

Aneurisma subvalvar mitral. Actualizando lo que sabemos en el jubileo de diamante de la enfermedad

¹Wendy Yasdin Sierralta Navarro

²Elaine Figueiredo-Maturana

Correspondencia

Wendy Yasdin Sierralta Navarro
wendysieralta@gmail.com

¹Médica Cardióloga y ecocardiografista. Instituto Dante Pazzanese de cardiología (IDPC). Centro de Entrenamiento en Tomografía, Resonancia y Ultrasonido (CETRUS). Sao Paulo, Brasil.

²Técnico en imagen cardíaca. Centro de Entrenamiento en Tomografía, Resonancia y Ultrasonido (CETRUS). Sao Paulo, Brasil.

Enviado: 12/06/2022

Aceptado: 27/06/2022

En línea: 30/08/2022

Citar como: Sierralta Navarro W, Figueiredo de Maturana E. Aneurisma subvalvar mitral. Actualizando lo que sabemos en el jubileo de diamante de la enfermedad. RETIC. 2022 (agosto); 5 (2): 17-22. doi: 10.37615/retic.v5n2a3

Cite this as: Sierralta Navarro W, Figueiredo de Maturana E. Subvalvar mitral aneurysm. An Update of what we know at the disease's diamond jubilee. Destined to meet. RETIC. 2022 (August); 5 (2): 17-22. doi: 10.37615/retic.v5n2a3

Palabras clave

- ▷ Aneurisma subvalvar mitral.
- ▷ Aneurisma submitral.
- ▷ Miocardiopatía.
- ▷ Imagen multimodalidad.

Keywords

- ▷ Subvalvar mitral aneurysm.
- ▷ An Update of what we know at the disease's diamond jubilee.

RESUMEN

El ASM forma parte de una entidad relacionada con una debilidad innata de la pared ventricular, específicamente en el área de implantación de la cúspide mitral posterior, resultando en la pérdida de la arquitectura valvar y, en consecuencia, regurgitación y dilatación aneurismática ventricular. Para completar su diagnóstico no es suficiente la presencia del aneurisma, es necesario excluir que su etiología sea isquémica. La principal hipótesis es la de origen congénito sumado en ocasiones, a la presencia de procesos inflamatorios que funcionan como gatillos, en pacientes con predisposición. Los métodos de imagen tienen un papel fundamental en el diagnóstico y la definición anatómica, para decidir la mejor forma de abordaje quirúrgico. Con mejora de las técnicas de exclusión del aneurisma, plastia y recambio valvular mitral, los pacientes tienen un pronóstico favorable. Hoy es una enfermedad documentada en América, Europa y Asia, con predominio en población joven, africana o afrodescendiente, sin embargo, con casos documentados en individuos jóvenes de todas las razas y es por esta expansión geográfica que debe ser considerada como una causa de insuficiencia mitral en pacientes jóvenes.

ABSTRACT

The SMA is part of an entity related to an innate weakness of the ventricular wall, specifically in the area of implantation of the posterior mitral cusp, resulting in loss of valve architecture and, consequently, regurgitation and ventricular aneurysmal dilatation. To complete its diagnosis, the presence of the aneurysm is not enough, it is necessary to exclude that its aetiology is ischemic. The main hypothesis is that of congenital origin added, sometimes, to the presence of inflammatory processes that function as triggers, in predisposed patients. Imaging methods play a fundamental role in diagnosis and anatomical definition, to decide the best form of surgical approach. With improved techniques for aneurysm exclusion, plasty, and mitral valve replacement, patients have a favorable prognosis. Today it is a documented disease in America, Europe and Asia, predominantly in the young, African or Afro-descendant population, however with documented cases in young individuals of all races and it is due to this geographical expansion that it should be considered as a cause of mitral regurgitation in young patients.

Introducción

El aneurisma subvalvar mitral o submitral (ASM) es una patología cardíaca ampliamente reconocida, que durante mucho tiempo fue descrita casi exclusivamente en pacientes negros africanos. Aunque todavía existe esta idea de

prevalencia, se han descrito casos en pacientes de todas las razas. La presente perspectiva es una síntesis de las investigaciones publicadas en 60 años desde la primera serie de casos con este nombre. Se abordan detalles como la evolución de su distribución demográfica, presentación clínica, etiologías sugeridas, avance de los métodos de imagen para su diagnóstico, tratamiento y evolución de los pacientes.

Definición

El origen del ASM parece relacionarse con una debilidad de la pared ventricular, en el área de implantación de la cúspide mitral posterior¹. Los aneurismas, tienden a crecer en dirección variable, en muchos casos la expansión se produce predominantemente detrás la aurícula izquierda, mientras que en otros ocurre detrás de la pared libre del ventrículo izquierdo². La mayoría de los casos coinciden en el compromiso de un segmento significativo del anillo mitral posterior, resultando en la pérdida de apoyo para la misma cúspide y, en consecuencia, regurgitación valvar³.

