

## Degeneración Caseosa del Anillo Mitral Asociada a Insuficiencia Mitral Severa

Milton Sérgio Bohatch Júnior<sup>1</sup>, Anderson Dietrich<sup>2</sup>, Altair Fiamoncini<sup>2</sup>, Guilherme Santana Antunes de Azevedo<sup>2</sup>, Everton Luz Varella<sup>2</sup>, Frederico José Di Giovanni<sup>2</sup>

Universidade Regional de Blumenau<sup>1</sup>; Hospital Santa Isabel<sup>2</sup>, Blumenau, SC – Brasil

### Introducción

La degeneración caseosa del anillo mitral (DCAM) es una entidad típicamente benigna y raramente vista en imágenes. Representa cerca de 0,5% a 1% de las calcificaciones del anillo mitral y su etiología aun no está bien aclarada<sup>1,2</sup>. Generalmente ocurre en mujeres con edad encima de 70 años, siendo un importante diagnóstico diferencial de tumores cardíacos, trombos, quistes o abscesos<sup>1</sup>. En este trabajo, reportamos un caso de DCAM asociada a disfunción mitral grave, requiriendo intervención quirúrgica.

### Relato del Caso

Paciente del género femenino, 73 años, hipertensa, fue admitida en la guardia con el cuadro de disnea intensa asociada a disconfort retroesternal. Después de la evaluación del cardiólogo, se realizó investigación ecocardiográfica transtorácica. El ecocardiograma transtorácico reveló dilatación importante del atrio izquierdo (62 mm) y hipertrofia miocárdica excéntrica discreta. La función sistólica global del ventrículo izquierdo se mostraba preservada, sin alteraciones de la contractilidad miocárdica segmentaria. Las válvulas aórtica y tricúspide presentaban engrosamiento y discreto depósito de calcio, con insuficiencia de grado discreto. La válvula mitral se mostraba engrosada con calcificación de la valva posterior y del anillo valvular. Al estudio con doppler, se constató insuficiencia mitral de grado severo. La presión sistólica máxima de la arteria pulmonar fue estimada en 59 mmHg (calculada por la regurgitación tricúspide y por la presión en el atrio derecho). La aorta ascendente y el pericardio se mostraron con aspectos ecocardiográficos normales.

En el propio estudio transtorácico fue posible evidenciar una masa hiperecogénica (29 x 26 mm), no móvil, de superficie levemente irregular, con una región hipoeoica en su interior, comprometiendo la base de la valva posterior

### Palabras-clave

Enfermedades de las Válvulas Cardíacas/fisiopatología; Válvula Mitral/fisiopatología; Insuficiencia de la Válvula Mitral/fisiopatología; Ecocardiografía; Atrios del Corazón/anormalidades.

#### Correspondencia: Milton Sérgio Bohatch Júnior •

Rua Mal. Floriano Peixoto, 245. CEP 89010-500, Centro, Blumenau, SC – Brasil  
Telefone: (47) 3326-1117/ (47) 9943-3299

E-mail: milton.jr87@hotmail.com

Artículo recibido el 22/5/2014; revisado el 1/6/2015; aceptado el 10/6/2015.

DOI: 10.5935/2318-8219.20150033

y el anillo mitral (región posterior y lateral izquierda), sugestiva de DCAM (Figura 1).

Posteriormente, fue realizada resonancia magnética del corazón (RMC) para complementar la investigación diagnóstica. La RMC demostró aumento del atrio izquierdo, insuficiencia mitral importante, fracción de eyección de 68% y masa hipointensa intracardíaca localizada en el plano valvular mitral, afectando su anillo y la valva posterior (Figura 2). La cineangiografiografía demostró coronarias exentas de lesiones significativas y la ventriculografía no fue realizada.

En razón del compromiso valvular importante, la paciente fue sometida a cirugía (Euroscore = 10,4%) para el reemplazo de la válvula mitral por prótesis biológica en el 29 Braile. El material caseoso con aspecto de “pasta de dientes” estaba presente en el anillo mitral y se extendía del anillo hacia la pared libre del ventrículo izquierdo (Figura 3).

