

Degeneração Caseosa do Anel Mitral Associada à Insuficiência Mitral Severa

Caseous Degeneration of the Mitral Annulus Associated with Severe Mitral Regurgitation

Milton Sérgio Bohatch Júnior¹, Anderson Dietrich², Altair Fiamoncini², Guilherme Santana Antunes de Azevedo², Everton Luz Varella², Frederico José Di Giovanni²

Universidade Regional de Blumenau¹; Hospital Santa Isabel², Blumenau, SC – Brasil

Introdução

A degeneração caseosa do anel mitral (DCAM) é uma entidade tipicamente benigna e raramente vista em imagens. Representa cerca de 0,5 a 1% das calcificações do anel mitral e sua etiologia ainda não está bem esclarecida^{1,2}. Geralmente, ocorre em mulheres com idade acima de 70 anos, sendo um importante diagnóstico diferencial de tumores cardíacos, trombos, cistos ou abscessos¹. Neste trabalho, reportamos um caso de DCAM associada à disfunção mitral grave, requerendo intervenção cirúrgica.

Relato do Caso

Paciente do gênero feminino, 73 anos, hipertensa, foi admitida no pronto atendimento com o quadro de dispnéia intensa associada a desconforto retroesternal. Após a avaliação do cardiologista, realizou-se investigação ecocardiográfica transtorácica. O ecocardiograma transtorácico revelou dilatação importante do átrio esquerdo (62mm) e hipertrofia miocárdica excêntrica discreta. A função sistólica global do ventrículo esquerdo demonstrava-se preservada, sem alterações da contratilidade miocárdica segmentar. As valvas aórtica e tricúspide apresentavam espessamento e discreto depósito de cálcio, com insuficiência de grau discreto. A valva mitral demonstrava-se espessada com calcificação do folheto posterior e do anel valvar. Ao estudo com Doppler, contatou-se insuficiência mitral de grau severo. A pressão sistólica máxima da artéria pulmonar foi estimada em 59 mmHg (calculada pela regurgitação tricúspide e pela pressão no átrio direito). A aorta ascendente e o pericárdio mostraram-se com aspectos ecocardiográficos normais.

Palavras-chave

Doenças das Valvas Cardíacas/fisiopatologia; Valva Mitral/fisiopatologia; Insuficiência da Valva Mitral/fisiopatologia; Ecocardiografia; Átrios do Coração/anormalidades.

Correspondência: 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

Artigo recebido em 22/05/2014; revisado em 01/06/2015; aceito em 10/06/2015.

DOI: 10.5935/2318-8219.20150033

No próprio estudo transtorácico, foi possível evidenciar uma massa hiperecogênica (29 x 26 mm), não móvel, de superfície levemente irregular, com uma região hipocóica no seu interior, comprometendo a base do folheto posterior e o anel mitral (região posterior e lateral esquerda), sugestiva de DCAM (Figura 1).

Posteriormente, foi realizada ressonância magnética do coração (RMC) para complementar a investigação diagnóstica. A RMC demonstrou aumento do átrio esquerdo, insuficiência mitral importante, fração de ejeção de 68% e massa hipointensa intracardíaca localizada no plano valvar mitral, acometendo seu anel e o folheto posterior (Figura 2). A cineangiogramiografia demonstrou coronárias isentas de lesões significativas e a ventriculografia não foi realizada.

Devido ao comprometimento valvar importante, a paciente foi submetida à cirurgia (Euroscore = 10,4%) para a troca da valva mitral por prótese biológica nº 29 Braile. O material caseoso com aspecto de “pasta de dente” estava presente no anel mitral e estendia-se do anel para a parede livre do ventrículo esquerdo (Figura 3).

Após a limpeza cirúrgica de todo o material caseoso, foi observada considerável fragilização do anel mitral e adelgaçamento da parede muscular do ventrículo esquerdo, sendo necessário reforçar com pontos ancorados em tiras de pericárdio bovino para fixar com segurança a prótese. A circulação extracorpórea foi realizada de modo convencional, com proteção miocárdica por via anterógrada e hipotermia sistêmica de 30 °C, com tempo total de 140 minutos.