Contexto histórico

La primera descripción como ASM fue realizada en Nigeria en 1961 bajo el nombre de "Aneurismas anulares subvalvares de ventrículo izquierdo", con base en un espectro de hallazgos clínicos, radiológicos y de necropsia, que se repitieron de forma persistente en doce pacientes, durante un período de dieciocho meses¹, y la revisión de casos semejantes documentados parcialmente desde 1813⁴, permitiendo, a partir de ese momento (1961) caracterizarla como una entidad única. De la correlación de las características clínicas, radiológicas y angiocardiográficas con los hallazgos post *mortem*, surgió una entidad definida, que posteriormente hizo posible su diagnóstico y tratamiento en vida.

Lo que caracterizó el ASM y lo diferenció de otras formas de dilatación aneurismática de la cavidad ventricular, fue la exclusión, por necropsia, de enfermedad coronaria, que en esa época era prácticamente inexistente en la población joven africana, y la principal hipótesis de su formación era la presencia de una "debilidad congénita" de la pared ventricular, en el área de implantación de la cúspide mitral posterior¹. Fueron denominados aneurismas subvalvares porque se encontraban justo bajo las valvas aorta y mitral, y anulares porque las cavidades aneurismáticas se extendían en dirección circular al rededor del anillo fibroso que sustentaba las valvas. La forma aórtica es mucho más rara, constituyendo menos de 1/4 de los casos documentados, y hoy el término es utilizado casi exclusivamente para los aneurismas submitrales⁵.

Desde ese la primera serie de casos, ha existido un refinamiento de los métodos de imagen, permitiendo una mejor definición anatómica de las lesiones, con intención de ofrecer un abordaje quirúrgico mejor direccionado.

Incidencia y distribución geográfica

Inicialmente era una enfermedad casi exclusivamente africana. A pesar de esa predilección demográfica, en los últimos 60 años se han documentado varios casos en toda Europa, subcontinente indio, en Estados Unidos, Canadá y Brasil, y un caso en paciente xantoderma. La mayor cantidad de casos aún existe en África y en territorio europeo, y la mayoría de los pacientes con este diagnóstico que no son africanos, tienen ascendencia directa africana⁶.

La incidencia en la literatura desde 1966 hasta 1999 fue de menos de 100 casos. Más allá de 2000, fueron relatados alrededor de 30 casos adicionales. Una vez que la ASM es una enfermedad relativamente rara, no hay datos concluyentes sobre la prevalencia e incidencia de esta condición en la población general. Actualmente, debido a las migraciones, debería ser considerada como una etiología probable de insuficiencia mitral entre paciente jóvenes en todo el mundo⁵.

Etiología

El ASM continúa siendo considerado una enfermedad de origen obscuro, con desconocimiento de la causa específica que lleva a una fisiopatología común: dilatación aneurismática a través de una debilidad o defecto en la unión fibromuscular del miocardio del ventrículo izquierdo y el esqueleto fibroso. Además de la etiología congénita, una hipótesis propuesta es la presencia de procesos inflamatorios que funcionan como gatillos, en pacientes con predisposición. Sin embargo, el hallazgo de ASM en niños, sin antecedente de inflamación o trauma hace incuestionable la hipótesis de etiología congénita⁶.

En algunos casos ha sido documentado coexistencia (no necesariamente, causalidad) con sífilis, endocarditis bacteriana, carditis reumática, tuberculosis, poliarteritis, paludismo, quistes, tumores y traumatismos⁷.

Presentación clínica

La forma de presentación clínica más frecuente es la insuficiencia cardíaca secundaria a insuficiencia mitral. Sin embargo, las manifestaciones incluyen un espectro grande, desde individuos asintomáticos; evaluados por cardiomegalia en la imagen de Rayos X, o por hallazgos auscultatorios; hasta casos de embolia sistémica (asociado a la presencia de trombos dentro del aneurisma), ruptura de pared libre de ventrículo izquierdo (llevando a taponamiento cardíaco), arritmia ventricular y muerte súbita⁸.

Reportes de casos han sido publicados, asociando el ASM con infarto en este territorio, sin embargo, es necesario reforzar que uno de los criterios diagnósticos es la exclusión de enfermedad coronaria como causa de la dilatación. Cuando ocurre compresión extrínseca de la arteria circunfleja o del tronco de la coronaria izquierda por el aneurisma, la isquemia miocárdica forma parte del cuadro clínico y en este grupo de pacientes sí puede ser considerado el diagnóstico de ASM⁹.

Anatomía

Con el avance de las técnicas de circulación asistida, se han descrito varios métodos de abordaje, como exclusión del aneurisma por vía ventricular, por vía auricular, por el surco aurículo ventricular e inclusive por vía aneurismática. La definición anatómica de la extensión del aneurisma, el compromiso de la valva mitral y de la circulación coronaria (en el caso de la compresión extrínseca), son los principales factores que impactan en la forma de abordaje¹⁰.