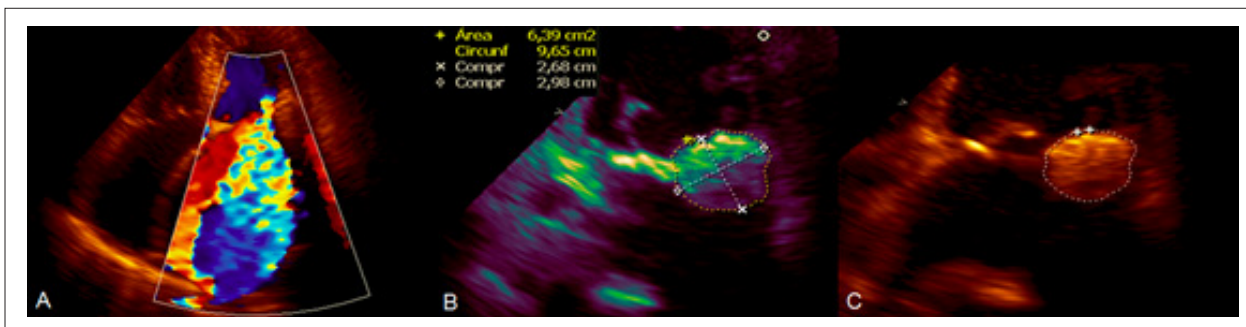
Después de la limpieza quirúrgica de todo el material caseoso, fue observada considerable fragilización del anillo mitral y adelgazamiento de la pared muscular del ventrículo izquierdo, siendo necesario reforzar con puntos anclados en tiras de pericardio bovino para fijar con seguridad la prótesis. La circulación extracorpórea fue realizada de modo convencional, con protección miocárdica por vía anterógrada y hipotermia sistémica de 30 °C, con tiempo total de 140 minutos.

El ecocardiograma transtorácico post-operatorio presentó compromiso moderado de la función sistólica global del ventrículo izquierdo, prótesis normofuncionante y engrosamiento residual con calcificación en la base de la valva posterior y del anillo valvular. La paciente necesitó asistencia circulatoria con balón intraaórtico y marcapasos temporal transvenoso en razón del desarrollo de bloqueo atrioventricular total. Evolucionó con episodios de fibrilación atrial, inestabilidad hemodinámica y óbito después de 48 horas de la cirugía. El examen histopatológico evidenció válvula mitral con fibrosis y calcificación, como es descrito en la literatura.

### Discusión

La DCAM es un proceso degenerativo crónico, envolviendo principalmente el anillo posterior<sup>3</sup>. La calcificación del anillo mitral es observada en la autopsia de 3% - 8% de la población general<sup>1,3</sup>, mas raramente es vista en imágenes<sup>3</sup>. La mayor serie encontrada en la literatura analizaba 18 casos<sup>4</sup>. La prevalencia ecocardiográfica es de 0,6% en pacientes con calcificación del anillo mitral y 0,06% - 0,07% en pacientes de todas las edades<sup>5</sup>.

