



INTISARI SAINS MEDIS

Published by Intisari Sains Medis

## Temuan incidental *mitral annular disjunction*: laporan kasus dan tinjauan kepustakaan



CrossMark

Ni Made Ayu Wulan Sari<sup>1\*</sup>, I Wayan Prasetya Wisuda<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departemen Kardiologi dan Kedokteran Vaskular, Fakultas Kedokteran Universitas Udayana-RSUP Prof. IGNG Ngoerah, Denpasar, Bali, Indonesia

<sup>2</sup>Program Studi Spesialis Jantung dan Pembuluh Darah, Fakultas Kedokteran Universitas Udayana, Bali, Indonesia

\*Korespondensi:

Ni Made Ayu Wulan Sari, Departemen Kardiologi dan Kedokteran Vaskular, Fakultas Kedokteran Universitas Udayana-RSUP Prof. IGNG Ngoerah, Denpasar, Bali, Indonesia;  
wulansari@unud.ac.id

Diterima: 02-07-2023

Disetujui: 18-09-2023

Diterbitkan: 24-10-2023

### ABSTRACT

**Introduction:** Mitral annular dysjunction (MAD) is a structural abnormality in the mitral valve which can result in various other pathologies such as ventricular arrhythmias and sudden cardiac death.

**Case illustration:** An incidental finding in a 61 year old woman with mammary carcinoma who underwent trans thoracic echocardiography evaluation, with findings of left atrial dilatation, mild mitral regurgitation, and mitral annular displacement. The

patient did not have any significant heart rhythm abnormalities.

**Conclusion:** MAD is a structural abnormality that is defined as detachment of the continuity of the mitral annulus-left atrial wall with the basal aspect of the posterolateral LV. This is often found in patients with myxomatous mitral valve degeneration and mitral valve prolapse (MVP).

**Key Words:** mitral, disjunction, arrhythmia.

**Sitasi Artikel ini:** Sari, N.M.A.W., Wisuda, I.W.P. 2023. Temuan incidental *mitral annular disjunction*: laporan kasus dan tinjauan kepustakaan. *Intisari Sains Medis* 14(3): 1002-1007. DOI: [10.15562/ism.v14i3.1858](https://doi.org/10.15562/ism.v14i3.1858)

### ABSTRAK

**Pendahuluan:** Mitral annular dysjunction (MAD) merupakan suatu kelainan structural pada katup mitral yang dapat mengakibatkan berbagai patologi lainnya seperti aritmia ventrikel dan kematian jantung mendadak.

**Ilustrasi kasus:** Sebuah temuan incidental pada wanita usia 61 tahun dengan Karsinoma mammae yang dilakukan evaluasi ekokardiografi trans thorakal, dengan temuan adanya dilatasi atrium kiri, mitral

reguritasi ringan, dan mitral annular displacement. Pasien tidak memiliki suatu kelainan irama jantung yang bermakna.

**Simpulan:** MAD adalah kelainan struktural yang diartikan sebagai pelepasan kontinuitas anulus mitral-dinding atrium kiri dengan aspek basal dari LV posterolateral. Hal ini seringkali dijumpai pada pasien dengan degenerasi katup mitral miksomatus dan *mitral valve prolapse* (MVP).

**Kata kunci:** mitral, disjungsi, aritmia.

**Sitasi Artikel ini:** Sari, N.M.A.W., Wisuda, I.W.P. 2023. Temuan incidental *mitral annular disjunction*: laporan kasus dan tinjauan kepustakaan. *Intisari Sains Medis* 14(3): 1002-1007. DOI: [10.15562/ism.v14i3.1858](https://doi.org/10.15562/ism.v14i3.1858)

## PENDAHULUAN

*Mitral annular disjunction* adalah kelainan struktural yang didefinisikan sebagai pemisahan dari kesatuan anulus katup mitral-dinding atrium kiri dengan aspek basal dari ventrikel kiri posterolateral.<sup>1,2</sup> Kelainan ini seringkali dijumpai pada pasien dengan *prolapse* katup mitral

*miksomatous*. Selain itu MAD juga berhubungan dengan kejadian aritmia ventrikel yang serius dan mempredisiposisi seseorang mengalami kematian jantung mendadak. Sehingga kemampuan untuk mendiagnosis kelainan ini pada praktek akan sangat bermanfaat untuk tatalaksana yang optimal bagi pasien. Namun,

pengetahuan klinis mengenai MAD masih terbatas. Sehingga pada ulasan ini, penulis bertujuan untuk memberikan informasi tentang beberapa aspek dari MAD, meliputi karakteristik anatomi dan patofisiologi, modalitas pencitraan, hubungannya dengan aritmia ventrikel, dan metode terapi saat ini.

## LAPORAN KASUS

Wanita usia 61 tahun dengan diagnosis Ca.mamae dextra et sinistra post MRM dextra (2016) dan sinistra (Desember 2021) pro kemoterapi AC-T (Adriamycin Cyclophosphamide-Taxol). Pasien dengan keluhan benjolan di payudara kiri sejak 1 bulan, benjolan dikatakan keras, tidak nyeri dan tidak membesar. Kemudian pasien memeriksakan diri ke dokter dan dilakukan biopsi di RS swasta dan didapatkan kesan keganasan, kemudian pasien dirujuk ke RSUP Prof.Ngoerah untuk tatalaksana lanjutan. Tidak ada keluhan DOE, ortopnea, nyeri dada, atau berdebar.