La forma de presentación más frecuente del aneurisma es la submitral, en esta localización puede tener un mayor tamaño, porque adyacente a la región mitral existe una anatomía menos restrictiva para expansión. Du Toit *et al.* clasificaron el ASM en tres tipos: Tipo I: Con cuello único, Tipo II: Con múltiples cuellos, sugiriendo que inicialmente podrían formarse aneurismas adyacentes que se fusionan y forman una cavidad única con varios orificios de entrada y, Tipo III: comprometiéndolo todo el anillo mitral¹¹. Sin embargo, esta única forma de clasificación única parece no ser suficiente para explicar el gran espectro anatómico de la enfermedad.

Métodos de imagen

El desafío de la imagen multimodalidad es la definición de la extensión espacial del aneurisma, de la cantidad de cuellos, el compromiso de la función de la val-

va mitral y la presencia de compresión extrínseca coronaria. La falta de definición anatómica ha sido reportada como causa principal de falla de corrección¹⁰.

Los primeros reportes de la enfermedad fueron por rayos X y ventriculografía, los hallazgos incluían cardiomegalia, aumento de la silueta cardíaca, opacificación del aneurisma por el contraste, definición del cuello o istmo, y la presencia de calcificaciones en la pared o en el anillo de entrada^{7,12} (Figuras 1 y 2).



Figura 1. Radiografía de tórax, con evidente avance en la técnica radiológica. (A) imagen adquirida en 1978, (B) imagen adquirida en 2020. Ambas muestran aumento de la silueta cardíaca e imagen quística calcificada en región hilar izquierda (flechas) (Thadani 1978, Sanagar 2020).

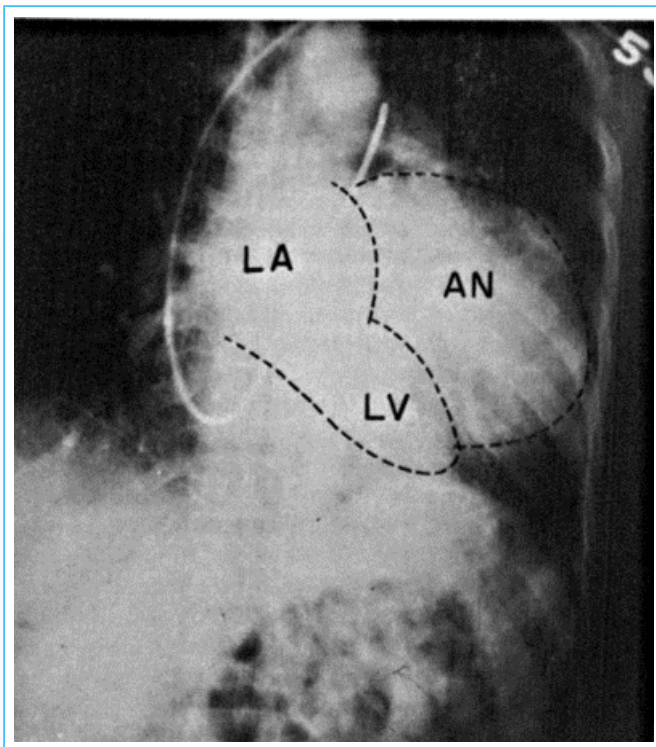


Figura 2. Ventriculografía, que muestra la cavidad aneurismática delimitada por el contraste. Los bordes fueron delineados para mostrar el tamaño sugerido del aneurisma. LA: Aurícula izquierda, LV: Ventriculo izquierdo, AN: Aneurisma (Thadani 1978).

Ecocardiografía bidimensional (2D) y tridimensional (3D)

Es indiscutible como el avance en la ecocardiografía juega un papel fundamental en la definición de variables importantes para el conocimiento de la

enfermedad. El primer ecocardiograma publicado en la literatura data de 1978 (Figura 3), mostraba una imagen anecoica posterior a la pared inferolateral del ventrículo izquierdo⁷, y aunque aún no ofrecía la resolución espacial y detalles anatómicos de los métodos actuales, la imagen conseguía avanzar en el algoritmo diagnóstico del ASM. Con el surgir de la imagen bidimensional, fue posible tener una mejor idea de la localización y la extensión del aneurisma (Figura 4).

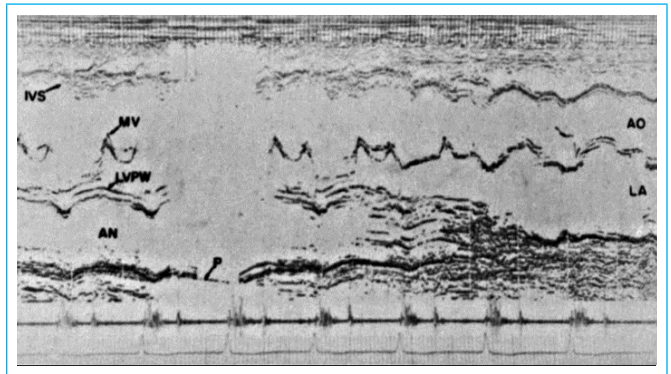


Figura 3. Ecocardiograma mostrando una región anecoica adyacente a la pared posterior del ventrículo izquierdo (hoy, pared inferolateral). En la parte inferior de la imagen se muestra el fonocardiograma, mostrando la presencia de soplo sistólico. LA: Aurícula izquierda, LV: Ventriculo izquierdo, AN: Aneurisma, IVS: Septo interventricular, MV: Valva mitral, LVPW: Pared inferolateral, AO: Aorta, LA: Aurícula izquierda (Thadani 1978).