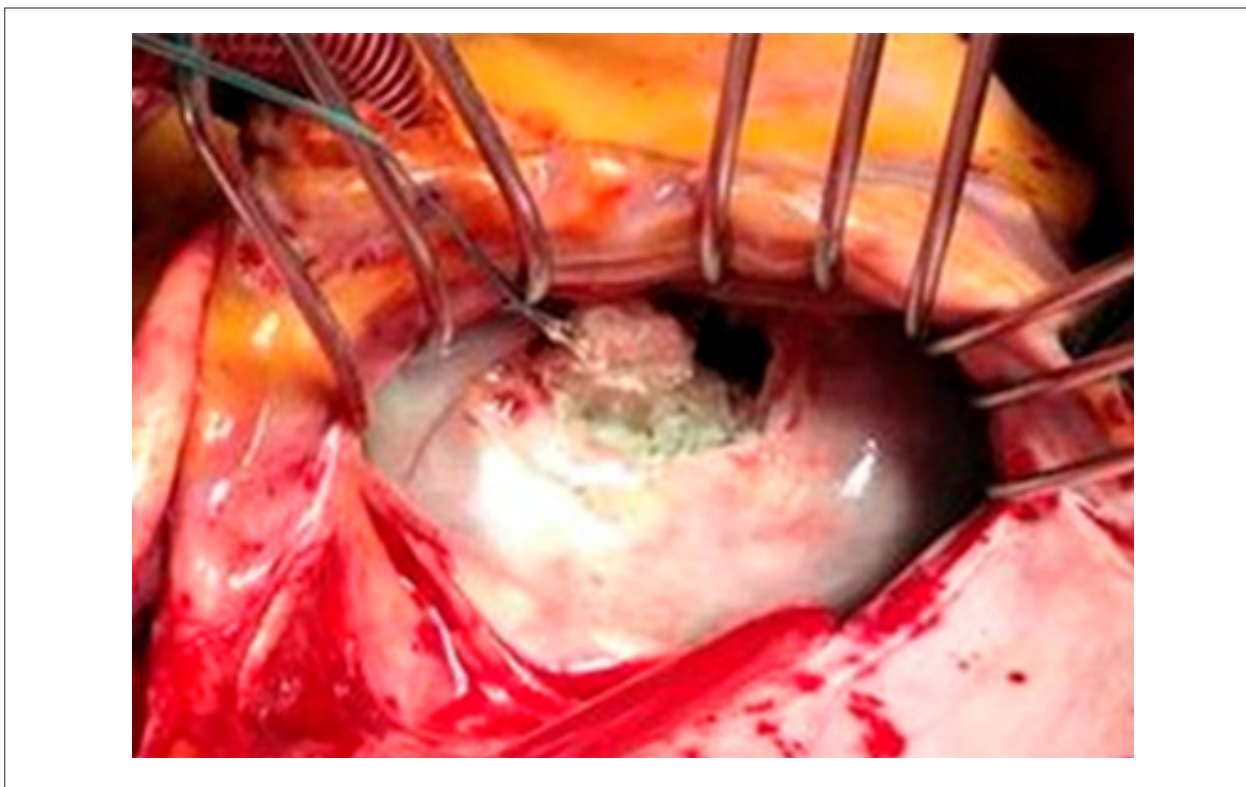
## Caso Clínico



**Figura 1** – Ecocardiografía transtorácica: A: Insuficiencia mitral severa; B: Medidas da masa hiperecogénica; C: masa hiperecogénica, no móvil, de superficie levemente irregular, con una región hipoeicoica en su interior, comprometiendo la base de la valva posterior y el anillo mitral.



**Figura 2** – Resonancia magnética del corazón: A: 4 cámaras en Cine-RM – insuficiencia mitral severa (flecha) y masa hipointensa (\*); B: 3 cámaras en Cine-RM – masa hipointensa en anillo posterior (flecha); C: Secuencia de realce tardío con captación de contraste en el borde da masa (flecha).



**Figura 3** – Imagen transoperatoria aspecto de “pasta de diente”, característico de la DCAM, extendiéndose del anillo mitral hacia la pared libre del ventriculo izquierdo.

La DCAM es considerada una forma de expresión de la enfermedad aterosclerótica, presentando asociación con hipertensión arterial, coronariopatía y ateromatosis aórtica<sup>1</sup>, con los mismos factores de riesgo identificados para la enfermedad cardiovascular<sup>6</sup>.

Generalmente, la presencia de la DCAM no es acompañada de síntomas. Entre tanto, los cuadros sintomáticos son resultantes del compromiso valvular en la mayoría de las veces, como disnea secundaria a la insuficiencia mitral o a la estenosis mitral. Fenómenos embólicos son raros, pero también pueden ocurrir<sup>1</sup>.

La ecocardiografía transtorácica, en la mayoría de los casos, es suficiente para el diagnóstico de la DCAM. En casos de dudas, se puede complementar la investigación con ecocardiograma transesofágico<sup>1,3,6</sup> o RMC<sup>7,8</sup>. La imagen ecocardiográfica característica es de una gran masa hiperecogénica, redondeada, a veces semilunar, de aspecto heterogéneo, con una área ecolucente en su interior, localizada generalmente en el anillo posterior de la válvula mitral, compatibles con los hallazgos en este trabajo<sup>1,3,6</sup>. Por veces, el descubrimiento de masas intracardíacas es un hallazgo ecocardiográfico accidental, pero puede surgir durante el control de los pacientes con insuficiencia cardíaca o fenómenos tromboembólicos<sup>6</sup>. El diagnóstico diferencial de masas visibles en las cavidades cardíacas incluye trombos, abscesos, quistes, vegetaciones y tumores<sup>1,3,6</sup>. La distinción con abscesos se hace por el cuadro clínico con evolución benigna y localización típicamente en el anillo posterior, una vez que los abscesos generalmente están localizados en la porción fibrosa intervalvular mitroaórtica. Ya los tumores no presentan ecolucencia central como es observado en los casos de DCAM<sup>1</sup>.

La RMC puede ayudar al diagnóstico diferencial de las masas intracardíacas y en la investigación de afectación de estructuras adyacentes. Las características que sugieren la DCAM al método son: imágenes hipointensas (oscuras) en las secuencias de sangre oscura ponderadas en T1 en T2 con supresión de grasa (compatibles con calcificación); masa hipointensa en relación al miocárdico en las secuencias de Cine-RM; ausencia de perfusión de la masa y captación periférica de contraste, con núcleo central sin contraste en las secuencias de realce tardío (T1 post-contraste)<sup>7,8</sup>. Todas estaban presentes en el examen de la paciente.