Pasien telah menjalani operasi *modified radical mastectomy* (MRM) pada bulan Desember 2021 di RSUP Prof. IGNG Ngoerah dan direncanakan untuk kemoterapi. Sebelumnya pasien pernah didiagnosis dengan carcinoma mamae dextra pada tahun 2016 dan telah menjalani MRM dextra dan mendapatkan terapi letrozole 2.5 mg dari tahun 2016 hingga 2021. Riwayat sakit jantung, hipertensi, kencing manis, stroke, kolesterol tinggi disangkal oleh pasien. Dari riwayat sosial, pasien sudah menopause dan tidak pernah mengkonsumsi alkohol ataupun merokok.

Pada pemeriksaan fisik didapatkan tekanan darah 110/70, denyut nadi 94x/mnt, laju nafas 16 x/mnt, suhu 36 derajat selsius, dengan pemeriksaan fisik thorax cor: S1S2 normal reguler, murmur (-), pulmo: suara nafas vesikular +/+, tidak terdengar ronkhi maupun whezing. Pada pemeriksaan fisik lokal di regio mamae sinistra kuadran inferomedial: tampak scar (+) post op, dan tidak teraba massa.

Dari pemeriksaan penunjang didapatkan hasil lab dalam batas normal begitu pula hasil pemeriksaan foto thorax posisi AP dalam batas normal. Hasil pemeriksaan ekokardiografi tanggal 24/1/2022 didapatkan dengan dimensi ruang jantung dilatasi atrium kiri, *left ventricle eccentric hypertrophy*, fraksi ejeksi *biplane* 63.4%, fungsi diastolik ventrikel kiri intermediate, tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE) 24 mm, global normokinetik, katup: *mitral regurgitation (MR) mild* dengan mitral annular displacement, *estimated right atrial pressure (eRAP)* 8 mmHg. Pasien kemudian didiagnosa dengan *mild MR*

*with mitral annular displacement* dengan *Cardiotoxicity Risk Score 5 (high)* dengan terapi ramipril 2,5 mg, carvedilol 3,125 mg diberikan tiap 12 jam dan simvastatin 20 mg dengan rencana ekokardiografi evaluasi 3-6 bulan kemudian.

## PEMBAHASAN

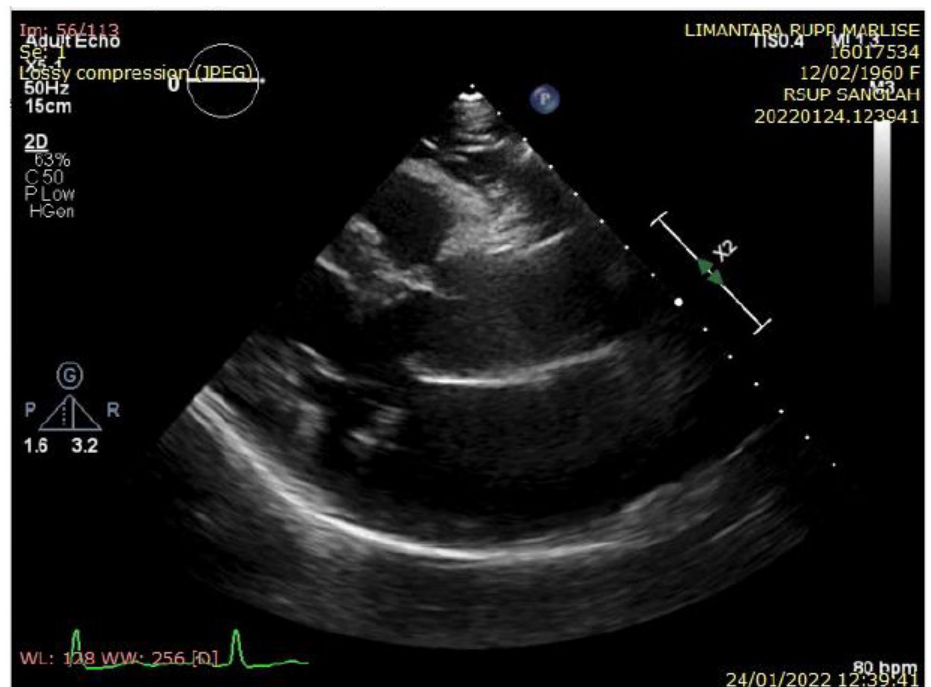
### Definisi MAD

Prolapse katup mitral merupakan penyebab regurgitasi mitral primer yang paling sering yang mengenai 2,4% dari populasi umum.<sup>3</sup> Redundansi leaflet yang diamati yang dianggap sebagai abnormalitas struktural utama yang ada pada *mitral valve prolapse* (MVP), dianggap satu-satunya kelainan yang dapat memberikan kecenderungan terjadinya aritmia ventrikel kompleks dan kematian jantung mendadak. Saat ini, tipe patologi mitral lainnya yang disebut dengan MAD telah dilaporkan pada pasien dengan MVP dan aritmia kompleks.<sup>2</sup> MAD adalah kelainan struktural jantung yang dicirikan oleh separasi/pemisahan dari anulus katup mitral-apparatus dinding atrium kiri dengan aspek basal dari ventrikel kiri posterolateral.<sup>4</sup> *Disjunction* pertama kali dijelaskan pada tahun 1981 oleh Bharati dkk pada tulisan ringkas yang memaparkan kasus yaitu pasien usia 45 tahun dengan