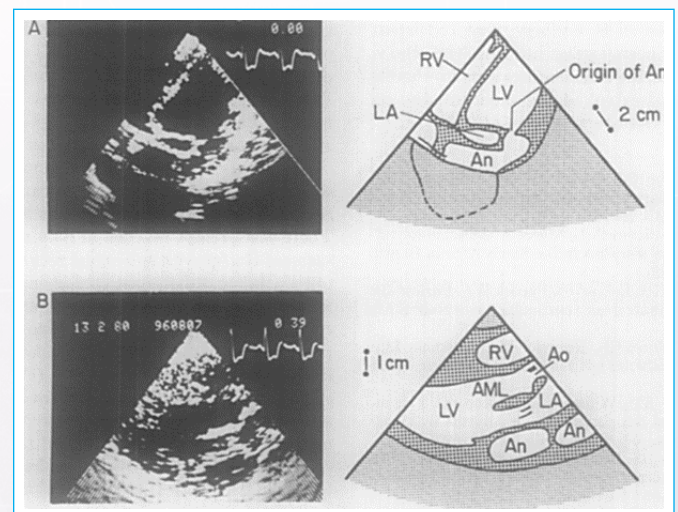
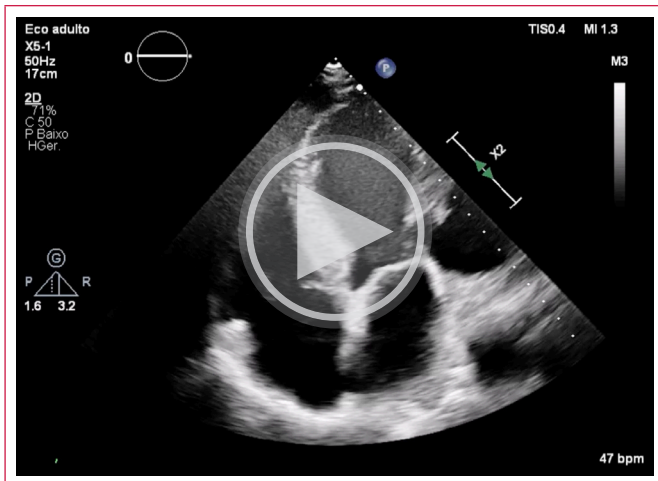
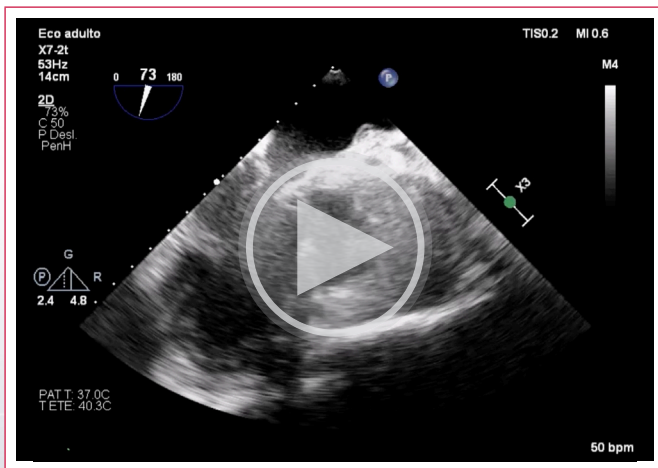


Figura 4. (A) Vista apical de cuatro cámaras en eco bidimensional que muestra el aneurisma como un espacio anecoico que surge de la región lateral de la válvula mitral y comprime la aurícula izquierda. (B) Vista de eje largo Parasternal que muestra el aneurisma como dos espacios anecoicos detrás de la valva mitral. LA: Aurícula izquierda, LV: ventriculo izquierdo; RV: ventriculo derecho; Ao = aorta; AML = cúspide mitral anterior (Davis MD, 1982)

Gracias a esa evolución, el ecocardiograma 2D por vía transtorácica y transesofágica, es el método diagnóstico de elección para definir variables como: tamaño del aneurisma, presencia y gravedad de la insuficiencia mitral y valvulopatías asociadas, evaluación de la función sistólica biventricular, complicaciones asociadas como trombos (Videos 1 y 2), perforación y otras alteraciones de la contractilidad ventricular, sugiriendo obstrucción extrínseca de coronarias. El ecocardiograma 3D complementa mostrando con más claridad, la relación del aneurisma con otras estructuras cardíacas (Figura 5)¹⁴.



