

La Importancia de la Imagen en el Diagnóstico de la Disyunción del Anillo Mitral (DAM).

Sofía María Bretos Azcona, Ana Berasategui Criado,
Celia Cantolla Nates, Marina Arroyo Olmedo, Teresa
Cobo Ruiz, Victor Fernández Lobo

¹Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Objetivos

1. Familiarizar al radiólogo con la Disyunción del Anillo Mitral, una patología infradiagnosticada y potencialmente mortal.
2. Evaluar el papel de la imagen, principalmente de la resonancia magnética cardíaca (RMC) en su diagnóstico.

Revisión del tema

La disyunción del anillo mitral es el desplazamiento anormal de la valva posterior de la válvula mitral (VM) sobre la pared de la aurícula izquierda, creando una separación entre la inserción de la válvula y la unión aurícula-válvula. Esta afección se relaciona con arritmias ventriculares malignas y muerte súbita cardíaca, probablemente por la fibrosis progresiva del anillo mitral.

La DAM es prevalente en pacientes con prolapso de la válvula mitral (PVM), enfermedad mixomatosa de la VM, o incluso sin patología subyacente. La ecocardiografía transtorácica/transesofágica y la RMC son importantes herramientas diagnósticas no invasivas que revelan la ausencia de miocardio durante la sístole entre el anillo posterior de la válvula mitral y los segmentos ventriculares basales adyacentes.

La ecocardiografía suele ser la prueba inicial, sin embargo, ofrece imágenes en 2D y en ocasiones puede pasar por alto defectos anatómicos. Por el contrario, la RMC proporciona imágenes anatómicas tridimensionales siendo la prueba de elección para el diagnóstico, estratificación del riesgo y valoración pronóstica.

Conceptos básicos de anatomía de la válvula mitral:

Para un mejor conocimiento de esta patología se necesitan algunos conceptos básicos de la anatomía de la válvula mitral:

- La válvula mitral actúa como un conjunto coordinado de estructuras llamado "complejo de válvula mitral", compuesto por fibras de la aurícula izquierda, el anillo mitral, dos valvas mitrales, las cuerdas tendinosas, los músculos papilares y el ventrículo izquierdo.
- El anillo mitral es la intersección entre la aurícula, el ventrículo y las valvas mitrales, tiene una configuración tridimensional similar a una silla de montar, con los puntos más bajos a nivel de las comisuras (eje mayor) y los más altos en la porción media de las valvas (eje menor).
- El borde anterior del anillo se encuentra entre los dos triángulos del esqueleto fibroso del corazón, formando parte del mismo y es casi en su totalidad fibroso. Está estrechamente relacionado con el anillo de la válvula aórtica. El borde posterior es más débil, con una delimitación más difusa de la unión auriculoventricular, donde las fibras musculares auriculares se entremezclan con tejido fibroso. Un anillo fibroso completo se encuentra en menos del 10% de la población.
- La disyunción es un hallazgo común cuando se utiliza la RMC y puede afectar toda la inserción del anillo mitral, pero sólo la disyunción inferolateral extensa justifica la consideración de investigación adicional. Esta disyunción es un hallazgo común en pacientes con prolapso, valvulopatía mitral mixomatosa y otras enfermedades del tejido conectivo. La disyunción en otras partes del anillo debe considerarse un hallazgo normal.

Presentación clínica

- La manifestación clínica más común es en forma de palpitaciones, dolor torácico, presíncope o síncope.
- Aunque puede ser asintomática y tener un curso benigno, descripciones recientes la han asociado con arritmias y muerte súbita, así como con prolapso de la válvula mitral.
- La parada cardíaca, la taquicardia ventricular, la taquicardia ventricular no sostenida, las contracciones ventriculares prematuras cada 24 horas y la fibrilación auricular han mostrado asociación con la disyunción del anillo mitral.
- Se cree que provoca una alteración en la dinámica valvular, provocando hipermovilidad en la unión auriculoventricular. Esta hipermovilidad causa una lesión mecánica al miocardio ventricular adyacente a través de un aumento del estiramiento del miocardio, que resulta en fibrosis tisular y posteriormente arritmias.

Diagnóstico

Las situaciones clínicas más habituales que llevan a realizar una prueba de cardioimagen y, por tanto, el diagnóstico de DAM, son la valoración de valvulopatías o arritmias. Por tanto, comprender esta patología es necesario para prevenir estos eventos.

