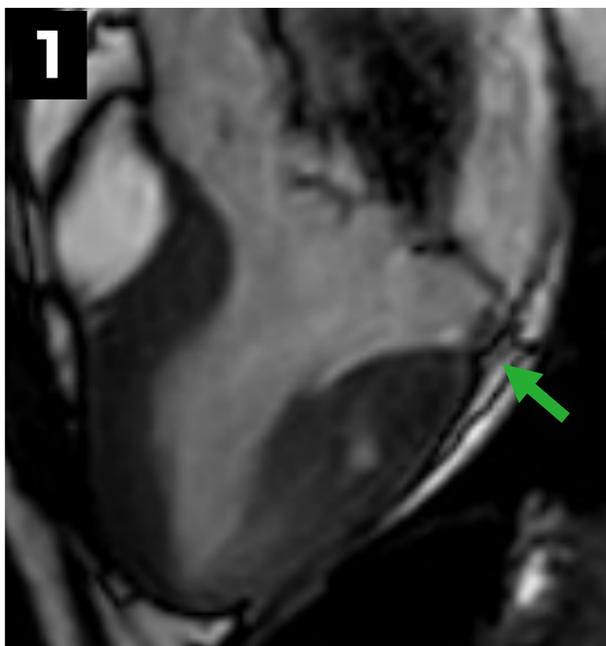


Imagen 1: Vista de 3 cámaras que muestra disyunción **inferolateral**. Se observa un jet de regurgitación mitral severa.

4. Tipos

Tipo I

Hipermobilidad sin
separación
radiológica
valorable.

Tipo II

Distancia < 5 mm

Tipo III

Distancia > 5 mm

CASOS REPRESENTATIVOS

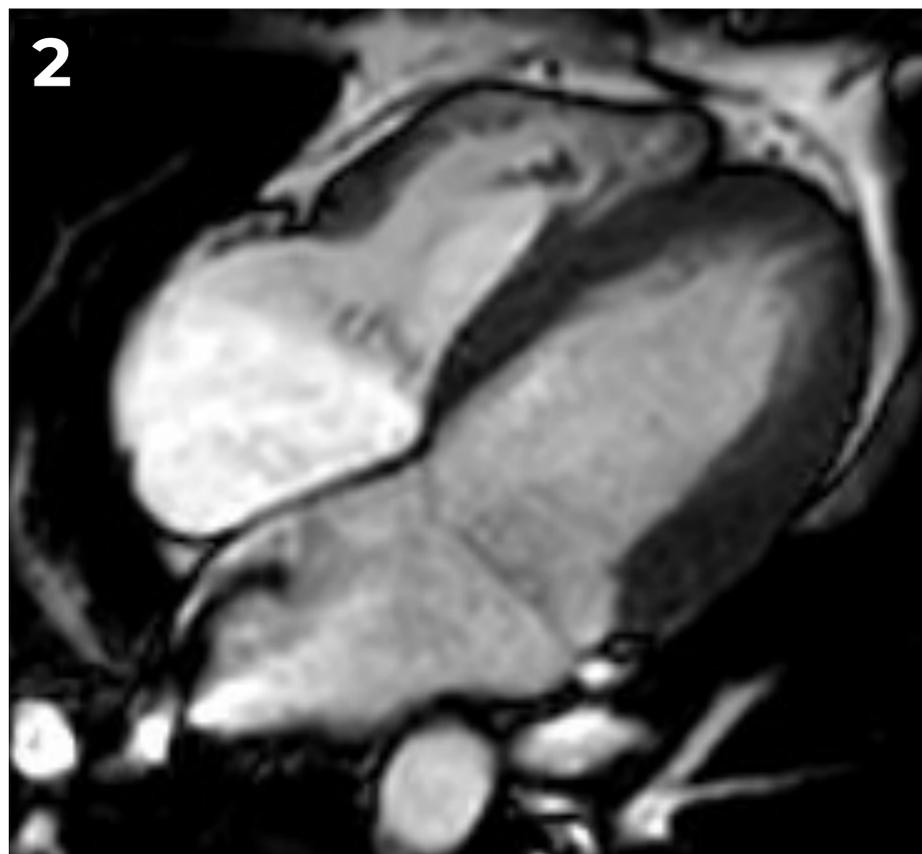


Imagen 1 y 2: Eje 3C y 4C. Muestran un desplazamiento de 7 mm de la cúspide mitral posterior con respecto a la unión AV. Disyunción **postero/inferolateral** con extensión a cara **anterolateral**, tipo III.



Imagen 3 muestra una disyunción **inferior** de **tipo II** (2 mm) en una vista de 2 cámaras.