Video 1. Vista apical de cuatro cámaras en ecocardiograma transtorácico que muestra el aneurisma como un espacio anecoico que surge de la región lateral de la válvula mitral (Archivo del autor)



Video 1. Complementación esofágica del examen transtorácico del video 1, corte a 70° en esófago medio, donde se observa la presencia moldeado de trombo mural en el espacio del aneurisma y el discreto compromiso de la arquitectura de la valva mitral (Archivo del autor)

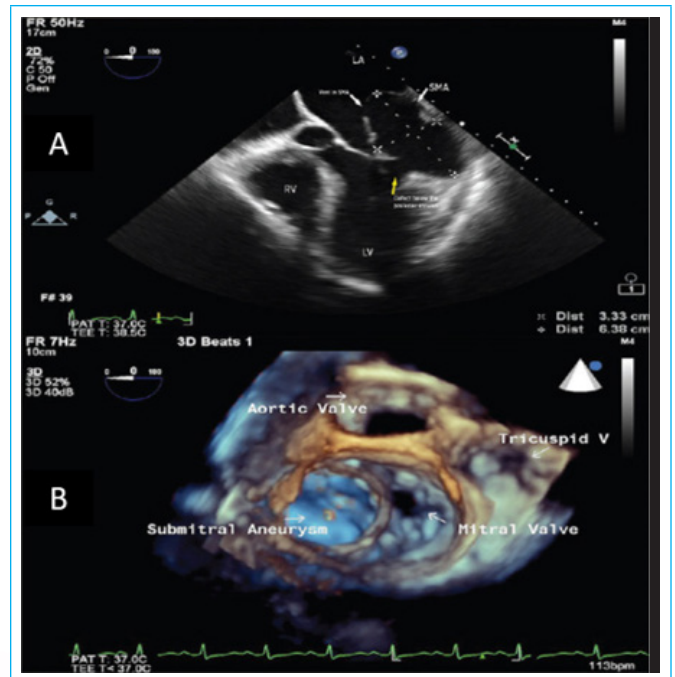


Figura 5. (A) Ecocardiograma transefágico, ventana en esófago medio a 0°, corte de cuatro cámaras y (B) zoom 3D que muestran el defecto debajo del anillo posterior y la porción del ASM que se comunica con la aurícula izquierda (Singh 2021).

Angiotomografía y cinecoronariografía

Ya fue descrita la importancia del diagnóstico diferencial con aneurismas o pseudoaneurismas de origen isquémico. Los métodos de evaluación angiográficos consiguen dar detalles sobre las arterias coronarias y aorta, con dos objetivos fundamentales: excluir la posibilidad de etiología isquémica y diagnosticar una de las complicaciones asociadas, la compresión extrínseca de coronarias por el ASM. Existen casos documentados de compresión del tronco de la coronaria izquierda, de la arteria descendente anterior y de la arteria circunfleja (de forma aislada o simultánea) (Figuras 6 y 7)¹⁵.

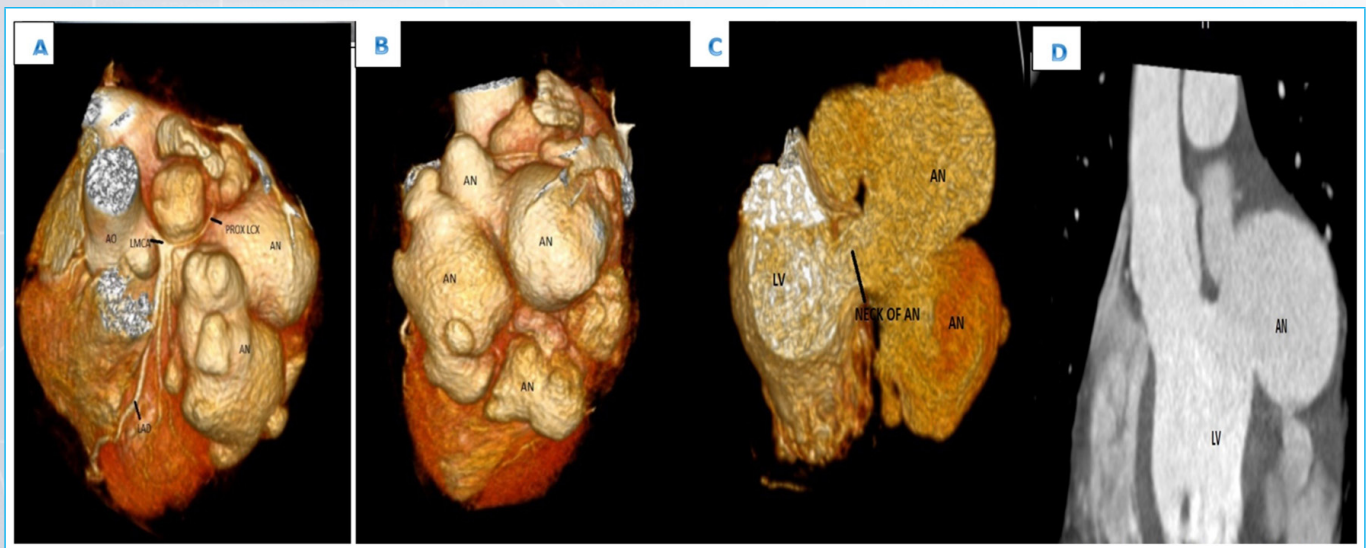


Figura 6. (A, B, C, D) La angiotomografía computarizada cardíaca mostró un gran aneurisma del ventrículo izquierdo que se originaba adjacente a la valva mitral, con múltiples dilataciones y cuello único, ancho. La arteria circunfleja izquierda no es visualizada desde la parte media de su trayecto, lo que podría sugerir compresión extrínseca(Thangasami,2020).