El diagnóstico se basa principalmente en imágenes cardíacas, especialmente en la RM, capaz de identificar la fibrosis miocárdica. Sin embargo, aún no se ha establecido una técnica de imagen estandarizada.

Herramientas diagnósticas.

Ecocardiografía: transesofágica o transtorácica.

Si bien la ecocardiografía suele ser la prueba de imagen inicial, ofrece imágenes en 2D y en ocasiones puede pasar por alto defectos anatómicos.

Resonancia magnética cardíaca.

- Proporciona imágenes anatómicas tridimensionales detalladas y, por tanto, una mejor evaluación de la morfología de las valvas y del plano anular mitral.
- La mecánica y la función del miocardio se pueden evaluar mediante imágenes 'cine', en movimiento.
- Puede cuantificar la función ventricular, evaluar el volumen de la aurícula izquierda y proporcionar información sobre la progresión de la enfermedad de la válvula mitral. Estas evaluaciones integrales permiten a los médicos tomar decisiones informadas sobre la necesidad de intervenciones adicionales, como la colocación de un desfibrilador automático implantable o una reparación quirúrgica.
- La caracterización de tejidos con imágenes de realce tardío con gadolinio (LGE) ayuda en la identificación de la fibrosis, sirviendo como estándar de oro para su diagnóstico, estratificación de riesgo y pronóstico.

Protocolo propuesto en la literatura sobre resonancia magnética cardíaca.

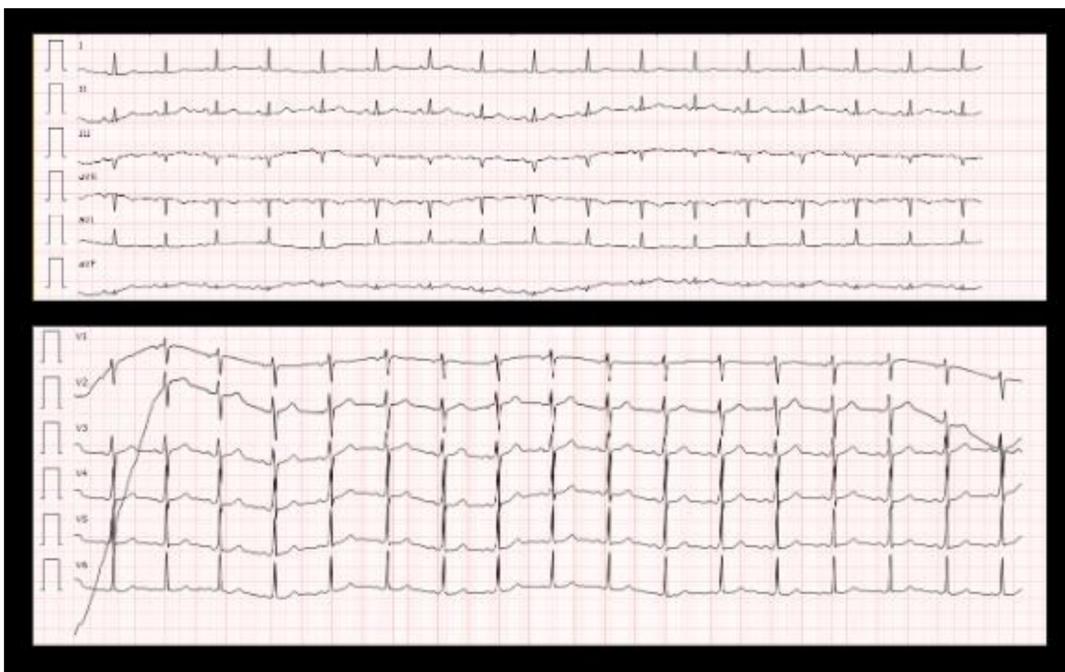
1. SSFP en proyección de 2, 3, 4 cámaras, eje corto y Cine.
2. LGE (realce tardío de gadolinio) 10 minutos después de la inyección de contraste utilizando T1 IR en proyecciones de 2, 3, 4 cámaras y de eje corto.
3. Mapeo T1: Evaluación no invasiva de la fibrosis intersticial.
4. Mapeo de velocidad de fase: para calcular volúmenes de cámara y fracciones de eyección.