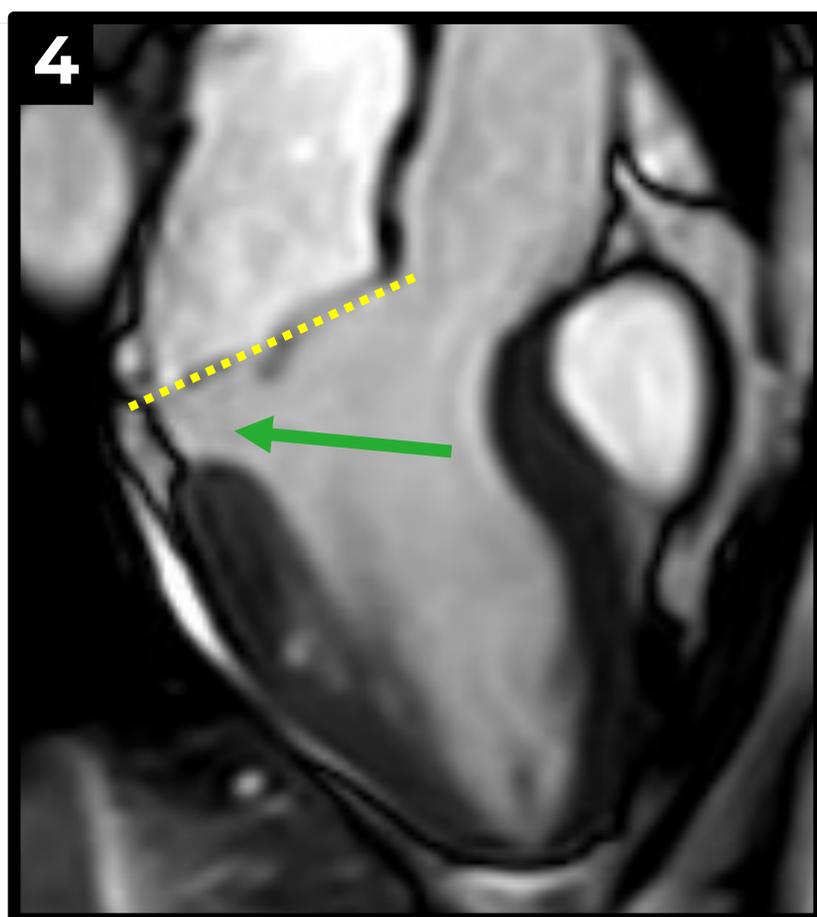
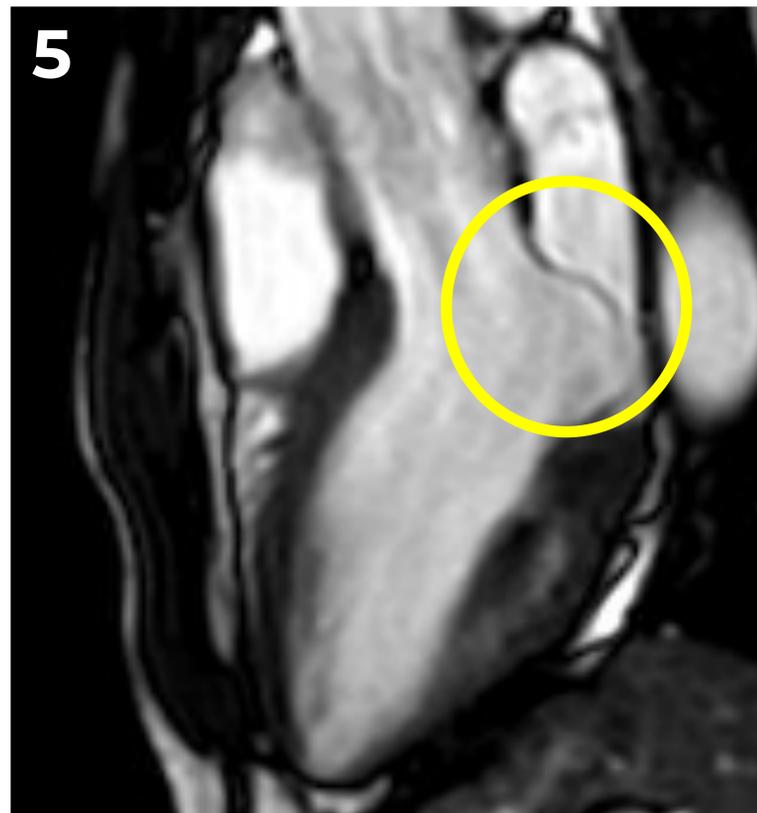
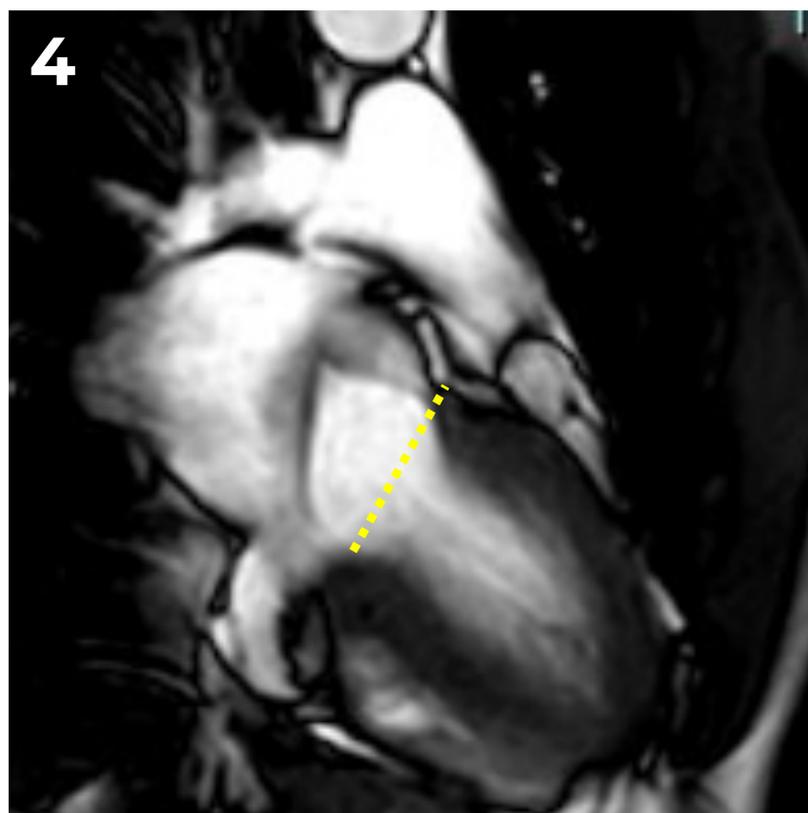
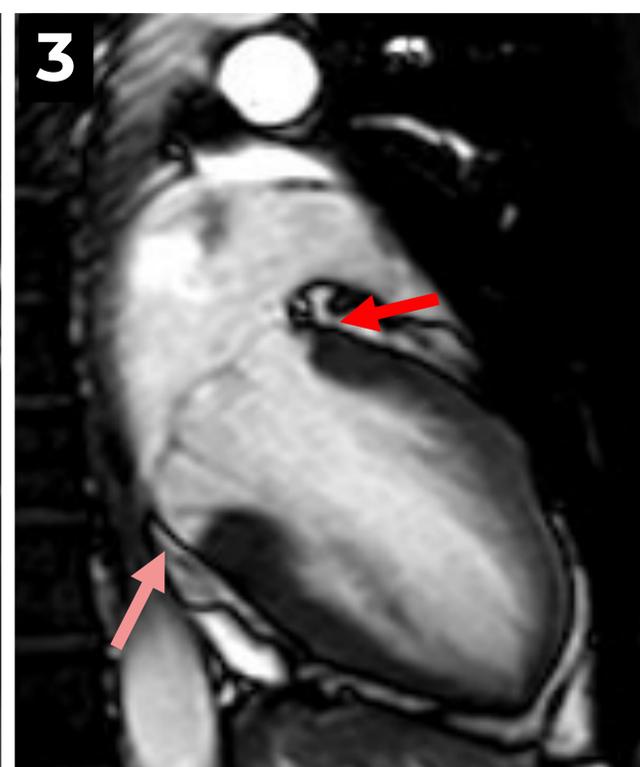


Imagen 4: Plano 3C. Disyunción **inferolateral**, **tipo III**. Disyunción de la válvula mitral con 9.5 mm de separación entre el punto de anclaje de la válvula