katup mitral yang *floppy* yang meninggal mendadak setelah riwayat berdebar yang panjang.<sup>5</sup> Lima tahun kemudian, Hutchins dkk mengidentifikasi MAD pada 92% dari 25 jantung yang diotopsi dengan MVP (Hutchins *et al.*,1986). Saat itu, MAD dianggap memberikan konsekuensi klinis yang kecil dan mendapat perhatian yang sedikit.<sup>6</sup> Pada tahun 90an MAD menjadi masalah teoritis dan spekulatif pada laporan patologi. Selanjutnya, MAD mulai mendapat perhatian karena fakta bahwa trans torakal ekokardiografi (TTE) rutin membuatnya mudah untuk dideteksi. Satu tulisan yang penting yang memperkenalkan ekokardiografi dalam menilai MAD adalah yang dilaporkan oleh Carmo dkk. Penulis menemukan bahwa fungsi dari anulus mitral terganggu secara substansial pada pasien dengan MAD dan juga mengkorelasikan beratnya MAD dengan kejadian non sustained takikardi ventrikel (VT).<sup>7</sup>

### Insiden dan Patofisiologi

MAD menyertai berbagai tipe dari patologi mitral. Pada *review* sistematis tahun 2019 yang meliputi 19 studi, insiden MAD diperkirakan sekitar 51% pada pasien dengan katup mitral miksomatous, 32.6% pada konteks MVP, dan 25.9% pada regurgitasi katup mitral yang berat



**Gambar 1.** Displacement anulus mitral pada view parasternal long axis (PLAX)

dan katup mitral yang *floppy*.<sup>8</sup> Penyakit miksomatous yang berat meliputi MVP bileaflet dan redundansi leaflet yang nyata telah berhubungan dengan *disjunction* anulus.<sup>9</sup>

Annulus mitral didefinisikan oleh persimpangan jaringan antara atrium kiri (LA), ventrikel kiri (LV), dan daun katup mitral. Bersifat dinamis sepanjang siklus jantung, terbuat dari serat kolagen paralel dan terdefinisi dengan baik secara histologis. Anulus mitral itu non-planar dan berbentuk seperti pelana.<sup>8,9</sup> Bagian anterior berlanjut dengan annulus aorta dan merupakan bagian paling atrium dari bentuk pelana. Bagian posterior merupakan titik terendah dari pelana yang dekat dengan komisura lateral dan medial. Dibandingkan dengan bagian anterior, bagian posterior tidak berlabuh kuat ke jaringan tetangga, memungkinkan lebih banyak gerakan bebas selama kontraksi dan relaksasi miokard.<sup>10</sup>

Anulus mitral adalah struktur fibrus sentral dari skeleton fibrus dari jantung. Anulus mitral berasal pada trigonus fibrus, yang duduk pada junction antara katup mitral dan katup aorta dan memanjang sebagai bentukan elips yang menempel ke posterior pada atrium kiri dan ke anterior pada ventrikel kiri. Pada anulus terimplantasi leaflet mitral. Anulus mitral memainkan tiga peran yaitu: memisahkan atrium kiri dan ventrikel kiri secara elektrik, labuhan leaflet mitral ke junction atrioventrikular, dan labuhan atrium kiri ke miokard ventrikel. Sesungguhnya, anulus mitral yang normal memasukkan “akar” pada miokard ventrikel basal, yang memastikan labuhan yang tepat dari apparatus ventrikulovalvular. Disamping fungsi labuhan anatomi, anulus memiliki fungsi fisiologi katup yang kritis. Pada sistolik awal, ketika tekanan ventrikel mulai meningkat, semua jantung seharusnya mengalami MR sistolik awal karena katup mitral belum menutup. Namun, fungsi anulus memastikan “*water proofing*” dari katup mitral pada sistolik awal. Selama fase tersebut anulus normal adalah dinamik, dengan kontraksi anteroposterior dan tinggi anulus yang meningkat menyebabkan penonjolan bentuk sadel. Dua perubahan sistolik awal cenderung membawa leaflet mitral bersama dan menghindari MR sistolik

awal. Karena anulus adalah fibrus, perilaku kinetik ini dapat hanya berhubungan dengan kontraksi miokard ventrikel yang menyebabkan pergerakan anulus melalui implantasi kuat (*junction*) dari akar anulus kedalam miokard ventrikel. Kemudian saat sistolik, anulus sebagian kembali ke dimensi diastolik, yang tidak memiliki konsekuensi karena katup mitral terkunci oleh aposisi dari zona kasar leaflet, namun tidak meluas pada sistolik akhir. Sepanjang siklus jantung, anulus mitral yang normal tertanam secara kuat kedalam miokard ventrikel, memastikan bahwa kontraksi miokard ventrikel mengeluarkan efek yang tepat pada struktur mitral dan bentuk/dimensi atrium.<sup>8,9</sup>