Criterios diagnósticos y estratificación del riesgo.

- Se considera DAM a cualquier espacio de disyunción en el eje longitudinal desde la bisagra del anillo mitral posterior hasta la porción basal inferolateral del ventrículo izquierdo en secuencias SSFP telesistólica de 3 cámaras.
- Un estudio reciente describe que por cada milímetro de disyunción posterior aumenta el riesgo de taquicardia ventricular (TV), siendo una disyunción de 4 mm predictiva de un alto riesgo de TV.
- La DAM en las paredes anterior e inferior se considera un hallazgo normal, mientras que la DAM en la pared inferolateral se asocia con prolapso de la válvula mitral (PVM) y un mayor riesgo de arritmias. La DAM se asocia tanto con el prolapso mitral de la valva como con el empeoramiento de la gravedad del prolapso de la valva.
- La asociación entre DAM y la remodelación miocárdica es un área en investigación. La DAM se ha relacionado con un movimiento y flexibilidad anormales del miocardio, lo que puede provocar lesión miocárdica y fibrosis. La RMC se ha convertido en una herramienta importante para la valorar el riesgo: la extensión y distribución de la fibrosis miocárdica, detectada por las secuencias LGE de realce tardío de gadolinio, pueden ayudar a identificar a los pacientes con mayor riesgo de sufrir eventos arrítmicos.
- Estudios demuestran que un realce tardío de gadolinio en el miocardio inferolateral basal y en los músculos papilares es un factor de riesgo de muerte súbita de origen cardíaco.

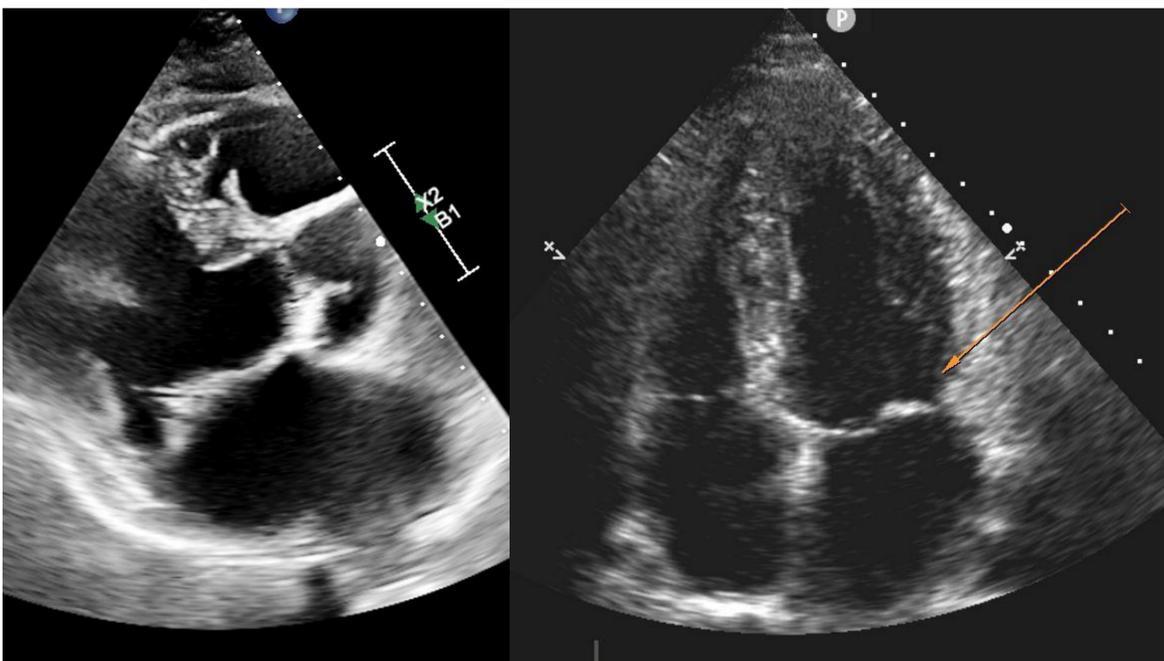
Caso ejemplo:

- Hombre de 43 años, que acude a urgencias por palpitaciones y síncope. Ingresa por taquicardia sincopal de QRS ancho.



