

Mitral annular disjunction: real anatomical anomaly or misclassification matter

Disgiunzione mitro-anulare:

reale anomalia anatomica o misclassificazione

Stefano Stella, MD 1; Eustachio Agricola, MD 1, 2

1 Cardiovascular Imaging Unit, Cardio-Thoracic-Vascular Department, San Raffaele Hospital, IRCCS, Milan, Italy

2 Vita-Salute San Raffaele University, San Raffaele Hospital, IRCCS, Milan, Italy

Abstract

La disgiunzione mitro-anulare è definita come il dislocamento atriale del punto di inserzione del lembo posteriore con l'anello mitralico, rispetto al miocardio ventricolare. Questo aspetto anatomico, ampiamente studiato e comunemente considerato come una anomalia, è stato associato alla disfunzione anulare in termini di paradossale espansione sistolica dell'anello mitralico e ai fenomeni degenerativi implicati nel prollasso mitralico a carico dei lembi, della parete muscolare e dei muscoli papillari (fibrosi) e ai fenomeni aritmici ventricolari potenzialmente maligni talora associati. Tutti queste implicazioni patogenetiche rendono la disgiunzione mitro-anulare potenzialmente il nesso mancante tra il prollasso mitralico e gli eventi avversi nel contesto del complesso scenario del prollasso mitralico aritmico e della morte cardiaca improvvisa, in questa popolazione di pazienti. Tuttavia, la disgiunzione mitro-anulare non sembra essere una caratteristica esclusiva della patologia del prollasso mitralico quanto piuttosto un aspetto anatomico di comune riscontro anche nella popolazione sana, riducendo in questo modo la disgiunzione stessa ad una variante anatomica piuttosto che una reale anomalia anatomica coinvolta in molteplici meccanismi morfo-patogenetici. Inoltre, recentemente in letteratura è stata messa in discussione la definizione di disgiunzione comunemente accettata e la sua interpretazione nel contesto del prollasso mitralico, con ovvie potenziali implicazioni riguardo la sua errata classificazione in questa popolazione di pazienti. Conseguentemente, nonostante per la maggior parte della comunità scientifica la disgiunzione mitro-anulare sia considerata come una anomalia anatomica coinvolta nel prollasso mitralico, le questioni e le controversie restano molteplici, in particolar modo riguardo le sue reali implicazioni fisiopatologiche, la sua definizione più corretta, le metodiche di imaging più appropriate per valutarla ed in ultima analisi la sua correlazione con il prollasso mitralico e la morte cardiaca improvvisa. Il problema fondamentale, infatti, resta comprendere la reale associazione tra disgiunzione mitro-anulare e prognosi avversa, cioè se vi è un effettivo nesso di causalità o la disgiunzione risulta un "innocente spettatore" nel contesto del prollasso mitralico. In considerazione delle ancora irrisolte controversie in termini di corretta diagnosi di disgiunzione, di fisiopatologia e di implicazioni sulla prognosi, anche la sua appropriata gestione terapeutica risulta relativamente poco chiara e dibattuta.

Questo articolo ha l'obiettivo di revisionare criticamente la letteratura in merito alla disgiunzione mitro-anulare in termini di storia, definizione, prevalenza, fisiopatologia, implicazioni cliniche e di imaging e controversie sull'argomento.

Parole chiave: Disgiunzione mitro-anulare; Prollasso mitralico; Annulus mitralico; Aritmie ventricolari

Abstract

Mitral annular disjunction (MAD) refers to atrial displacement of the hinge point of the mitral valve annulus from the ventricular myocardium. This anatomical aspect, extensively described and commonly assumed as an anomaly, potentially leads to paradoxical expansion of the annulus in systole and may often be associated with mitral valve

prolapse (MVP), accelerated leaflet degeneration, myocardial and papillary muscle fibrosis phenomena, and, potentially, malignant ventricular arrhythmias. Thus, all these peculiar associations make MAD potentially the missing link in explaining why some patients with MVP experience adverse outcomes and impute disjunction as a key role in the complex scenario of arrhythmic MVP and for sudden cardiac death (SCD). However, MAD arrangement have been described not only in MVP but also in healthy individuals, thus converting MAD from an anatomical abnormality involved in several pathogenetic pathway to just an alternative common anatomical variant of posterior mitral annulus. Furthermore, recent observations notably questioned the historically accepted definition of disjunction, suggesting potentially issues of misclassification and misleading interpretation, in the population with MVP. Consequently, despite the number of reports on MAD are rapidly expanding, many issues on this topic remain, in particular, regarding the pathophysiology of MAD, its proper definition and assessment by different imaging modalities and its ultimate relationship with MVP and SCD. Indeed, a fundamental problem is the exact nature of the association between MAD and adverse outcome, i.e., being causal or MAD only acting as an innocent bystander. Given the several unsolved controversies in diagnosing MAD and uncertainties regarding pathophysiology and outcome, also its management remains unclear.

The aim of this article is to critically review the history, definition, prevalence, pathophysiology, clinical implications, imaging

considerations and controversies of MAD.

Key words: Mitral annular disjunction; Mitral valve prolapse; Mitral annulus; Ventricular arrhythmias.



[Download](#)

[Download the full article](#)