Es importante sospechar de esa enfermedad y realizar el diagnóstico diferencial correcto, pues la DCAM es una condición benigna, que no implica indicación para cirugía<sup>6</sup>. La cirugía debe ser reservada para los casos sintomáticos de

disfunción valvular grave o pacientes con embolia cerebral relacionada a la lesión calcificada<sup>1,3,6</sup>.

Cuando la cirugía es realizada, se identifica una lesión calcificada, normalmente en torno de una zona central repleta de un material semejante a la "pasta de dientes", compuesta por calcio, ácidos grasos y colesterol<sup>3,6</sup>. El estudio anatomopatológico revela una calcificación perianular, con predominio de sustancias acelulares, cultivo negativo y libre de células cancerígenas o inflamatorias<sup>9</sup>.

Raramente han sido descritas complicaciones de la calcificación del anillo mitral, tales como: infecciones secundarias, arritmias, insuficiencia o estenosis mitral significativa y accidentes cerebro vasculares. Aunque la DCAM pueda estar presente en 25% de los individuos que tuvieron un accidente cerebro vascular, la relación directa de la DCAM con fenómenos embólicos es cuestionable<sup>6</sup>.

La DCAM es una condición "per se" benigna y con buen pronóstico a largo plazo. Por lo tanto, es imperioso el reconocimiento de esa enfermedad en exámenes de imagen para el correcto diagnóstico diferencial, de manera que la indicación quirúrgica sea precisa y solamente destinada a los pacientes que presentan repercusión significativa como es descrito en este trabajo.

## Contribución de los autores

Concepción y diseño de la investigación: Bohatch Jr MS, Dietrich A; Obtención de datos: Bohatch Jr MS, Dietrich A, Fiamoncini A, Azevedo GSA, Varella O; Análisis e interpretación de los datos: Bohatch Jr MS, Dietrich A, Azevedo GSA, Di Giovanni FJ; Redacción del manuscrito: Bohatch Jr MS, Di Giovanni FJ; Revisión crítica del manuscrito respecto al contenido intelectual importante: Bohatch Jr MS, Dietrich A, Fiamoncini A, Azevedo GSA, Varella O, Di Giovanni FJ.

## Potencial Conflicto de Intereses

Declaro que no hay conflicto de intereses pertinentes.

## Fuentes de Financiamiento

El presente estudio no tuvo fuentes de financiamiento externas.

## Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

### Referencias

1. França LA, Rodrigues ACT, Vieira MLC, de Oliveira WAA, de Azevedo REU, Cordovil A, et al. Calcificação caseosa do anel mitral: relato de caso. *Einstein*. 2013; 11(3):370-2.
2. Plank F, Al-Hassan D, Nguyen G, Raju R, Wheeler M, Thompson C, et al. Caseous calcification of the mitral annulus. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2013;3(2):e1-3.
3. Martinez de Alegria A, Rubio Alvarez J, Baleato Gonzalez S. Caseous calcification of the mitral annulus: a rare cause of intracardiac mass. *Case Rep Radiol*. 2012;1-3.
4. Harpaz D, Auerbach I, Vered Z, Motro M, Tobar A, Rosenblatt S. Caseous calcification of the mitral annulus: a neglected, unrecognized diagnosis. *J Am Soc Echocardiogr*. 2001; 14(8):825 -31.
5. Novaro GM, Griffin BP, Hammer DF. Images in cardiology: caseous calcification of the mitral annulus: na underappreciated variant, *Heart*. 2004;90(4):388.
6. Fernandes RM, Branco LM, Galrinho A, Timóteo AT, Tavares A, Feliciano J, et al. Degenerescência caseosa da calcificação do anel mitral: revisão a propósito de seis casos. *Rev Port Cardiol*. 2007; 26(10):1059-70.
7. Monti L, Renifilo E, Profili M, Balzarini L. Cardiovascular magnetic resonance features of caseous calcification of the mitral annulus: case report. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2008; 10:25.
8. Elgendy IY, Conti CR. Mitral annulus caseous calcification. *Clin Cardiol*. 2013; 36(10):E27-E31.
9. Lubarsky L, Jelnin V, Marino N, Hecht HS. Caseous calcification of the mitral annulus by 64-detector-row computed tomographic coronary angiography: a rare intracardiac mass. *Circulation*. 2007;116e(5):114-5.