Hallazgos ECG: Taquicardia regular con complejo QRS ancho, morfología de bloqueo de rama derecha (BRD), positivo en AVR, complejo QS inferior (eje superior), transición tardía en V5.

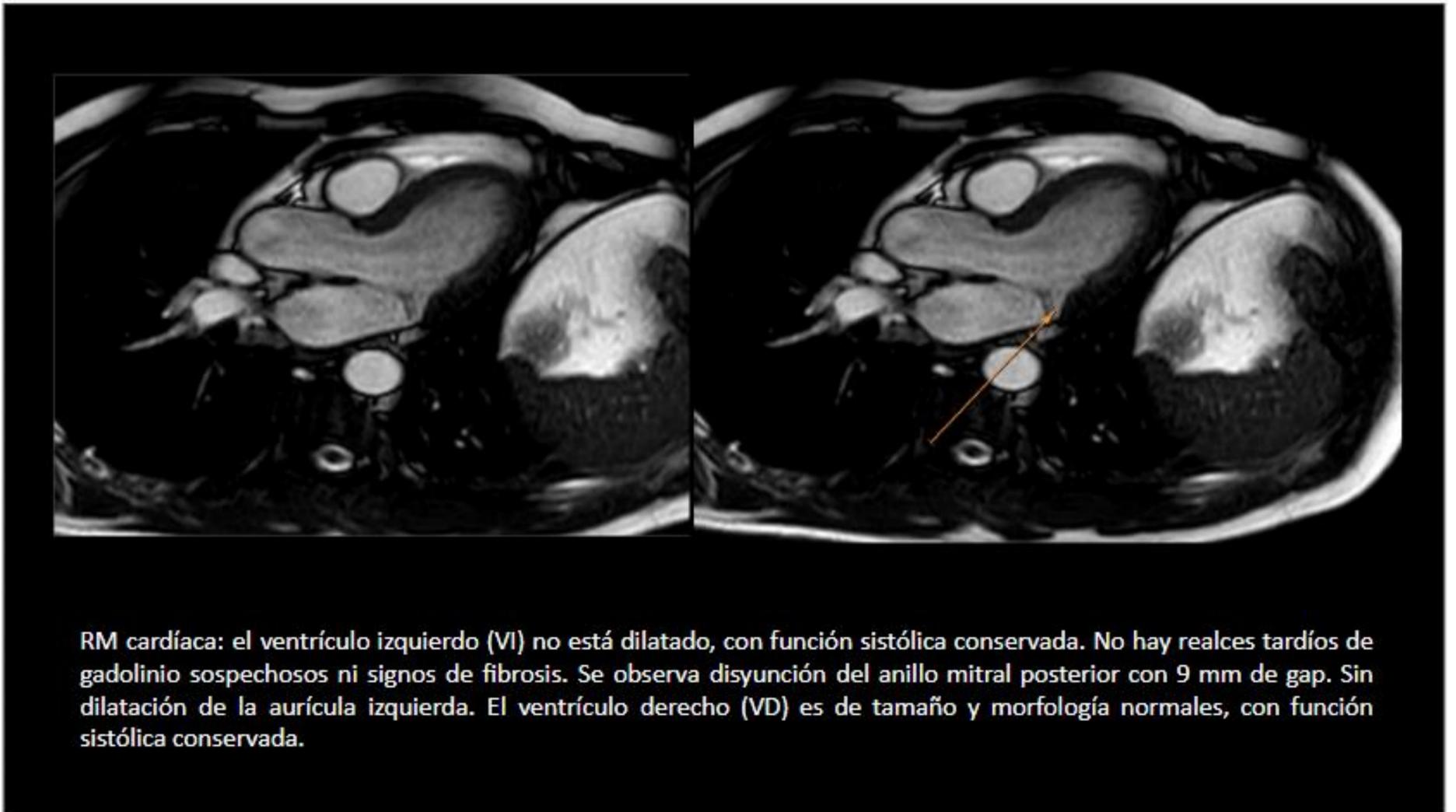
- Se realiza una ecocardiografía transtorácica donde se objetiva una disyunción del anillo (flecha naranja).