Anulus mitral adalah struktur berbentuk sadel yang memperlihatkan perubahan konformasional dinamis saat siklus jantung. Anulus normal berkontraksi dan meningkatkan bentuk sadel selama sistolik. Dinamika anulus adalah penting untuk menyeimbangkan distribusi stress mekanik yang diberikan oleh ventrikel kiri terhadap katup mitral.<sup>1</sup> Pendataran anulus meningkatkan stress pada leaflet dan korda yang dapat mempercepat proses degeneratif. Normalnya, dasar dari leaflet katup mitral posterior bertemu dengan dinding atrium kiri dan junction atrium-katup mitral berhubungan dengan ventrikel kiri pada aspek atrium dari dinding bebas ventrikel. Anulus mitral kenyataannya adalah bidang jaringan pada konfluensi dari struktur tersebut. Gerakan anulus secara pasif ditentukan oleh kontraksi dan relaksasi dari otot ventrikel didekatnya dan oleh gerakan dari akar aorta. MAD adalah kelainan anatomi dari anulus yang digambarkan secara patologi sebagai separasi lebar antara junction atrium-katup mitral dengan perlekatannya di ventrikel kiri.<sup>11</sup>

Normalnya leaflet posterior katup mitral, atrium kiri, dan ventrikel kiri bergabung pada junction/pertemuan yang sama. MAD dimana attachment atrium kiri-katup mitral terpisah secara lebar dari otot ventrikel kiri basal. Disjungsi anulus memperlihatkan dilatasi dan pendataran sistolik paradoks dan berhubungan dengan deformitas leaflet yang luas. Dinamika anulus yang abnormal terjadi meskipun dengan fungsi sistolik ventrikel kiri yang normal yang mensugestikan

kelainan anulus intrinsik dan fungsi anulus yang *decoupled*.<sup>11</sup>

Anulus mitral yang normal mengalami perubahan konformasional yang rumit selama siklus jantung. Beberapa gerakan merupakan konsekuensi dari dorongan eksternal yang diberikan oleh otot ventrikel didekatnya. Torrent-Guasp mengajukan bahwa pemendekan sistolik dari serabut basal sirkumferensial menghasilkan strain untuk mengurangi dimensi anulus seperti springter. Pendalaman sistolik dari sadel anulus juga adalah gerakan pasif yang dihasilkan oleh gerakan anulus translasional diferensial. Anulus anterior, tertambat pada akar aorta, harus miring ke posterior, jadi melipatkan anulus kedalam bentuk sadel. Selain itu, kontraksi longitudinal ventrikel kiri menarik anulus medial dan lateral kebawah dan kedalam, menambah kurvturnya. Ketika anulus adalah disjungtif, gerakannya tidak lagi mengikuti kontraksi ventrikel kiri, namun memperlihatkan dinamika paradoks, sesuai gerakan dinding atrium. Anulus meregang secara sederhana dengan atrium kiri selama sistolik. *Coupling* anuloventrikular dengan memperlihatkan hubungan dekat antara dinamika konformasional anulus dengan strain ventrikular pada anulus yang normal dan nondisjungtif.<sup>12</sup>

Katup aorta berlanjut secara fibrus dengan leaflet anterior dari katup mitral dan trigone fibrus kanan dan kiri.<sup>2,3</sup> Daerah anulus ini merupakan jaringan fibrosa dan kurang rentan terhadap dilatasi. Sisa 2/3 dari anulus tersusun dari otot dan mudah berdilatasi pada pasien dengan regurgitasi mitral. Sehingga, kita dapat mendeteksi displacement anulus mitral terutama mengenai leaflet posterior.<sup>3,5</sup> Bagian anulus mitral ini merupakan area yang lemah terhadap stress mekanik. Disjungsi anulus mitral dicirikan dengan pelepasan akar anulus dari miokard ventrikel dimana akar anulus itu normalnya menempel. Karena trigon fibrus merupakan fibrus yang padat, dasar leaflet anterior tidak dipengaruhi dan hanya area dibawah leaflet posterior, khususnya dibawah scallop P1 dan P2 yang terkena. Detachment ventrikuloanulus ini (*disjunction*) sulit untuk didiagnosis dan memerlukan mata yang jeli untuk mengenalinya. Saat distolik diagnosis tidak dapat dibuat karena miokard ventrikel

terletak tepat dibawah anulus. Selama sistolik, saat miokard posterolateral berkontraksi, anulus bergeser dan menjadi lepas/bergeser dari miokard ventrikel oleh jarak yang beragam, beberapa milimeter hingga terkadang lebih dari 1 cm.<sup>2,4</sup>

Biasanya, cincin mitral posterior dan miokardium yang berdekatan bergerak secara serempak dengan LV. Sebaliknya, ketika annulus mitral bersifat disjungtif, *coupling* annuloventrikular tidak bertahan dan annulus mitral bergerak secara tidak normal. *Curling* dinding ventrikel kiri telah didefinisikan sebagai gerakan sistolik yang tidak biasa dari cincin mitral posterior pada miokardium yang berdekatan.<sup>1</sup>