mitral y la pared del miocardio del ventrículo izquierdo. No se demuestra prolapso (la línea amarilla discontinua indica el punto de anclaje de las cúspides de la válvula mitral).

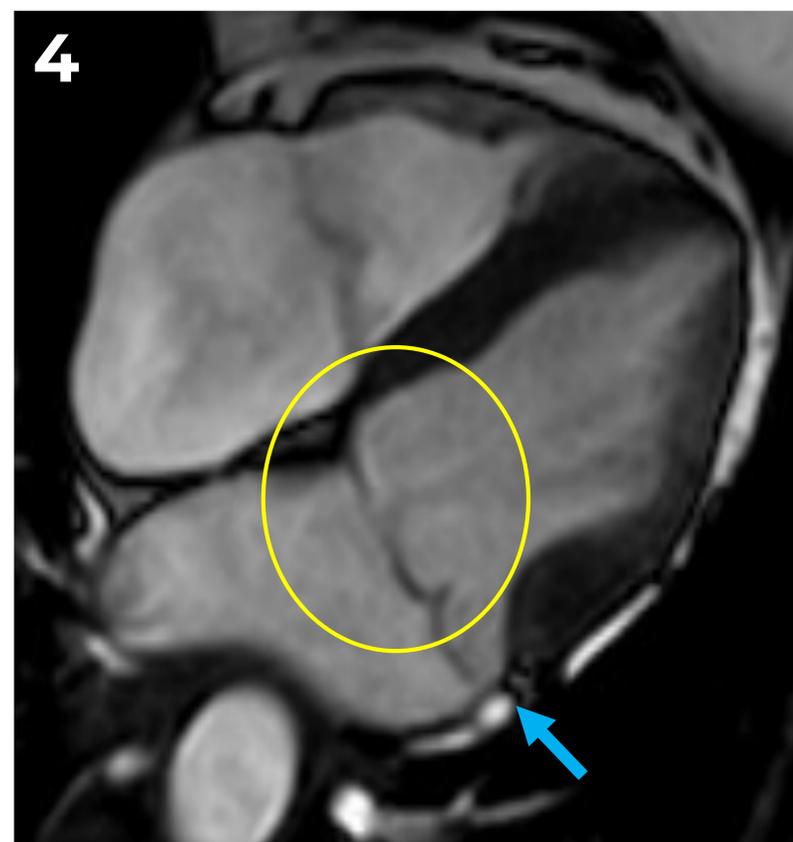
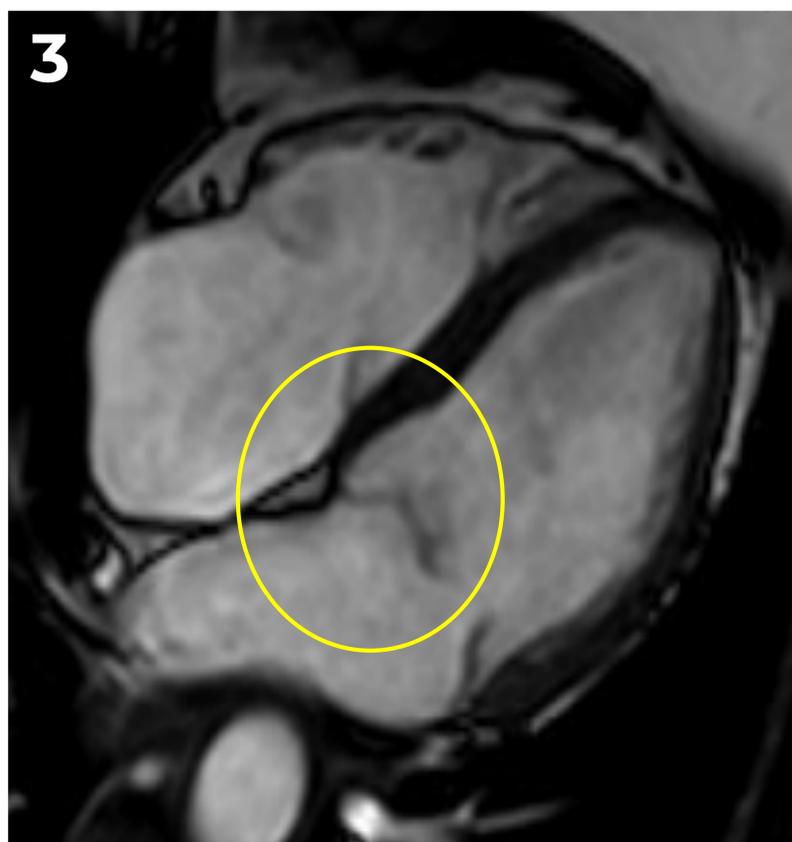
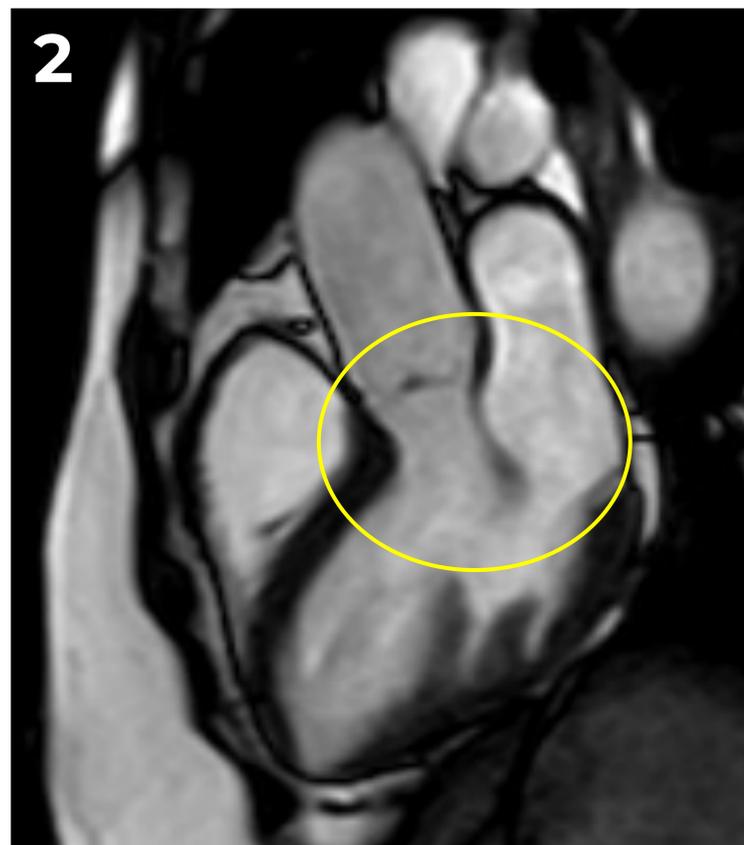
CASOS REPRESENTATIVOS