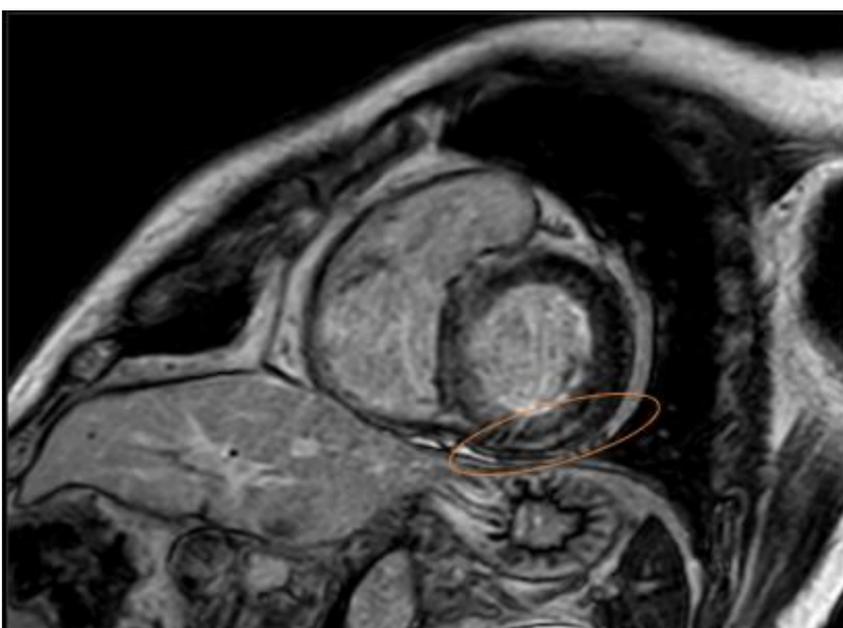
Izquierda: eje 3 cámaras.
Derecha: eje 4 cámaras.

Se realiza cardioRM:

Secuencia de cine en el eje del tracto de salida del ventrículo izquierdo, que muestra la disyunción del anillo mitral posterior (flecha).



Ejemplo de realce tardío de contraste indicativo de fibrosis en otro paciente:



Secuencia de resonancia magnética con realce tardío con gadolinio PSIR (Phase-Sensitive Inversion Recovery) que muestra un realce tardío lineal intramiocárdico/subepicárdico en la pared posterobasal, sugestivo de fibrosis.

Conclusión

La DAM es una afección poco conocida en la comunidad de imagen cardíaca. Aumentar la conciencia sobre esta patología es crucial para mejorar su detección y manejo. La RMC tiene un papel fundamental en su diagnóstico siendo en ocasiones detectada de manera incidental, o bien en pacientes con arritmias.

References

1. Chess, Robert J., et al. «Stop the Madness: Mitral Annular Disjunction». *CASE*, vol. 7, n.o 3, marzo de 2023, pp. 116-18. DOI.org (Crossref), <https://doi.org/10.1016/j.case.2022.12.004>.
2. Hussain, Nasir, et al. «Mitral Annular Disjunction; How Accurate Are We? A Cardiovascular MRI Study Defining Risk». *IJC Heart & Vasculature*, vol. 49, diciembre de 2023, p. 101298. DOI.org (Crossref), <https://doi.org/10.1016/j.ijcha.2023.101298>.
3. Wu, Stephanie, y Robert J. Siegel. «Mitral annular disjunction: A case series and review of the literature». *Frontiers in Cardiovascular Medicine*, vol. 9, agosto de 2022, p. 976066. DOI.org (Crossref), <https://doi.org/10.3389/fcvm.2022.976066>.
4. Troger F, Reindl M, Tiller C, Lechner I, Holzknecht M, Fink P, Poskaite P, Pamminger M, Metzler B, Reinstadler S, Klug G, Mayr A. Prevalence and prognostic impact of mitral annular disjunction in patients with STEMI - A cardiac magnetic resonance study. *J Cardiol*. 2022 Nov;80(5):397-401. doi: 10.1016/j.jjcc.2022.06.009. Epub 2022 Jun 29. PMID: 35779980.
5. Jaworski K, Firek B, Syska P, Lewandowski M, Åšpiewak M, DÄ...browski R. Malignant arrhythmia associated with mitral annular disjunction: Myocardial work as a potential tool in the search for a substrate. *Kardiol Pol*. 2022;80(1):93-94. doi: 10.33963/KP.a2021.0127. Epub 2021 Oct 13. PMID: 34643257.