O ecocardiograma transtorácico pós-operatório apresentou comprometimento moderado da função sistólica global do ventrículo esquerdo, prótese normofuncionante e espessamento residual com calcificação na base do folheto posterior e do anel valvar. A paciente necessitou de assistência circulatória com balão intra-aórtico e marcapasso temporário transvenoso devido ao desenvolvimento de bloqueio atrioventricular total. Evoluiu com episódios de fibrilação atrial, instabilidade hemodinâmica e óbito após 48 horas da cirurgia. O exame histopatológico evidenciou válvula mitral com fibrose e calcificação, como descrito na literatura.

Discussão

A DCAM é um processo degenerativo crônico, envolvendo principalmente o anel posterior³. A calcificação do anel mitral é observada na autópsia de 3 - 8% da

Relato de Caso

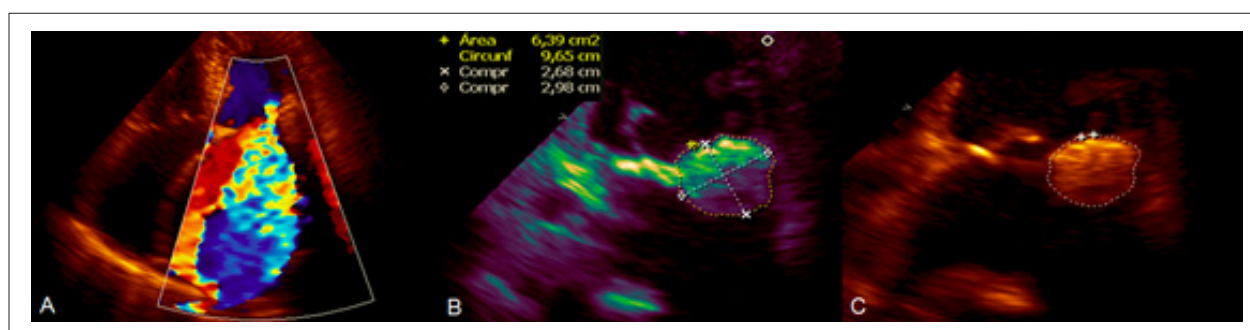


Figura 1 – Ecocardiografia transtorácica: A: Insuficiência mitral severa; B: Medidas da massa hiperecogênica; C: massa hiperecogênica, não móvel, de superfície levemente irregular, com uma região hipocóica no seu interior, comprometendo a base do folheto posterior e o anel mitral.

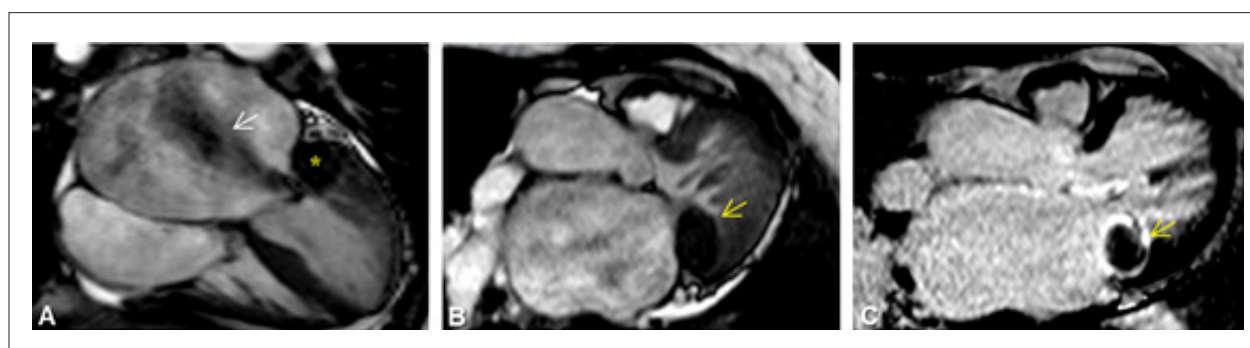


Figura 2 – Ressonância magnética do coração: A: 4 câmaras em Cine-RM – insuficiência mitral severa (seta) e massa hipointensa (*); B: 3 câmaras em Cine-RM – massa hipointensa em anel posterior (seta); C: Sequência de realce tardio com captação de contraste na borda da massa (seta).