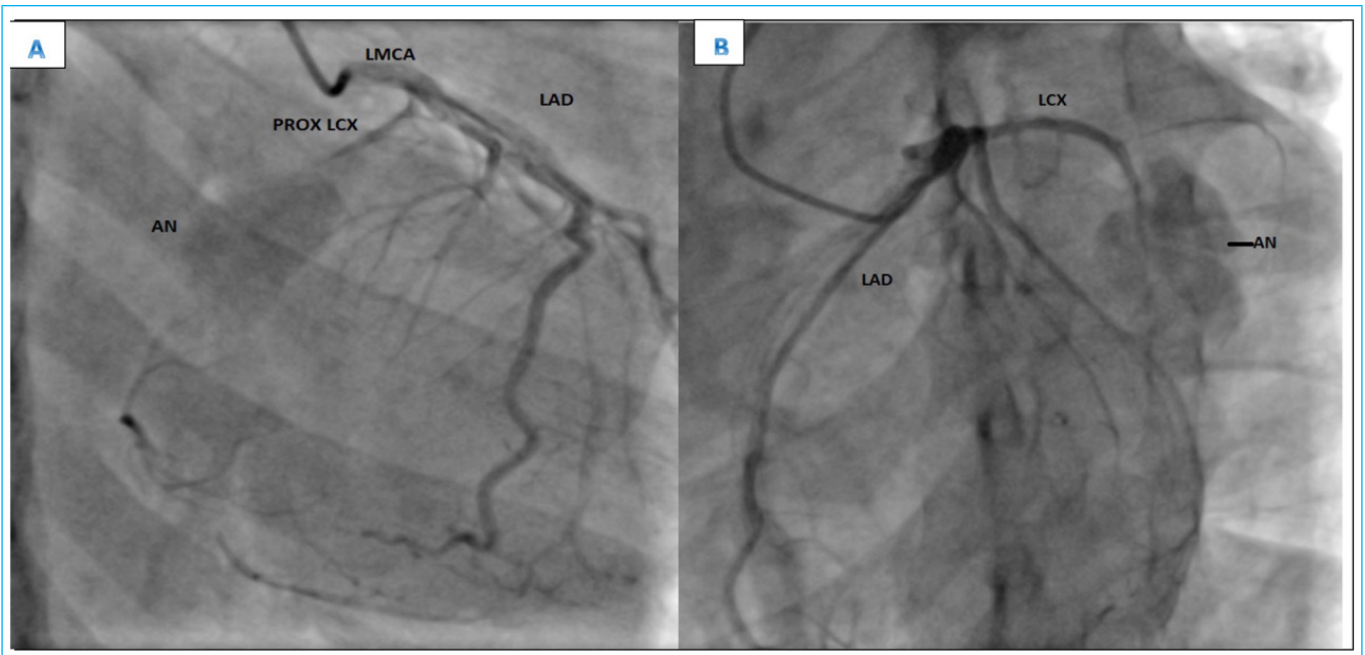


Figura 7. Angiografía coronaria selectiva en vista caudal oblicua anterior derecha (A) y vista craneal oblicua anterior izquierda (B), que muestra el tronco de la coronaria izquierda (LMCA) y la arteria descendente anterior (LAD) con aspecto normal, con compresión completa media de la arteria circunfleja izquierda (LCX) por el aneurisma (AN), que se identifica como la región opacificada en la ventriculografía (Thangasami, 2020).