Imágenes 1 a 5: Vistas de 4C, 3C, 2C, 2C y 3C respectivamente. Válvula mitral displásica, con disyunción en todas las inserciones valvulares, de hasta 14 mm (**tipo III**). Toda la circunferencia valvular (**anterolateral**, **inferolateral**, **anterior/superior** e **inferior**) está afectada. Marcada elongación del velo anterior y prolapso valvular importante (círculo amarillo). La regurgitación mitral se estima como leve con una fracción de regurgitación del 11%.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS ASOCIADOS

1. Elongación de la válvula mitral



Imágenes 1 a 4: Disyunción **posterolateral** de 11.5 mm en la vista de 3C (imagen 1) y disyunción **anterolateral** en la vista de 4C (imagen 4). Elongación de la cúspide anterior de la válvula mitral de 32 mm (rodeada por un círculo en imágenes 2-4).

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS ASOCIADOS

2. Engrosamiento de la válvula mitral

El engrosamiento mitral suele ser secundario a una degeneración mixomatosa concomitante.

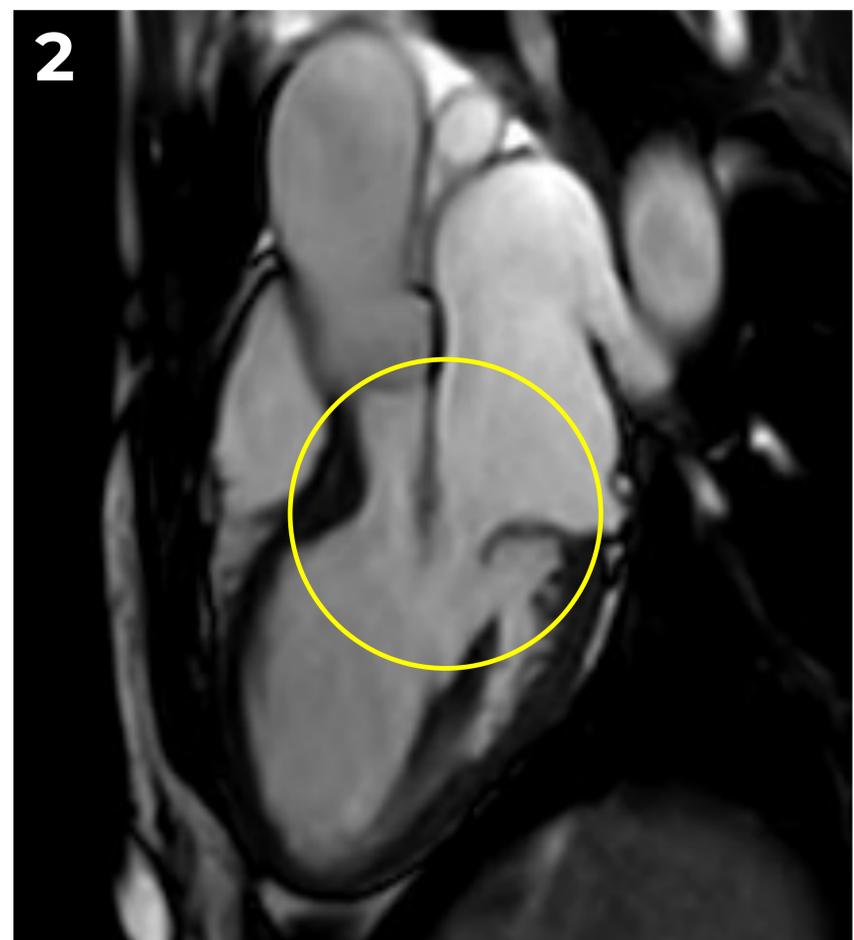
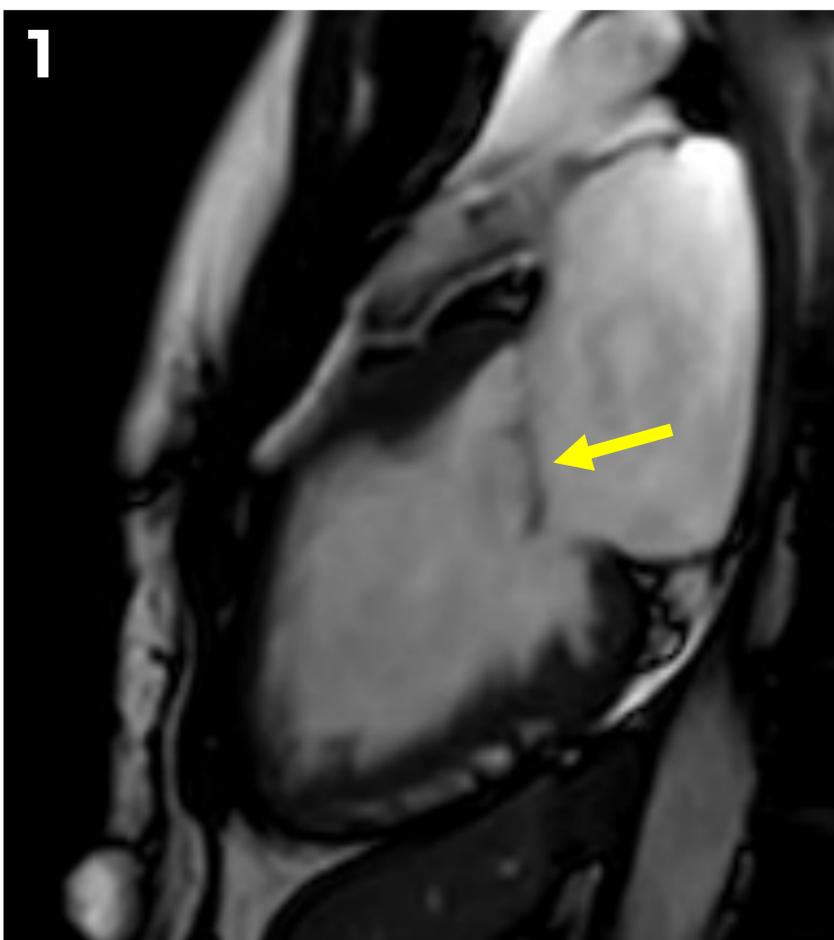
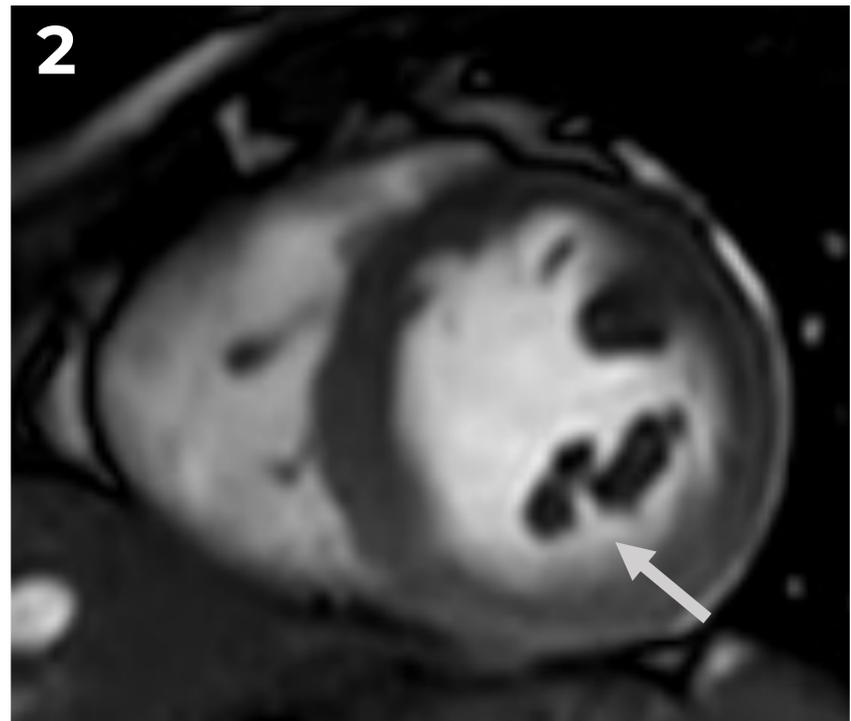
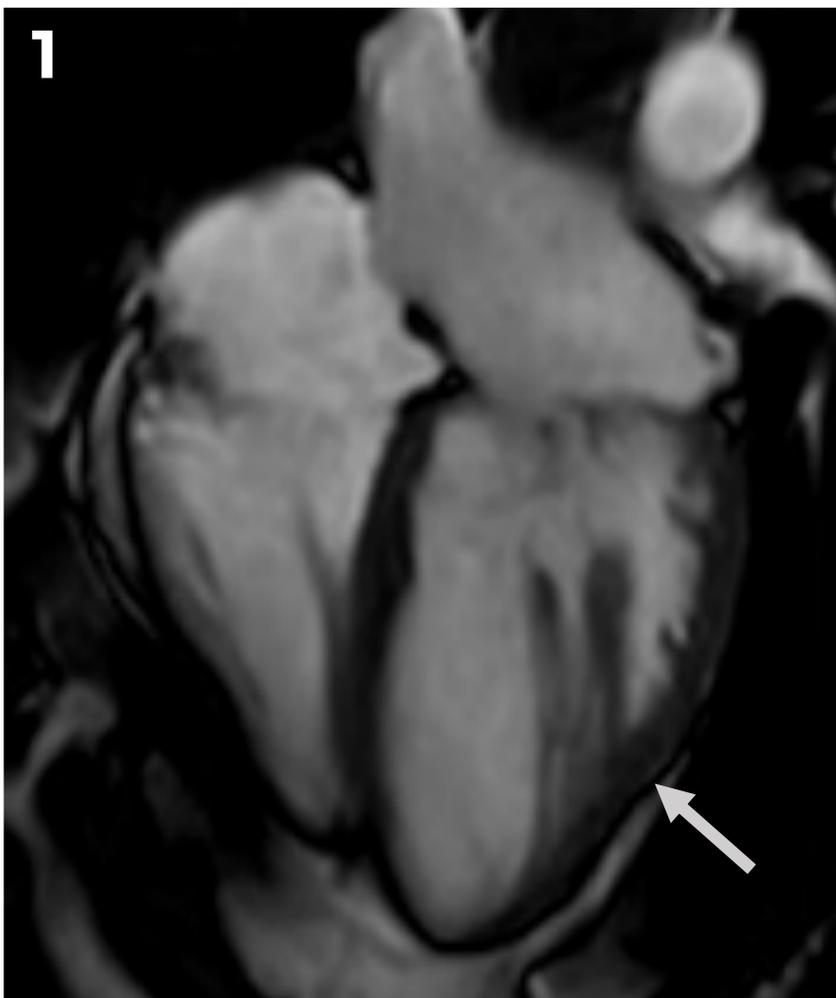


Imagen 1 (vista de 2C) muestra engrosamiento de la cúspide mitral (marcado con una flecha amarilla).
Imagen 2 (vista de 3C) muestra engrosamiento y alargamiento de la cúspide mitral anterior en el mismo paciente.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS ASOCIADOS

3. Alteración del aparato subvalvular

Las alteraciones en el aparato subvalvular podrían condicionar el resultado de la reparación quirúrgica, aunque su influencia sigue siendo incierta.



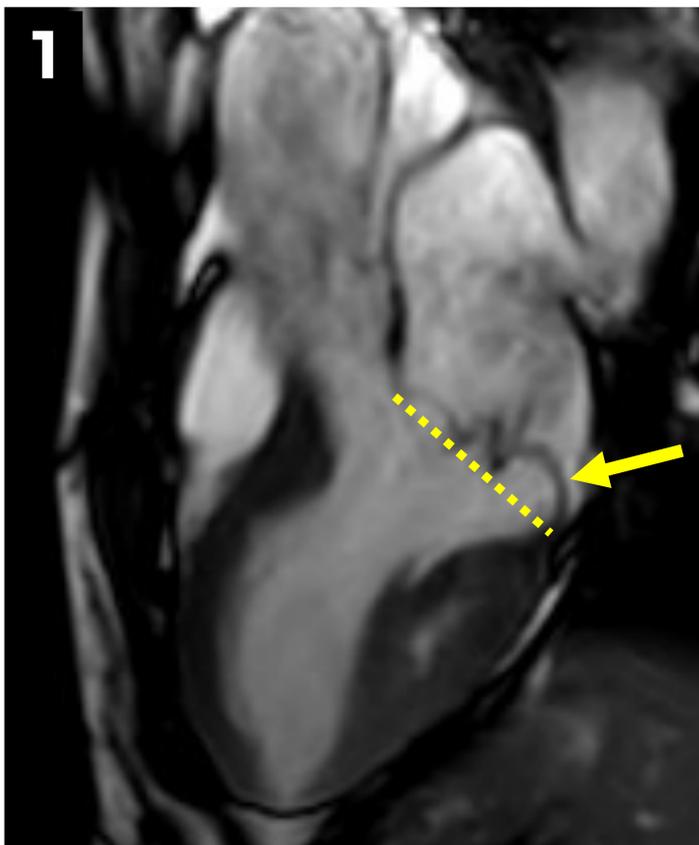
Las imágenes 1 (vista de 4C) y 2 (eje corto) muestran músculos papilares fragmentados/duplicados como alteraciones del aparato subvalvular asociadas en un paciente con disyunción mitral confirmada.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS ASOCIADOS

4. Prolapso de la válvula mitral

El prolapso mitral se define como un desplazamiento de los velos VM de al menos **2 mm hacia la aurícula desde el plano de inserción de valvas durante la sístole**.

Es una característica funcional que asocia regurgitación mitral. En pacientes con enfermedad mixomatosa de la válvula mitral y prolapso de la válvula mitral, la disyunción del anillo mitral es común y, por lo tanto, en estos pacientes es muy importante examinar cuidadosamente el anillo fibroso posterior para detectarla.



Imá 1: Vista de 2C. Prolapso de la cúspide anterior (9.7 mm) y posterior (10.8 mm). Además, se observa elongación de ambas cúspides. **Imagen 2:** Prolapso mitral predominante en las cúspides A2-P2 con una distancia aproximada de 11 mm hacia la aurícula izquierda en la vista de 2C. La línea punteada amarilla indica la unión AV y la flecha amarilla señala el prolapso.

