

Caso Clínico

Calcificación caseosa del anillo mitral. Reporte de caso.

Caseous mitral annulus calcification. Case report.

Mario J Arguello¹, Aldana Ameri¹, Dr. Mario Ciafardoni², Dr. Luciano Citta³.

1 Sanatorio Británico de Rosario. 2 Instituto de Cardiología Dr. González Sabathie. 3 Instituto de Cardiología del Sanatorio Británico. Sanatorio Británico de Rosario.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido el 23 de Julio de 2024

Aceptado después de revisión
el 18 de Octubre de 2024

www.revistafac.org.ar

Los autores declaran no tener
conflicto de intereses

Palabras clave:

Calcificación del anillo mitral,
Necrosis Licuefactiva del anillo mitral,
Tumores cardiacos.

Keywords:

Mitral annulus calcification,
Liquefactive necrosis of mitral annulus,
Cardiac tumor.

RESUMEN

La necrosis licuefactiva del anillo mitral, es un proceso benigno que puede provocar un funcionamiento anómalo de la válvula mitral. Si bien su prevalencia es baja, probablemente se deba a un subdiagnóstico clínico y/o imagenológico. Por tal motivo, en la actualidad, no existe consenso sobre el manejo óptimo de esta entidad, ya que, se considera un proceso dinámico y puede resolverse espontáneamente, transformándose en una calcificación del anillo mitral.

Caseous mitral annulus calcification. Case report.

ABSTRACT

Liquefactive necrosis of the mitral annulus is a benign process that can cause abnormal mitral valve function. Although its prevalence is low, this is probably explained by clinical and/or imaging underdiagnosis. For this reason, there is currently no consensus on the optimal management of this entity. It is considered a dynamic process, which may resolve spontaneously becoming mitral annulus calcification.

INTRODUCCIÓN

La calcificación del anillo mitral (MAC) es una degeneración crónica del anillo fibroso de la válvula mitral (VM), que afecta principalmente el anillo posterior¹. Es un proceso degenerativo, frecuente en la población de edad avanzada, promedio 69 años, mujeres, con hipertensión (HTA) y diabetes tipo 1 (DM1), y/o en pacientes jóvenes con enfermedad renal crónica, alteraciones del metabolismo del calcio o prolapso grave de VM. La necrosis licuefactiva o calcificación caseosa del anillo mitral (CCMA) es una variante de la MAC, menos conocida y rara vez descripta².

La localización más frecuente es la región anular posterior de la VM, a diferencia de las calcificaciones anulares mitrales, que por lo general afectan la base media de la valva posterior. También puede afectar otros segmentos del anillo mitral, adoptando formas de U o C^{3,4}.

CASO CLÍNICO

Paciente de 73 años, HTA, con dislipemia, diabetes mellitus tipo 2 (DM2) no insulino requirente, sedentaria, sobrepeso, (IMC 27), clase funcional I por disnea. Ingresó de manera programada al Sanatorio Británico de la ciudad de Rosario para cirugía cardiovascular de resección de masa cardíaca. Dentro de los estudios prequirúrgicos, la exploración física fue normal. Las pruebas de laboratorio no mostraron anormalidades significativas, especialmente marcadores de inflamación (la velocidad de sedimentación globular y la proteína C reactiva estaban dentro de los límites normales), la cinecoronariografía no manifestó lesiones angiográficamente significativas, y el ecocardiograma informó: diámetro diastólico del ventrículo izquierdo (VI) 47mm, diámetro sistólico VI 30 mm, fracción de eyección VI 65%, espesor septum interventricular 10mm, diámetro raíz aórtica 30mm, diámetro anteroposterior aurícula izquierda 27mm, cavidades derechas normales, válvula mitral: en

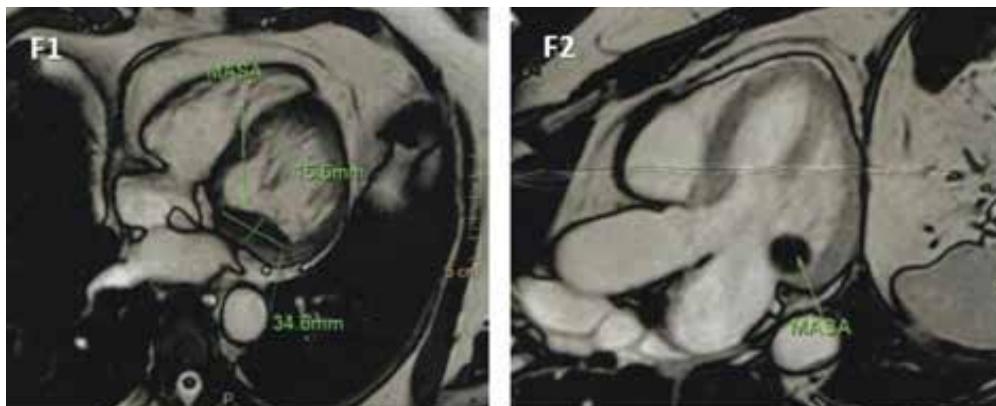


FIGURA 1 Y 2.

La Resonancia Magnética Nuclear Cardíaca (RMic): masa ovoide en el anillo posterior cara ventricular.