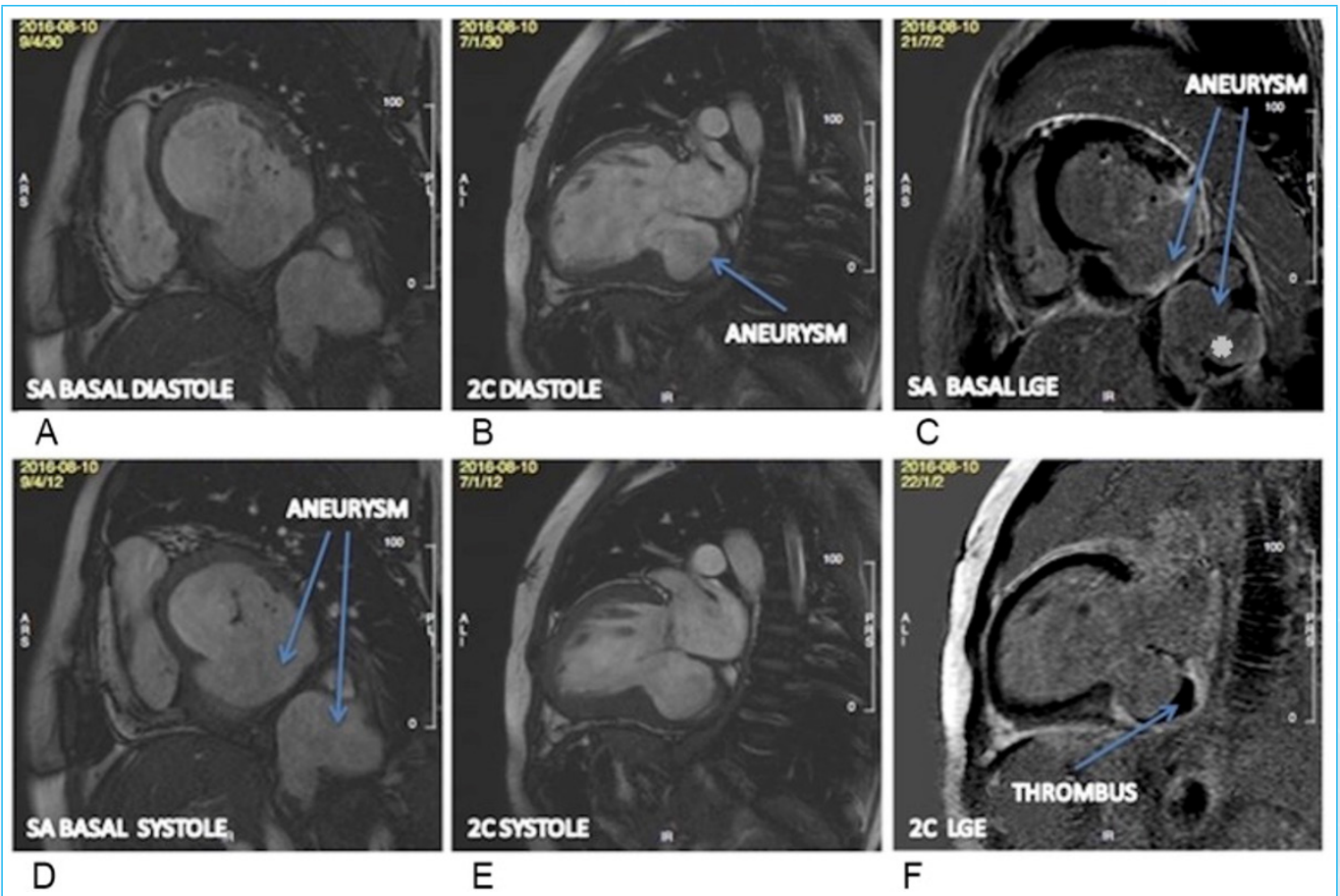


Figura 8. (A, B, D, E) ASM en el segmento basal de la pared inferior, adyacente a la cúspide posterior de la válvula mitral, con un cuello ancho. El ventrículo izquierdo está dilatado. (C) Imagen de realce tardío con gadolinio (LGE). También se realizan el pericardio y la pared del aneurisma de la aorta torácica descendente. (F) LGE reveló un trombo de gran tamaño en el saco aneurismático (Abdullah H, 2017).

Resonancia magnética nuclear (RMN)

La RMN Ha sido un método invasivo emergente para la evaluación de la forma y tamaño del aneurisma y de la función sistólica del ventrículo izquierdo. Por su capacidad de caracterización tisular, consigue distinguir entre pericardio, trombo y miocardio, siendo una estrategia importante en el diagnóstico diferencial con pseudoaneurisma de origen isquémico, además de genera información sobre inflamación, perfusión, viabilidad (Figura 8)¹⁶.

Conclusiones

En el jubileo de diamante de la primera caracterización de la enfermedad, el ASM continúa siendo una entidad con causas aún no bien establecidas. Es innegable su asociación con algún grado de predisposición genética en grupos raciales específicos, sin embargo, la globalización y el mestizaje la transformaron en una enfermedad que puede aparecer en todos los grupos étnicos.

Desde 1962 hasta ahora, 60 años de evolución exponencial de los métodos de imagen nos han mostrado el enorme espectro anatómico de la enfermedad: submitral o subaórtico, con o sin insuficiencia valvular, perforación, disfunción ventricular, compresión extrínseca coronaria, trombos, inflamación tisular. Y hemos aprendido que la imagen multimodalidad funciona como un rompecabezas, donde no podemos tener piezas en falta, para la definición del mejor abordaje terapéutico.

Ideas para recordar

- El ASM es un hallazgo inusual que surge en el anillo fibroso debajo de la válvula mitral, a través de una debilidad congénita en la pared ventricular en la región del surco auriculoventricular.
- Es necesario hacer el diagnóstico diferencial con aneurismas o pseudoaneurismas de etiología isquémica.
- La imagen multimodalidad es esencial para el diagnóstico anatómico y definición de la mejor estrategia quirúrgica, que puede incluir resección del aneurisma, plastia o reemplazo valvar mitral y/o revascularización coronaria.
- La globalización cambió la distribución demográfica que existía hace 60 años y, hoy debe ser considerado entre los diagnósticos diferenciales de dilatación aneurismática no isquémica e insuficiencia mitral en pacientes jóvenes, en todo el mundo.