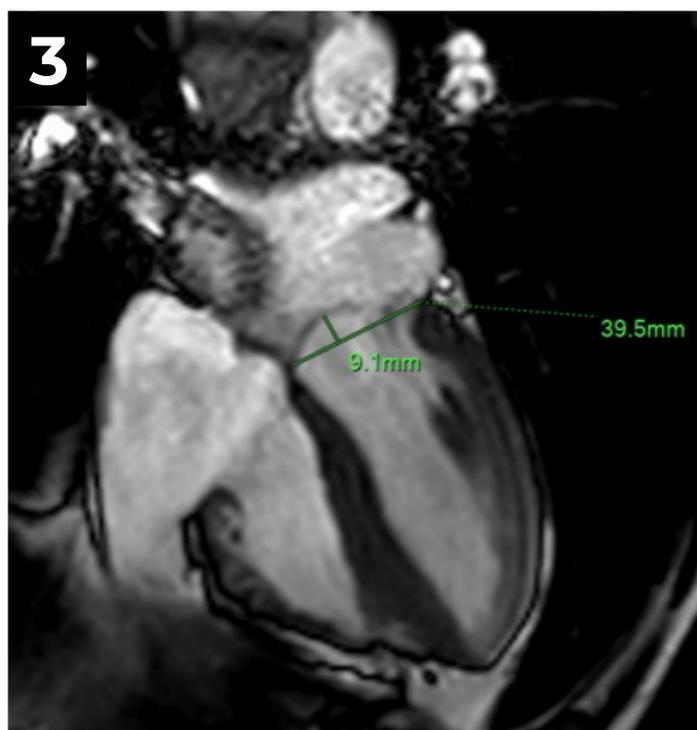


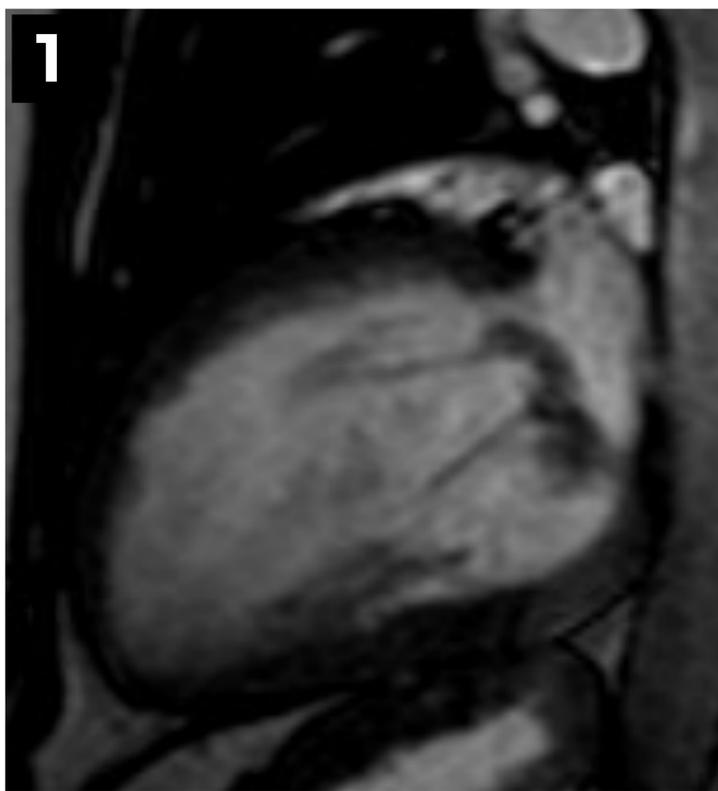
Imagen 3: Cúspide mitral prolapsada, alargada y engrosada (cúspide anterior) de hasta 9 mm (medida en vista de 4C)..

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS ASOCIADOS

5. Degeneración mixomatosa de la válvula mitral

La degeneración mixomatosa de la válvula mitral consiste en un engrosamiento valvular de al menos **5 mm durante la diástole**.

Las relaciones causales entre la degeneración mixomatosa y el anillo mitral aún no se comprenden completamente. Sin embargo, es evidente que la presencia de una disyunción del anillo mitral en pacientes con enfermedad mixomatosa tiene implicaciones tanto funcionales como clínicas y contribuye a un aumento en la incidencia de arritmias ventriculares y muerte cardíaca súbita.

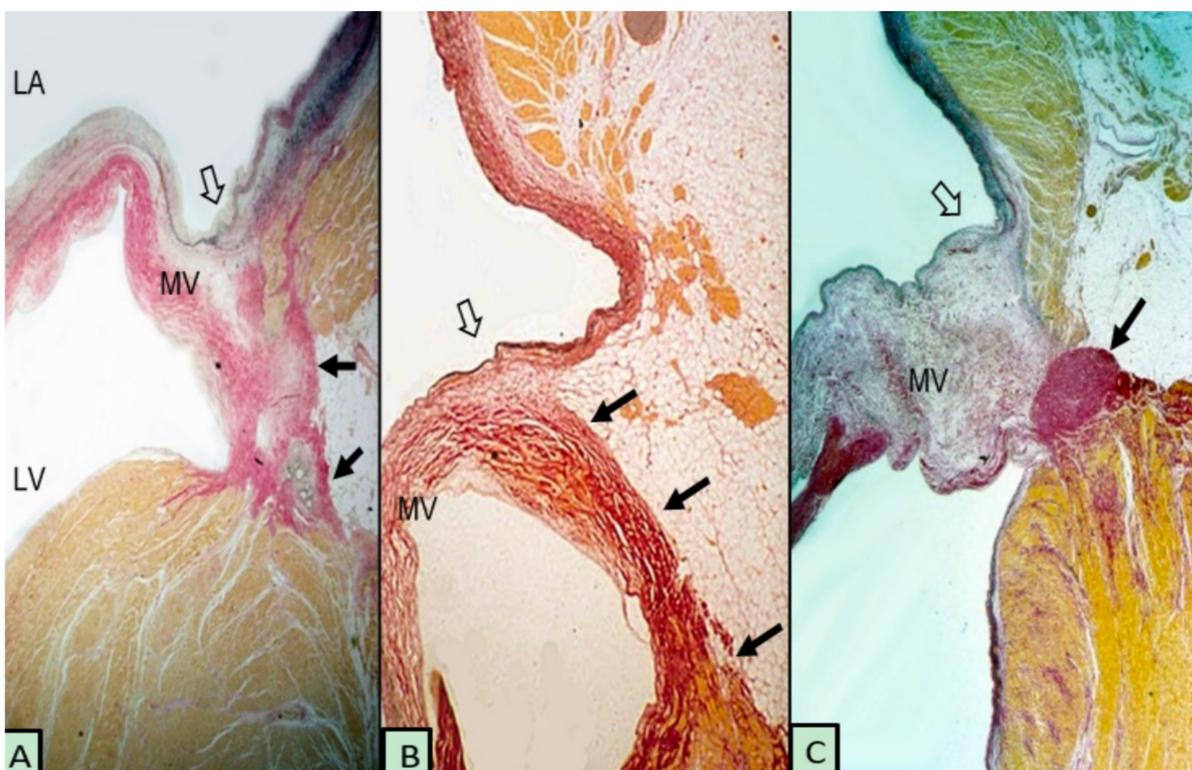


Las **imágenes 1** y **2** (vistas de 2C secuenciales) y la **imagen 3** (vista de 4C) muestran una válvula mitral mixomatosa, muy engrosada con prolapso de ambas cúspides. Se observaron anomalías subvalvulares asociadas.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS ASOCIADOS

5. Degeneración mixomatosa de la válvula mitral

En la disyunción del anillo mitral asociada con la degeneración mixomatosa de las cúspides mitrales, existe una clara **separación en la surco atrioventricular**, posiblemente, en parte, también debido al espesor de las cúspides.



Wunderlich, Nina C., et al. "Myxomatous mitral valve disease with mitral valve prolapse and mitral annular disjunction: clinical and functional significance of the coincidence." *Journal of Cardiovascular Development and Disease* 8.2 (2021): 9.

Imágenes del *Journal of Cardiovascular Development and Disease*. Secciones histológicas de 3 corazones que muestran la cúspide posterior en la línea de bisagra mitral (flechas abiertas) y variaciones en la disyunción del anillo mitral (pequeñas flechas negras). Las imágenes A y B tienen cúspides normales. La cúspide mixomatosa en la imagen C está articulada a la pared atrial y un anillo cordón-like (flecha). La tinción elástica de van Gieson colorea el tejido fibroso en rojo, el miocardio en amarillo y el elástico en azul oscuro o negro. LV = ventrículo izquierdo, LA = aurícula izquierda y MV = válvula mitral.