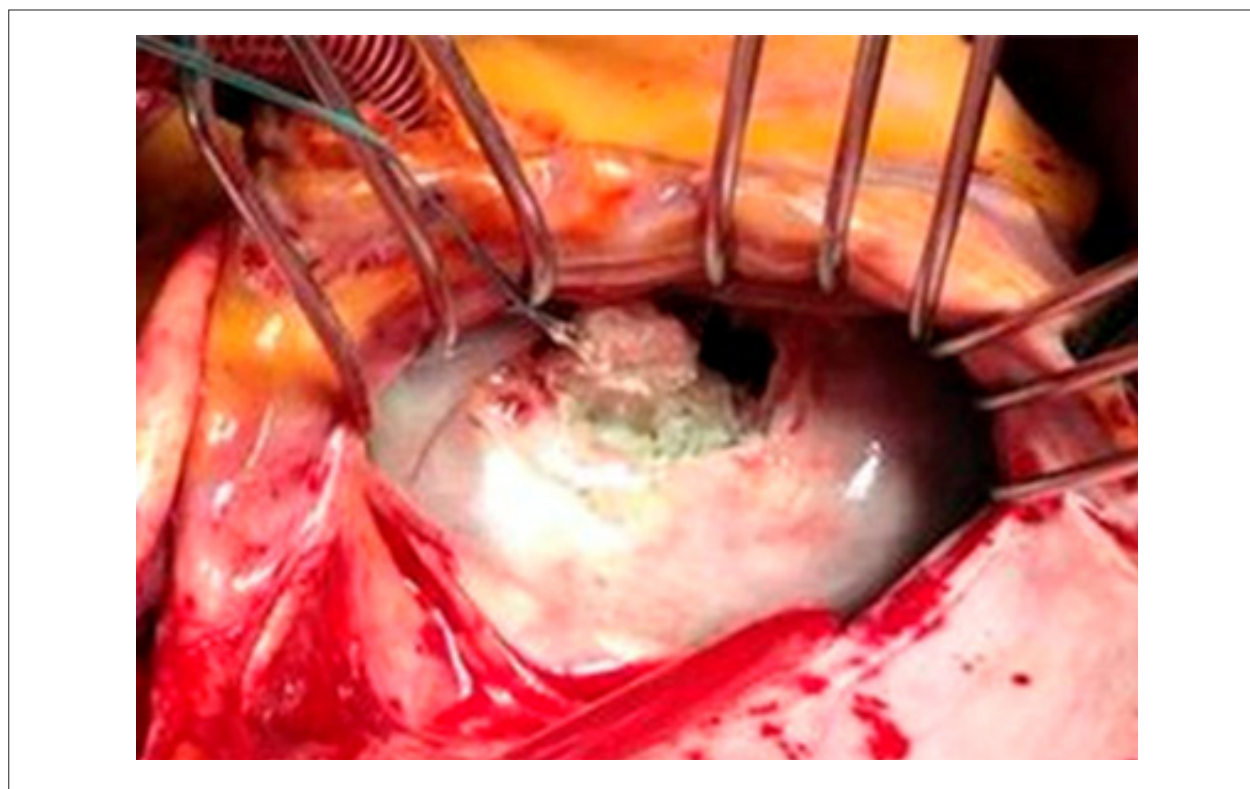


Figura 3 – Imagem transoperatória aspecto de “pasta de dente”, característico da DCAM, estendendo-se do anel mitral para a parede livre do ventrículo esquerdo.

população geral^{1,3}, mas raramente é vista em imagens³. A maior série encontrada na literatura analisava 18 casos⁴. A prevalência ecocardiográfica é de 0,6% em pacientes com calcificação do anel mitral e 0,06-0,07% em pacientes de todas as idades⁵.

A DCAM é considerada uma forma de expressão da doença aterosclerótica, apresentando associação com hipertensão arterial, coronariopatia e ateromatose aórtica¹, com os mesmos fatores de riscos identificados para a doença cardiovascular⁶.