Bibliografía

1. Abrahams DG, Barton CJ, Cockshott WP, Edington GM, Weaver EJ. Annular subvalvular left ventricular aneurysms. *Q J Med.* 1962 Jul;31:345-60. PMID: 13859018.
2. Chesler E, Joffe N, Schamroth I, Myers A. Annular subvalvular left ventricular aneurysms in the South African bantu. *Circulation.* 1965 Jul;32:43-51. doi: 10.1161/01.cir.32.1.43. PMID: 14314490.
3. Fernandes, Paulo M et al. Aneurisma subanular mitral: correção cirúrgica. *Rev Bras Cir Cardiovasc [online].* 1993, vol.8, n.2 [cited 2022-06-24], pp.163-166.
4. HEBB, C.H.. *A Treatise on The Diseases and Organic Lesions of the Heart and Great Vessels.* London: Underwood and Blacks,. 1813.
5. Abdullah H, Jiyen K, Othman N. Multimodality cardiac imaging of submitral left ventricular aneurysm with concurrent descending aorta mycotic aneurysm. *BMJ Case Rep.* 2017;2017:bcr2017221466. Published 2017 Sep 27. doi:10.1136/bcr-2017-221466
6. Nega B, Goshu DY, Abdissa SG. Submitral left ventricular aneurysm: Characteristics, diagnosis, management, and outcome. *J Clin Sci* 2019;16:105-10
7. Thadani U, Lynn RB, Parker JO. Submitral annular left ventricular aneurysm-unusual echocardiographic and angiographic features. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1978;4(2):163-74. PMID: 667919.
8. Prasad K, Gupta H, Sihag BK, Bootla D, Panda P, Sharma A, Chauhan R, Gawalkar A, Dahiya N. Submitral aneurysm of varied aetiologies: a case series. *Eur Heart J Case Rep.* 2021 Feb 20;5(2):ytb066. doi: 10.1093/ehjcr/ytb066. PMID: 33738423; PMCID: PMC7954274.
9. Thangasami S, Sahoo SS, Chandrasekaran A, Raval P, Shaniswara P. Large sub-mitral aneurysm compressing the left circumflex coronary artery presenting with atypical chest pain - Rare presentation. *J Cardiol Cases.* 2020 Mar 11;21(5):193-196. doi: 10.1016/j.jccase.2020.02.008. PMID: 32373246; PMCID: PMC7195563.
10. Shetty I, Lachma RN, Manohar P, Rao PSM. 3D printing guided closure of submitral aneurysm-an interesting case. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2020 Sep;36(5):506-508. doi: 10.1007/s12055-020-00973-6. Epub 2020 Jun 19. PMID: 33061162; PMCID: PMC7525747.
11. Du Toit HJ, Von Oppell UO, Hewitson J, Lawrenson J, Davies J. Left ventricular sub-valvar mitral aneurysms. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2003 Dec;2(4):547-51. doi: 10.1016/S1569-9293(03)00141-5. PMID: 17670119.
12. Sanagar S, Kaushik S, Jadhav S, Tiwari S, Gupta R. Transaneurysmal Repair of a Giant Calcified Submitral Left Ventricular Aneurysm. *Braz J Cardiovasc Surg.* 2020 Oct 29;35(5):844-846. doi: 10.21470/1678-9741-2019-0113. PMID: 33118754; PMCID: PMC7598964.
13. Davis MD, Caspi A, Lewis BS, Milner S, Colsen PR, Barlow JB. Two-dimensional echocardiographic features of submitral left ventricular aneurysm. *Am Heart J.* 1982 Feb;103(2):289-90. doi: 10.1016/0002-8703(82)90502-6. PMID: 7055059.
14. Singh SS, Cherian VT, Palangadan S. Windsock deformity of submitral left ventricular aneurysm communicating into left atrium - role of transesophageal echocardiography. *Ann Card Anaesth.* 2021;24(1):72-74. doi:10.4103/aca.ACA_81_19
15. Thangasami S, Sahoo SS, Chandrasekaran A, Raval P, Shaniswara P. Large sub-mitral aneurysm compressing the left circumflex coronary artery presenting with atypical chest pain - Rare presentation. *J Cardiol Cases.* 2020 Mar 11;21(5):193-196. doi: 10.1016/j.jccase.2020.02.008. PMID: 32373246; PMCID: PMC7195563.
16. Abdullah H, Jiyen K, Othman N. Multimodality cardiac imaging of submitral left ventricular aneurysm with concurrent descending aorta mycotic aneurysm. *BMJ Case Rep.* 2017;2017:bcr2017221466. Published 2017 Sep 27. doi:10.1136/bcr-2017-221466