La **enfermedad de Barlow** es una forma de enfermedad degenerativa de la válvula mitral caracterizada por engrosamiento mixomatoso, abombamiento y prolapso de las cúspides de la válvula mitral y dilatación pronunciada del anillo, lo que a menudo conduce a una regurgitación mitral significativa.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS ASOCIADOS

6. Regurgitación o insuficiencia mitral

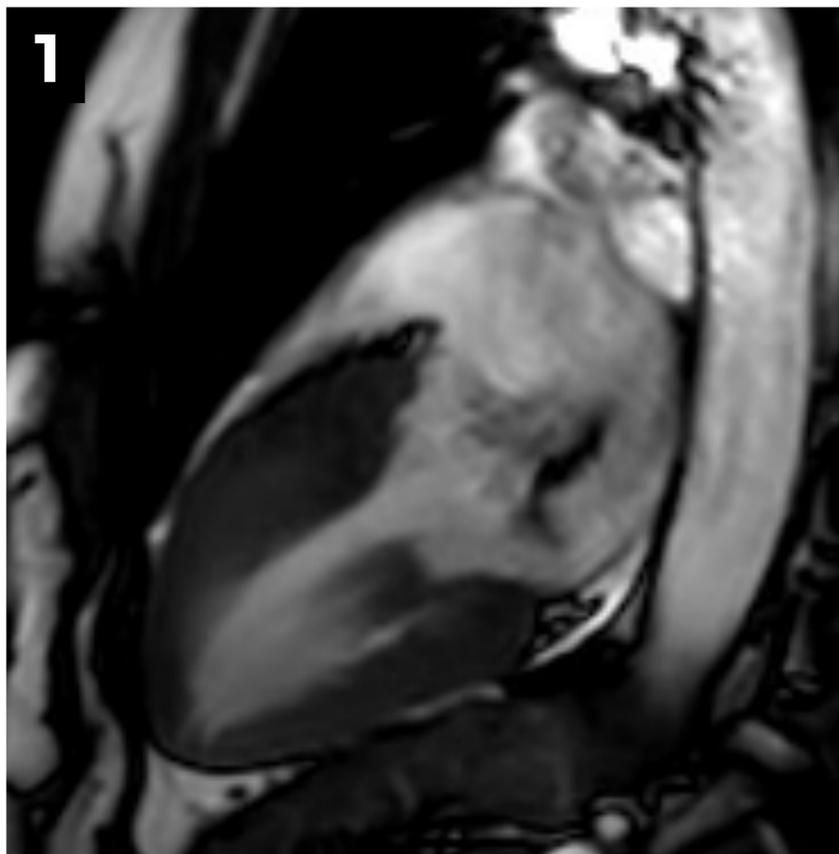


Imagen 1: Se muestra un jet importante de regurgitación mitral en paciente con DVM.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS ASOCIADOS

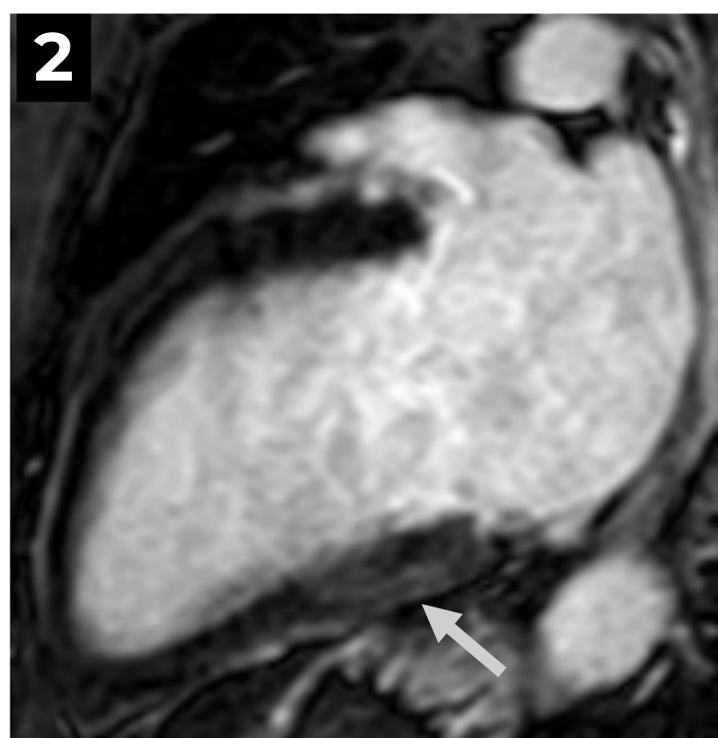
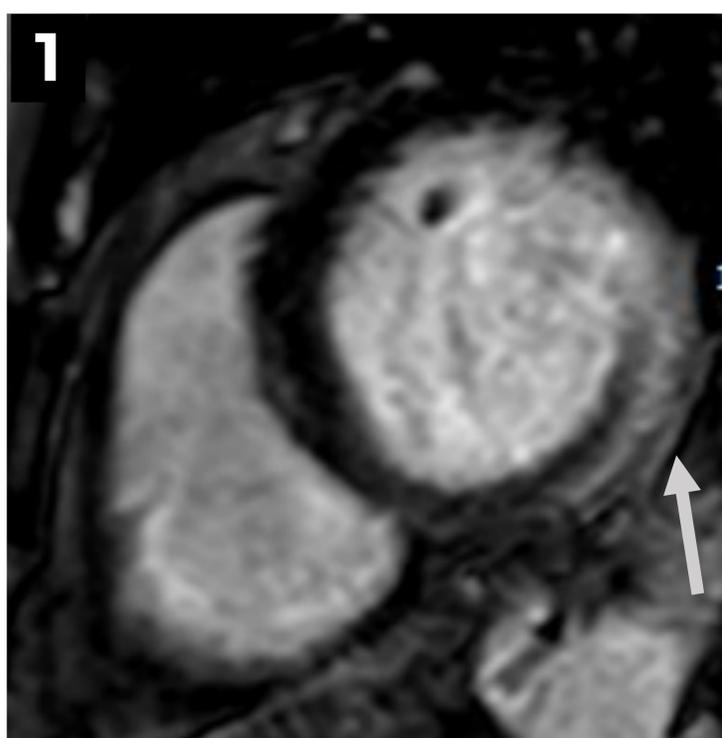
7. Realce tardío

La **disyunción** del anillo mitral es un **factor de riesgo independiente** para la formación de **arritmias**.

Característicamente, las **extrasístoles ventriculares** desencadenadas en pacientes con prolapso de la válvula mitral y/o DVM suelen originarse en los **músculos papilares**.

Con frecuencia se aprecian focos de **realce tardío** en pacientes con prolapso de la válvula mitral, particularmente en los **músculos papilares o en la pared inferior basal**.