Geralmente, a presença da DCAM não é acompanhada de sintomas. Entretanto, os quadros sintomáticos são decorrentes do comprometimento valvar na maioria das vezes, como dispnéia secundária à insuficiência mitral ou à estenose mitral. Fenômenos embólicos são raros, mas também podem ocorrer¹.

A ecocardiografia transtorácica, na maioria dos casos, é suficiente para o diagnóstico da DCAM. Em casos de dúvidas, pode-se complementar a investigação com ecocardiograma transesofágico^{1,3,6} ou RMC^{7,8}. A imagem ecocardiográfica característica é de uma grande massa hiperecogênica, arredondada, por vezes semilunar, de aspecto heterogêneo, com uma área ecolucente em seu interior, localizada geralmente no anel posterior da valva mitral, compatível com os achados neste trabalho^{1,3,6}. Por vezes, a descoberta de massas intracardíacas é um achado ecocardiográfico acidental, mas pode surgir durante o acompanhamento dos pacientes com insuficiência cardíaca ou fenômenos tromboembólicos⁶. O diagnóstico diferencial de massas visíveis nas cavidades cardíacas inclui trombos, abscessos, cistos, vegetações e tumores^{1,3,6}. A distinção com abscessos se faz pelo quadro clínico com evolução benigna e localização tipicamente no anel posterior, uma vez que os abscessos geralmente estão localizados na porção fibrosa intervalvar mitroaórtica. Já os tumores não apresentam ecolucência central como observado nos casos de DCAM¹.

A RMC pode ajudar no diagnóstico diferencial das massas intracardíacas e na pesquisa de acometimento de estruturas adjacentes. As características que sugerem a DCAM ao método são: imagens hipointensas (escuras) nas sequências de sangue escuro ponderadas em T1 em T2 com supressão de gordura (compatíveis com calcificação); massa hipointensa em relação ao miocárdio nas sequências de Cine-RM; ausência de perfusão da massa e captação periférica de contraste, com núcleo central sem contraste nas sequências de realce tardio (T1 pós contraste)^{7,8}. Todas estavam presentes no exame da paciente.

É importante suspeitar dessa patologia e realizar o diagnóstico diferencial correto, pois a DCAM é uma

condição benigna, que não implica em indicação para cirurgia⁶. A cirurgia deve ser reservada para os casos sintomáticos de disfunção valvar grave ou pacientes com embolia cerebral relacionada à lesão calcificada^{1,3,6}.

Quando a cirurgia é realizada, identifica-se uma lesão calcificada, normalmente em torno de uma zona central repleta de um material semelhante a “pasta de dentes”, composta por cálcio, ácidos graxos e colesterol^{3,6}. O estudo anatomopatológico revela uma calcificação perianular, com predomínio de substâncias acelulares, cultura negativa e livre de células cancerígenas ou inflamatórias⁹.

Raramente tem sido descritas complicações da calcificação do anel mitral, tais como: infecções secundárias, arritmias, insuficiência ou estenose mitral significativa e acidentes vasculares cerebrais. Embora a DCAM possa estar presente em 25% dos indivíduos que tiveram um acidente vascular cerebral, a relação direta da DCAM com fenômenos embólicos é questionável⁶.

A DCAM é uma condição “per se” benigna e com bom prognóstico em longo prazo. Portanto, é imperioso o reconhecimento desta patologia em exames de imagem para o correto diagnóstico diferencial, de maneira que a indicação cirúrgica seja precisa e somente destinada aos pacientes que apresentam repercussão significativa como descrito neste trabalho.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Bohatch Jr MS, Dietrich A; Obtenção de dados: Bohatch Jr MS, Dietrich A, Fiamoncini A, Azevedo GSA, Varella EL; Análise e interpretação dos dados: Bohatch Jr MS, Dietrich A, Azevedo GSA, Di Giovanni FJ; Redação do manuscrito: Bohatch Jr MS, Di Giovanni FJ; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Bohatch Jr MS, Dietrich A, Fiamoncini A, Azevedo GSA, Varella EL, Di Giovanni FJ.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Relato de Caso

Referências

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.