Kontraktilitas annulus mitral berkontribusi secara signifikan terhadap fungsi katup mitral. Pemendekan diameter annulus selama sistolik memfasilitasi koaptasi daun katup mitral. Penurunan fungsi annulus mitral diketahui berhubungan dengan regurgitasi mitral terkait dengan penyakit katup mitral myxomatous, dan baru-baru ini merupakan penyebab kegagalan terhadap repair katup secara bedah. Adanya disjungsi anulus, insersi katup pada "dinding atrium" bertanggung jawab atas peningkatan diameter lingkaran katup mitral selama sistolik, dan karenanya mengganggu fungsi anulus akibat defisit koaptasi.<sup>7</sup>

Substrat untuk disjungsi anulus mitral adalah perubahan patologi dari hubungan anatomi antara dinding atrium kiri, anulus katup mitral, dan miokardium ventrikel kiri.<sup>3</sup> Gambaran patognomonik disjungsi anulus mitral adalah perpindahan yang signifikan (biasanya melebihi 5 mm) dari junction mitral-dinding atrium kiri yang secara patologis diskontinyu dari miokardium ventrikel kiri basal. Anulus katup mitral yang berbentuk pelana menentukan insersi daun katup dan menentukan batas antara atrium kiri dan ventrikel kiri; dalam melakukan hal itu anulus mitral menyediakan *coupling* mekanis atrium/aparatus katup dan miokardium ventrikel basal. Struktur anulus yang optimal dan fungsi dinamisnya, seperti kontraksi sistolik awal dimensi anulus dan variasi geometris siklik, merupakan komponen penting dari kompetensi katup. Kontraksi dan deformasi ventrikel

kiri dianggap mendorong pergerakan dan penyusunan ulang struktur annulus (yang tidak memiliki serat kontraktile) selama sistolik dengan "menarik" segmen yang berdekatan yang digabungkan secara mekanis.<sup>5</sup>

Adanya diskontinuitas antara miokard ventrikel kiri (LV) dengan junction anulus-LA terjadi pada disjungsi anulus mitral dengan hilangnya *coupling* mekanis pada ventrikel, yang mengakibatkan gangguan patofisiologi seperti: tethering anulus mitral terhadap gerakan dinding LA dengan pendataran paradoks sistolik, ekspansi dan perubahan pada bentuk berupa hilangnya morfologi aksentuasi sistolik bentuk pelana; hipermobilitas dengan *curling* anulus saat mid sistolik dan mengakibatkan deformasi pada otot papilaris yang berhubungan melalui korda tendinae. Perubahan ini dianggap sebagai perubahan yang tidak menguntungkan yang mengubah distribusi stres mekanis pada aparatus mitral yang mengakibatkan degenerasi pada korda dan daun katup dengan spektrum prolapse multi segmen dan flail dan meningkatkan kejadian regurgitasi mitral derajat berat.<sup>5,6</sup>

Sampai saat ini patofisiologi dari MAD masih belum dipahami secara lengkap. Namun telah dipahami dengan baik bahwa anulus katup mitral bukanlah secara aktual diskrit, anulus merupakan struktur fibrus yang menyerupai cincin namun lebih mewakili garis attachment dari leaflet mitral terhadap junction atrioventricular. Pada konteks ini, mobilitas dan pola dari kontraksi dari anulus katup mitral didikte oleh kontraktilitas ventrikel kiri dan akar aorta. Oleh karena itu, pada keadaan yang normal, anulus mitral bergerak saat sistolik terhadap aspek ventrikel kiri dan saat diastolik bergerak terhadap atrium kiri.<sup>14</sup>

Dengan adanya MAD, anulus terpisah/disengged dari ventrikel kiri, dan gerakan anulus yang paradoksikal terjadi saat anulus bergerak secara konsisten dengan atrium kiri selama siklus jantung (sebagai ganti dari ventrikel kiri). Pendataran dan perluasan anulus terjadi saat sistolik, menyebabkan segmen dinding ventrikel kiri yang berdekatan dengan area *disjunction* bergerak keluar saat sistolik dan kedalam saat diastolik. Pendataran yang nyata dari anulus mitral

saat sistolik memberikan stress mekanis pada leaflet dan korda tendinae, yang dapat mengakibatkan degenerasi katup. Kontinuitas aorto-mitral (aorta dan leaflet mitral anterior) adalah tidak terlalu rentan terhadap dilatasi karena didukung oleh dua buah trigon fibrus yang kokoh. Dilain pihak, bagian posterior dari anulus mitral nampaknya lebih rentan secara bermakna terhadap efek stress mekanis. Gambaran ini secara luas menjelaskan mengapa MAD mengenai wilayah dibawah leaflet posterior secara langsung (khususnya scallop P1 dan P2). MAD memiliki sifat dinamis dan dapat terdeteksi saat sistolik saat miokard ventrikel berkontraksi.<sup>4</sup>

Patofisiologi dibalik *disjunction* dan alasan mengapa MAD beragam dalam insiden diantara kelompok pasien yang berbeda masih harus didefinisikan. Saat ini, hal tersebut masih belum jelas apakah MAD menyusun abnormalitas struktural yang didapat atau merupakan suatu kelaianan bawaan. Terdapat proporsi yang lebih tinggi dari pasien dengan MAD yang memiliki katup mitral miksomatous dibandingkan dengan pasien dengan jantung yang normal secara struktural. Beberapa orang berspekulasi bahwa stress mekanikal substansial dan peregangan yang ditempatkan pada anulus dan aparatus katup mitral membuat pembentukan jaringan dan pergerakan leaflet yang berlebihan, dan akhirnya mengakibatkan *billowing* dan *prolapse*.<sup>14</sup>