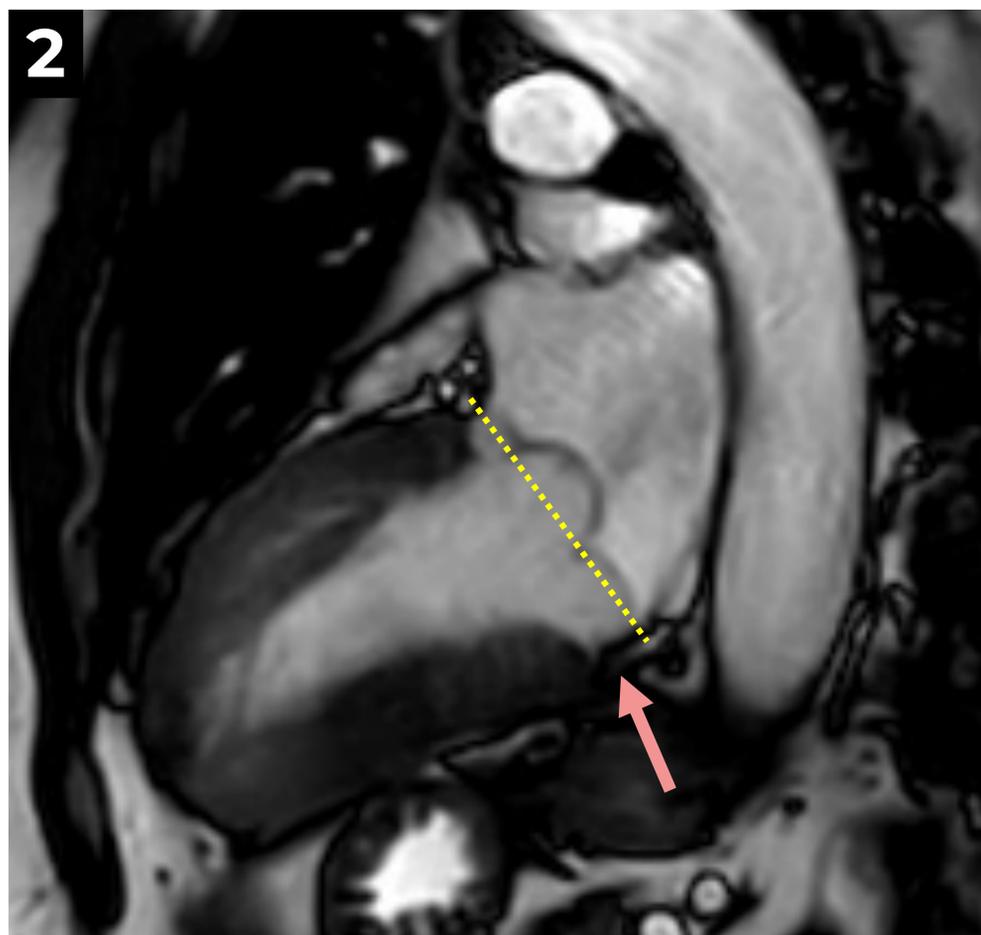
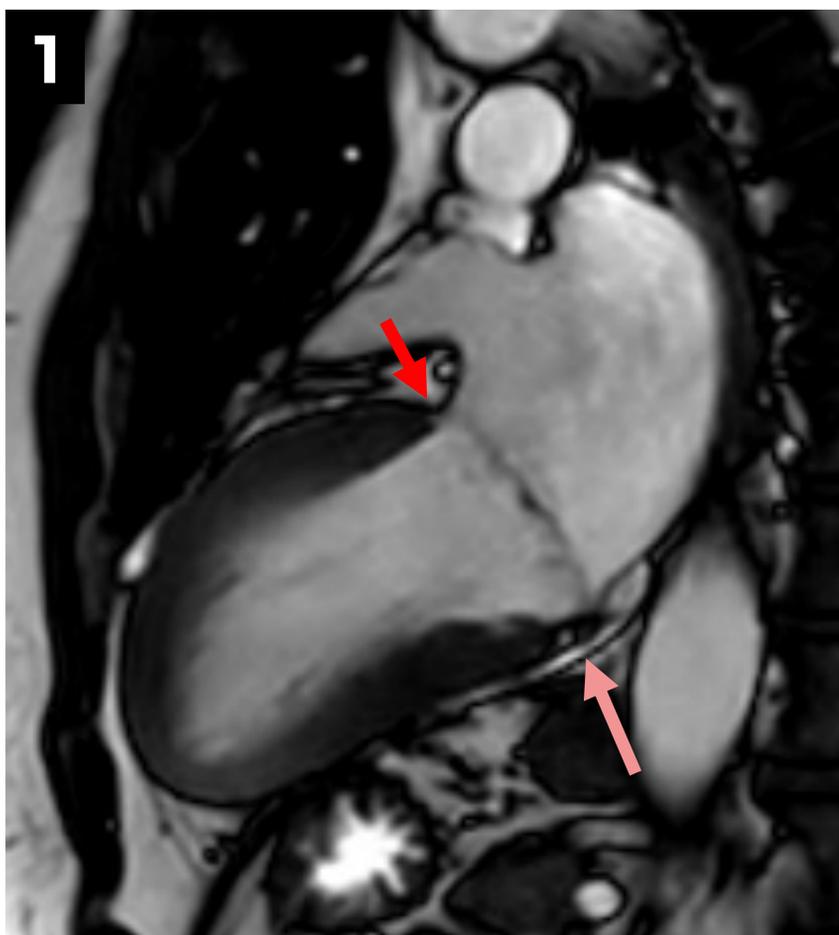
Las áreas de realce tardío en estos pacientes **correlacionan** con cicatrices observadas en especímenes patológicos, así como con los focos arritmogénicos identificados en estudios electrofisiológicos. Por lo tanto, existe mayor riesgo de arritmias en los pacientes con áreas de realce tardío.



Las **imágenes 1** (vista de eje corto) y **2** (vista de 2C) muestran realce del miocardio en la inserción del músculo papilar posterior, asociado con un peor pronóstico y mayor riesgo de muerte súbita por arritmias ventriculares.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS ASOCIADOS

7. Realce tardío

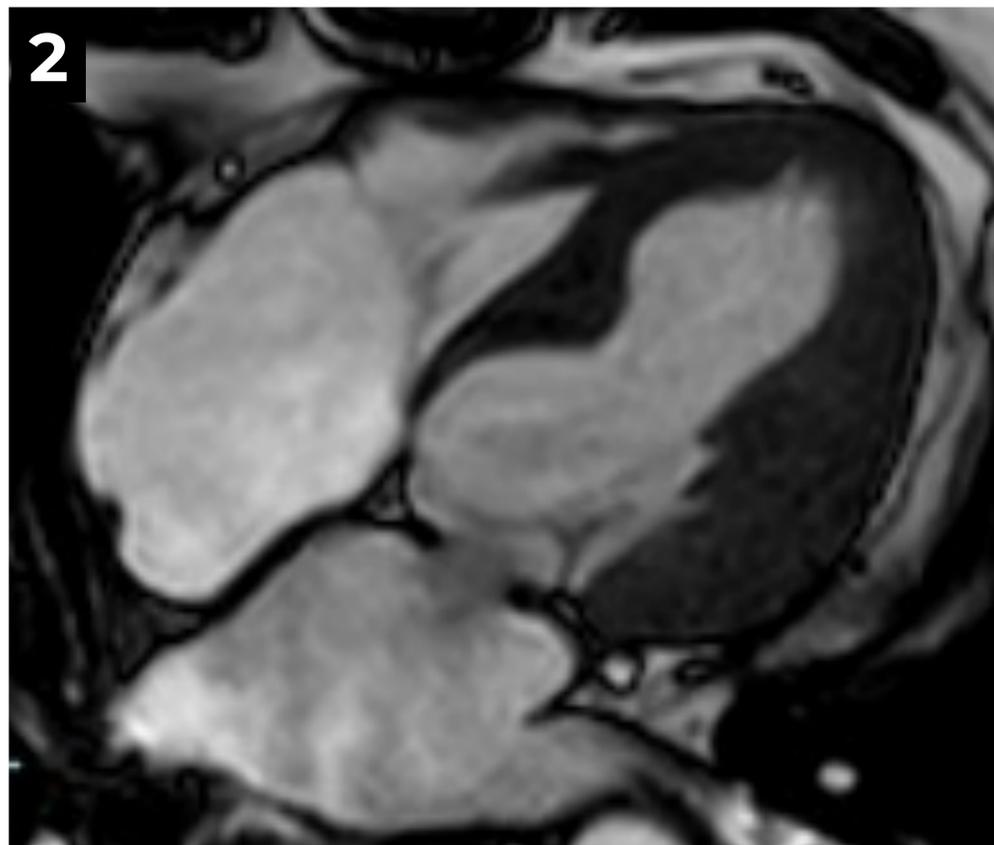
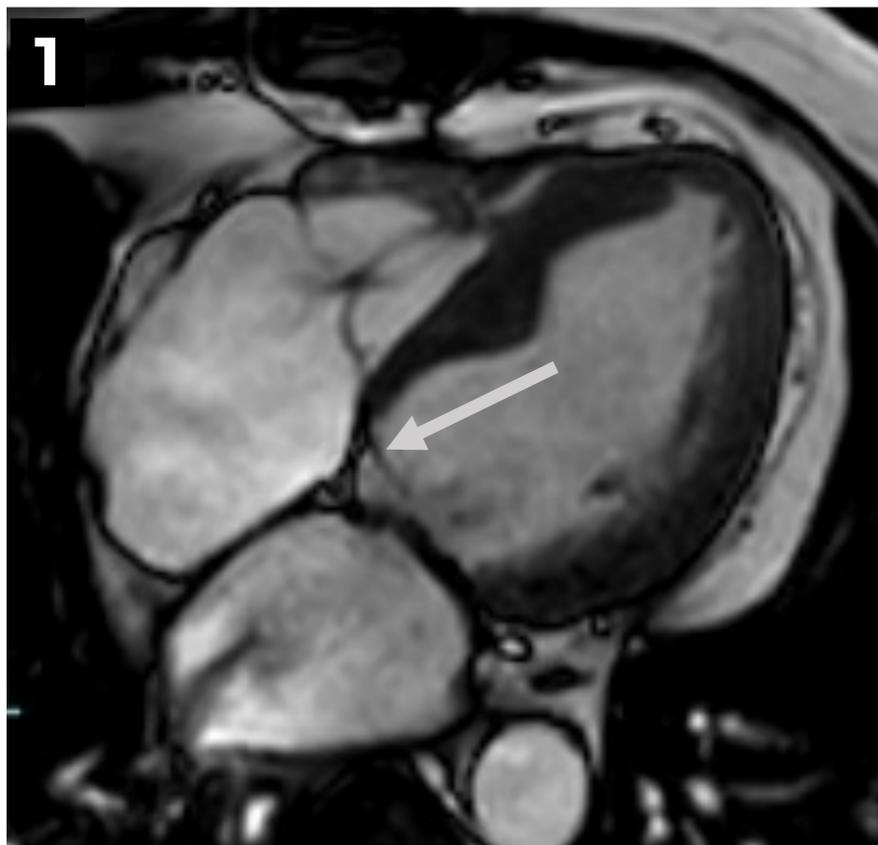


Las imágenes 1 y 2 (vista de 2C) muestran una disyunción **inferior** tipo II y más dudosa disyunción **anterior / superior**. Se demuestra prolapso de la valva anterior (imagen 2) que cruza por encima del surco AV (línea discontinua amarilla).