### Diagnosis dan pencitraan

Titik potong diagnostik untuk *disjunction* belum diterima secara bulat. Pada laporan histologi original oleh Hutchins dkk, separasi lebar (>5 mm) diperlukan untuk mendiagnosis MAD.<sup>3</sup> Deskripsi ini awalnya diadopsi untuk trans esofagus ekokardiografi (TEE) dua dimensi 2D dan tiga dimensi (3D). Namun, sekarang ambang batas dari > 2 mm untuk pengukuran TTE 2D telah diusulkan dan mendapatkan daya tarik oleh para ahli.<sup>14</sup>

Tani dkk mengkalsifikasikan tingkat separasi sebagai berikut: tipe 0 yang mana tidak terdapat MAD yang terlihat, tipe I yang merujuk kepada hipermobilitas segmen basal ventrikel kiri dan tidak terdapat MAD, tipe II yang berkorespondensi dengan MAD yang kurang dari 5 mm, dan tipe III yang

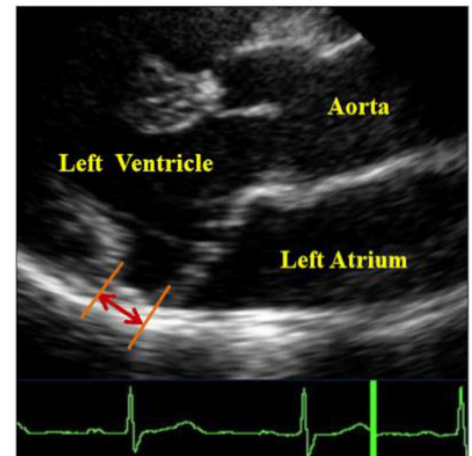
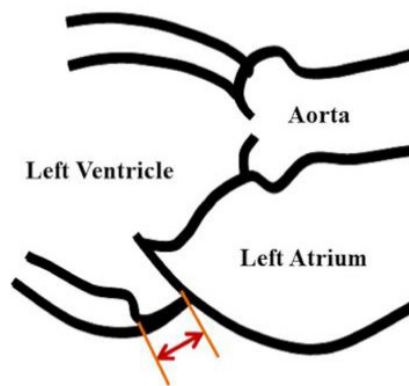
mana MAD berukuran lebih dari 5 mm.<sup>4</sup> MAD dapat didiagnosis menggunakan pencitraan non invasif meliputi TTE dan TEE, Computed tomography scan (CT-scan), cardiac magnetic resonance (CMR). Dari definisi, MAD dilihat hanya saat sistolik ketika bagian posterolateral dari ventrikel kiri berkontraksi dan anulus mitral bergeser yang menyebabkan *detachment*/pelepasan dari miokard ventrikel kiri.

Ketika TTE digunakan, MAD dinilai dari pengukuran jarak dari tempat insersi leaflet posterior kedalam dinding atrium kiri yang berkorespondensi dengan batas atas dari *disjunction*, hingga pada titik dimana atrium kiri berhubungan dengan miokard ventrikel (batas bawah dari *disjunction*) (**Gambar 2**). Hal ini paling baik dapat diperoleh pada *view* TTE parasternal long axis pada sistolik akhir.<sup>14</sup> Sedangkan pada *view* TEE, tingkat displacement anulus dapat diukur pada tingkat P2 dengan menggunakan *view* mid esofageal 4 *chamber* pada 0 derajat selama sistolik.

CMR tidak hanya memiliki sensitivitas yang tinggi dalam mengidentifikasi MAD namun juga memberikan data instrumental mengenai distribusi dan cakupan fibrosis miokard dan otot papilari. Menariknya, DeJgaard dkk menggunakan CMR dan menemukan cakupan MAD yang merentang antara 30-240 derajat (median 150 derajat), yang berarti MAD dapat meliputi 2/3 dari keliling anulus. CT scan jantung juga dapat digunakan untuk mengkonfirmasi keberadaan MAD dan mengukur derajat MAD dengan merotasikan bidang tampilan disekitar pusat dari MV untuk memvisualisasi disjungsi sepanjang sirkumferensial anulus.<sup>15</sup>

### Repair pembedahan pada Regurgitasi Mitral dengan MAD

MAD seharusnya diinvestigasi selama penilaian MR berat pada MVP karena pengenalan MAD adalah penting untuk mencapai repair pembedahan yang optimal. Perencanaan operasi yang hati-hati dan modifikasi dari teknik repair sangat mempengaruhi keberhasilan operasi pada kasus MR berat dengan MVP yang disertai MAD. Repair katup mitral dapat menghasilkan resolusi MAD aktif yang lengkap. Hal ini dicapai



**Gambar 2.** MAD (panah). Parasternal long axis *view* TTE dari katup mitral menunjukkan disjungsi mitral annulus posterior yang diukur saat end-sistolik

dengan penjahitan ring yang memfiksasi anulus pada miokard ventrikel dan mengkolapskan area MAD.<sup>4</sup>