La imagen 3 es una secuencia de realce tardío black-blood (sangre negra) en eje corto que muestra marcado realce de los músculos papilares

POSIBLES PITFALLS

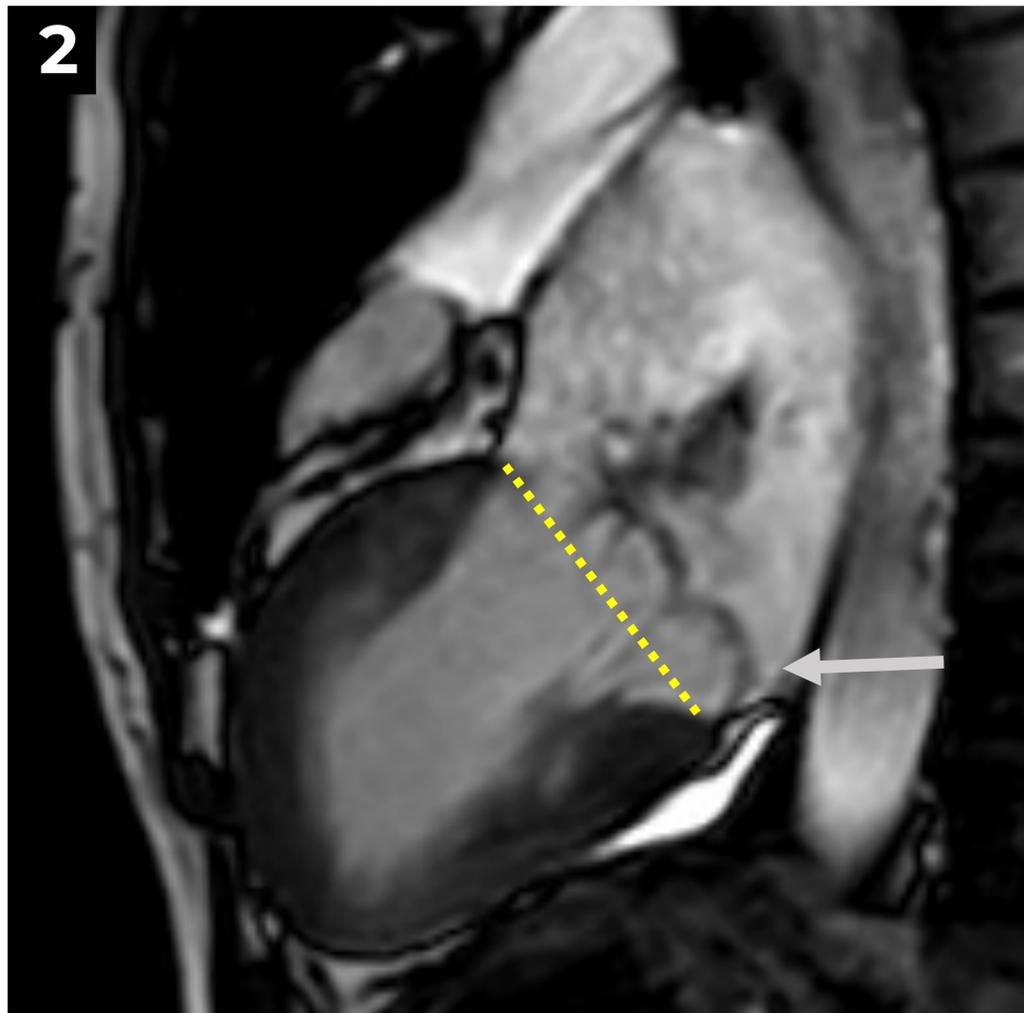
1. Prótesis de la válvula mitral



Las **imágenes 1 y 2**, planos en 4C. Las imágenes muestran una aparente separación entre la valva mitral anterior y la unión AV. Sin embargo, se trataba de un paciente con desplazamiento atrial de la prótesis mitral en válvulas nativas, y no de una anomalía en la inserción de velos. La flecha blanca señala la valva nativa.

POSIBLES PITFALLS

2. Valvas redundantes



La **imagen 1** muestra elongación y engrosamiento marcado de la válvula mitral (válvula mixomatosa). Durante la sístole (**imagen 2**), la cúspide posterior se prolapsa ampliamente (la línea discontinua amarilla señala la unión AV) y simula una disyunción (flecha gris) porque la cúspide redundante se adhiere a la pared atrial.

CONCLUSIONES



La disyunción de la válvula mitral es una entidad **frecuente** e **infraestimada**



Consiste en el **desplazamiento atrial** de la **inserción de la cúspide** de la válvula mitral e implica **alteraciones biomecánicas y estructurales**. Principalmente, pérdida de acoplamiento mecánico con el ventrículo izquierdo, fibrosis del músculo papilar y degeneración mixomatosa de las cúspides.



Se clasifica según la **distancia/separación de la cúspide** del miocardio ventricular (en tres tipos) y según la **ubicación** circunferencial en el **anillo mitral**; la más frecuente es la disyunción **inferolateral** debido a una debilidad intrínseca de la inserción del anillo en ese punto.



Está asociada con elongación y engrosamiento de la válvula mitral, anomalías del aparato subvalvular, prolapso y regurgitación de la válvula mitral, degeneración mixomatosa de las cúspides de la válvula mitral y **realce tardío**, como **factor de riesgo independiente** para las arritmias y muerte súbita.



Es necesario buscarlo, especialmente en pacientes en riesgo, aunque también existen **pitfalls** como cúspides redundantes o postquirúrgicas.

BIBLIOGRAFÍA

- ✓ Souza, Alexandre Costa, et al. "Disjunção do Anel Mitral: Modalidades Diagnósticas, Implicações Clínicas e Evolução Prognóstica."
- ✓ Wu, Stephanie, and Robert J. Siegel. "Mitral annular disjunction: A case series and review of the literature." *Frontiers in Cardiovascular Medicine* 9 (2022): 976066.
- ✓ Hernández, Keerby, et al. "The mitral annulus disjunction as a risk marker in mitral valve prolapse." *Arch Cardiol Mex (Eng)*91.3 (2021): 313-320
- ✓ Perazzolo Marra, Martina, et al. "Morphofunctional abnormalities of mitral annulus and arrhythmic mitral valve prolapse." *Circulation: Cardiovascular Imaging* 9.8 (2016): e005030.
- ✓ Zugwitz, Dasa, et al. "Mitral annular disjunction assessed using CMR imaging: insights from the UK biobank population study." *Cardiovascular Imaging* 15.11 (2022): 1856-1866.
- ✓ Wunderlich, Nina C., et al. "Myxomatous mitral valve disease with mitral valve prolapse and mitral annular disjunction: clinical and functional significance of the coincidence." *Journal of Cardiovascular Development and Disease* 8.2 (2021): 9.
- ✓ Figliozzi, Stefano, et al. "Myocardial fibrosis at cardiac MRI helps predict adverse clinical outcome in patients with mitral valve prolapse." *Radiology* 306.1 (2023): 112-121.
- ✓ Padala, Muralidhar, et al. "Saddle shape of the mitral annulus reduces systolic strains on the P2 segment of the posterior mitral leaflet." *The Annals of thoracic surgery* 88.5 (2009): 1499-1504.
- ✓ Morris, Michael F., et al. "CT and MR imaging of the mitral valve: radiologic-pathologic correlation." *Radiographics* 30.6 (2010): 1603-1620.