Penentu kunci dari repair mitral yang berhasil pada kasus MAD adalah menjahit ring ke miokard ventrikel secara kuat pada area dari MAD. Hal itu diperlihatkan bahwa MAD tidak menghalangi kelayakan dan kualitas dari repair katup (Essayagh *et al.*, 2022). Meskipun demikian, beberapa pasien tetap dengan MAD residu setelah repair karena penjahitan ring yang tidak lengkap yang tidak secara tepat memfiksasi anulus ke dinding posterior namun lebih ke menempelkan ring tersebut pada dinding atrium. Pada kasus seperti ini, masih belum terklarifikasi secara lengkap apakah menetapnya MAD post repair tersebut mungkin mengakibatkan fibrosis LV yang progresif dan aritmia.<sup>9</sup> Pada studi yang dilakukan oleh Essayagh dkk, operasi mitral yang berhasil berhubungan dengan kecenderungan terhadap angka aritmia yang lebih rendah. Hubungan antara MAD dan kejadian aritmia adalah hubungan yang kuat (adjusted HR: 3.21; 85% CI: <2.03-5.06; p<0.0001), namun lebih kecil setelah operasi mitral (adjusted HR: 2.07; 95% CI: 1.24-3.43; p=0.005).<sup>9</sup>

Secara historis, kelompok dari Tirone David pertama kali mengajukan bahwa untuk membuat repair mitral yang berhasil pada seting MAD, leaflet posterior harus detach/lepas dan dilekatkan kembali/reattach pada otot LV proksimal dan kemudian dikunci dengan ring anuloplasti.<sup>15,16</sup> Berdasarkan kelainan spesifik, baik itu pada keseluruhan leaflet

posterior atau hanya pada skalop P2-P3 yang *detach* dari insersinya. Selain itu mereka juga mengajukan penggunaan secara bebas dari korda artifisial sebagai jalan untuk meningkatkan durabilitas dari repair.

Meskipun kelompok dari David menyukai band yang fleksibel untuk stabilisasi dari anulus posterior, Carpentier telah menggunakan ring yang rigid/kaku secara khusus untuk mereattach/menempelkan kembali leaflet posterior pada endokardium LV pada pasien dengan kalsifikasi dari anulus dan MAD.<sup>17</sup> Dengan menggunakan pendekatan teknik Toronto, angka free event survival pada tahun pertama sebesar 94%, tahun ke-5 sebesar 89%, dan pada tahun ke-10 sebesar 75%.

Prosedur operasi mana yang paling bermanfaat dan efektif dalam hal aritmia postoperatif masih belum cukup data untuk mendukung pendekatan yang mana (apakah repair atau replacement). Kedua prosedur operasi dapat mencapai keberhasilan yang lengkap untuk menghilangkan MAD dan mengurangi burden dari aritmia malignan pada pasien MVP. Hal ini mungkin karena ring atau prosthesis pada kasus replacement ketika dijahit, akan menyatukan anulus dengan miokard LV dan mengkolapskan area *disjunction*.<sup>16</sup>

### SIMPULAN

MAD adalah kelainan struktural yang diartikan sebagai pelepasan kontinuitas

anulus mitral-dinding atrium kiri dengan aspek basal dari LV posterolateral. Hal ini seringkali dijumpai pada pasien dengan degenerasi katup mitral miksomatus dan MVP. Pada studi pencitraan, MAD hanya dikenali selama fase sistolik. Meskipun pada awalnya dianggap memiliki sedikit kepentingan implikasi klinis, literatur yang semakin berkembang telah menghubungkan adanya MAD dengan kejadian aritmia ventrikel dan kematian jantung mendadak. Repair katup mitral melalui pembedahan adalah tatalaksana standar untuk pasien dengan regurgitasi mitral berat. Untuk memastikan repair yang tahan lama pada kondisi MAD, leaflet posterior harus dilepas dan ditempelkan kembali pada otot proksimal LV dan dikunci dengan ring anuloplasti. Pasien dengan cadangan kontraktilitas yang rendah dan fibrosis miokard dapat dipertimbangkan untuk dilakukan edge-to-edge repair perkutan paliatif, namun pada kasus MAD belum cukup untuk mengurangi area MAD. Pada kasus didapatkan adanya MAD pada pemeriksaan ekokardiografi transtorakal dimana pada *view* PLAX saat end-sistolik terlihat adanya disjungsi pada anulus posterior. Sesuai dengan patofisiologi MAD dimana kontinuitas aorto-mitral (aorta dan leaflet mitral anterior) adalah tidak terlalu rentan terhadap dilatasi karena didukung oleh dua buah trigon fibrus yang kokoh. Dilain pihak, bagian posterior dari anulus mitral nampaknya lebih rentan secara bermakna terhadap efek stress mekanik. Gambaran ini secara luas menjelaskan mengapa MAD mengenai wilayah dibawah leaflet posterior secara langsung (khususnya scallop P1 dan P2).

## KONFLIK KEPENTINGAN

Penulis tidak memiliki konflik kepentingan terkait publikasi dari artikel laporan kasus ini.

## PENDANAAN

Penulis tidak mendapatkan bantuan dana dari pihak swasta, pemerintah, ataupun organisasi lainnya.

## ETIKA DALAM PUBLIKASI

Penulis telah mendapatkan *infrom consent* dari pasien terkait publikasi dari data medis pada jurnal kedokteran dengan menjaga kerahasiaan terhadap informasi pribadi.

## KONTRIBUSI PENULIS

Seluruh penulis telah berkontribusi terhadap penulisan dari laporan kasus dan setuju terhadap versi akhir dari naskah laporan kasus untuk dilakukan publikasi.

## DAFTAR PUSTAKA

- Basso C, Ilceto S, Thiene G, Perazzolo Marra M. Mitral Valve Prolapse, Ventricular Arrhythmias, and Sudden Death. *Circulation*. 2019;140(11):952–64. Available from: <http://dx.doi.org/10.1161/circulationaha.118.034075>
- Chakrabarti AK, Bogun F, Liang JJ. Arrhythmic Mitral Valve Prolapse and Mitral Annular Disjunction: Clinical Features, Pathophysiology, Risk Stratification, and Management. *J Cardiovasc Dev Dis*. 2022;9(2):61. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35200714>
- Freed LA, Levy D, Levine RA, Larson MG, Evans JC, Fuller DL, et al. Prevalence and Clinical Outcome of Mitral-Valve Prolapse. *N Engl J Med*. 1999;341(1):1–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1056/nejm199907013410101>
- Tani T, Konda T, Kitai T, Ota M, Furukawa Y. Mitral Annular Disjunction—A New Disease Spectrum. *Cardiol Clin*. 2021;39(2):289–94. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ccl.2021.01.011>
- Karangelis D, Mylonas KS, Krommydas A, Loggos S, Androutsopoulou V, Stakos D, et al. Mitral Annular Disjunction: Pathophysiology, Pro-Arrhythmic Profile and Repair Pearls. *Rev Cardiovasc Med*. 2022;23(4):117. Available from: <http://dx.doi.org/10.31083/j.rcm.2304117>
- Hutchins GM, Moore GW, Skoog DK. The Association of Floppy Mitral Valve with Disjunction of the Mitral Annulus Fibrosus. *N Engl J Med*. 1986;314(9):535–40. Available from: <http://dx.doi.org/10.1056/nejm198602273140902>
- Carmo P, Andrade MJ, Aguiar C, Rodrigues R, Gouveia R, Silva JA. Mitral annular disjunction in myxomatous mitral valve disease: a relevant abnormality recognizable by transthoracic echocardiography. *Cardiovasc Ultrasound*. 2010;8:53. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21143934>
- Bennett S, Thamman R, Griffiths T, Oxley C, Khan JN, Phan T, et al. Mitral annular disjunction: A systematic review of the literature. *Echocardiography*. 2019;36(8):1549–58. Available from: <http://dx.doi.org/10.1111/echo.14437>
- Essayagh B, Sabbag A, Antoine C, Benfari G, Batista R, Yang L-T, et al. The Mitral Annular Disjunction of Mitral Valve Prolapse. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2021;14(11):2073–87. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcmg.2021.04.029>
- Topilsky Y, Vaturi O, Watanabe N, Bichara V, Nkomo VT, Michelena H, et al. Real-time 3-dimensional dynamics of functional mitral regurgitation: a prospective quantitative and mechanistic study. *J Am Heart Assoc*. 2013;2(3):e000039–e000039. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23727698>
- Lee AP-W, Jin C-N, Fan Y, Wong RHL, Underwood MJ, Wan S. Functional Implication of Mitral Annular Disjunction in Mitral Valve Prolapse. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2017;10(12):1424–33. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcmg.2016.11.022>
- Buckberg GD, Coghlan HC, Torrent-Guasp F. The Structure and Function of the Helical Heart and Its Buttress Wrapping. V. Anatomic and Physiologic Considerations in the Healthy and Failing Heart. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;13(4):358–85. Available from: <http://dx.doi.org/10.1053/stcs.2001.29957>
- Kulkarni AA, Chudgar PD, Burkule NJ, Kamat N V. Mitral Annulus Disjunction and Arrhythmic Mitral Valve Prolapse: Emerging Role of Cardiac Magnetic Resonance Imaging in the Workup. *Indian J Radiol Imaging*. 2022;32(4):576–81. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36451946>
- Karangelis D, Androutsopoulou V, Tzifa A, Chalikias G, Tziakas D, Mitropoulos F, Mikroulis D. Minimally invasive cardiac surgery: in the pursuit to treat more and hurt less. *J Thorac Dis*. 2021;13(11):6209–6213. Available from: doi: 10.21037/jtd-21-1498. PMID: 34992800; PMCID: PMC8662468.
- Thomas RD, Mary DA, Ionescu MI. Echocardiographic pattern of posterior mitral valve leaflet movement after mitral valve repair. *Br Heart J*. 1979;41(4):399–404. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/465207>
- Newcomb AE, David TE, Lad VS, Bobiarski J, Armstrong S, Maganti M. Mitral valve repair for advanced myxomatous degeneration with posterior displacement of the mitral annulus. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2008;136(6):1503–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2008.05.059>
- Carpentier AF, Pellerin M, Fuzellier J-F, Relland JYM. Extensive calcification of the mitral valve annulus: Pathology and surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1996;111(4):718–30. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/s0022-5223\(96\)70332-x](http://dx.doi.org/10.1016/s0022-5223(96)70332-x)



This work is licensed under a Creative Commons Attribution