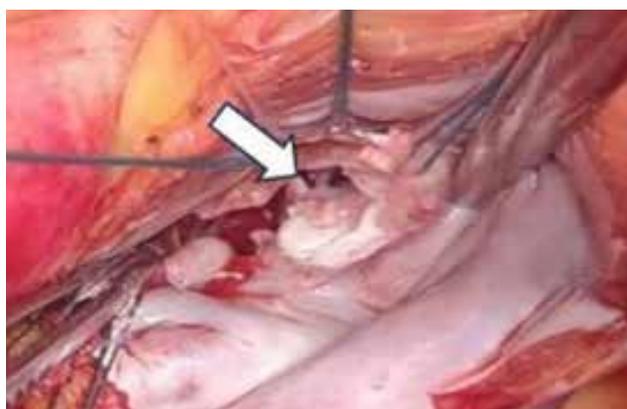


FIGURA 3.

Colección caseosa en anillo mitral posterior



FIGURA 4.

Calcificación caseosa del anillo mitral (CCMA)

valva posterior imagen de 30mm x 15mm de bordes definidos, homogénea, ecodensa, adherida al cuerpo valvar hasta su inserción, sin compromiso del aparato subvalvular, generando una insuficiencia mitral leve.

La Resonancia Magnética Nuclear Cardíaca (RMic) mostró una masa ovoide de 35x15 mm en el anillo mitral posterior, cara ventricular, en la inserción muscular, de características compatibles con calcificación. No se observó edema ni realce tardío a nivel del musculo cardíaco (*Figuras 1 y 2*).

La cirugía se realizó a través de una esternotomía mediana, y se implementó circulación extracorpórea mediante aorta ascendente y canulación bicava. La protección del miocardio se logró mediante la administración anterógrada de solución cardiopléjica de Del Nido.

El anillo mitral y la superficie endocárdica próxima al anillo eran macroscópicamente normales, pero se observó una gran masa intramiocárdica situada en la región del anillo mitral posterior, con una "cáscara" cálcica que rodeaba a un material blanquecino de aspecto caseoso. Se realizó una incisión en el anillo mitral posterior, se drenó aproximadamente 6 ml de material caseoso (*Figura 3*). Se exploró la cavidad en toda su extensión y la incisión anular se extendió a P2, P3 y a lo largo de la comisura medial, revelando una

cavidad compatible con CCMA (*Figura 4*). Se desbridó el calcio y el material caseoso de la cavidad anular en su totalidad. El anillo mitral posterior se extirpó a lo largo de la incisión porque estaba necrótico y calcificado. Después del desbridamiento, se reconstruyó el anillo mitral posterior utilizando un parche de pericardio autólogo en el lado ventricular y auricular.

Luego se reemplazó la VM, conservando al aparato subvalvular correspondiente a los segmentos A1, A3 y P1. No fue posible conservar el aparato subvalvular correspondiente a los segmentos P2 y P3. Se implantó una prótesis mitral biológica N 27, y luego la paciente fue desconectada del bypass cardiopulmonar sin dificultades. El ecocardiograma transesofágico intraoperatorio, mostró un adecuado funcionamiento de la prótesis valvular mitral y disminución del tamaño de la cavidad anular. La biopsia del material extraído informó una región central acelular rodeada de eosinófilos macrófagos y linfocitos característica de material caseoso, con múltiples calcificaciones y zonas de necrosis en la periferia. Durante el postoperatorio evolucionó sin complicaciones y recibió el alta sanatorial a las 72hs del procedimiento quirúrgico. Actualmente se encuentra asintomática.

DISCUSIÓN

La MAC suele comenzar entre el surco auriculoventricular posterior y la base de la valva mitral posterior, aunque puede afectar a todo el anillo. La CCMA representa una rara evolución de un anillo mitral calcificado debido a una transformación caseosa del material interno. El mecanismo preciso implicado en la licuefacción y caseificación no se conoce con claridad, aunque se cree que los macrófagos cargados de lípidos pueden estar implicados en dicho proceso^{2,3}.

Esta descripto que los pacientes en diálisis, con el metabolismo fosfato cálcico alterado, presentan condiciones relacionadas con el desarrollo de la necrosis caseosa⁶.

Aunque se desconoce la prevalencia exacta de esta patología, datos bibliográficos muestran una prevalencia de MAC del 10,6%; mientras que solo el 0,64% corresponden a CCMA³. En un estudio de necropsias, la prevalencia de MAC es del 2,7%¹. Esta discrepancia, probablemente se deba a un subdiagnóstico clínico e imagenológico⁷.

La utilización multimodal de imágenes es la metodología de estudio de esta patología. Si bien no está clara la sensibilidad y especificidad de cada método, el ecocardiograma Doppler es el estudio de primera línea, en donde la CCMA se caracteriza por un centro anecoico de aspecto quístico rodeado por un anillo calcificado hiperecogénico, que no suele producir sombra acústica; sin embargo, cuando esta calcificación es gruesa, produce atenuación del haz de ultrasonido². En la Tomografía cardíaca, la CCMA aparece como una masa redondeada o semilunar rodeada por una cápsula calcificada, cuyo contenido es de densidad variable⁸.

La RMic se considera la técnica de elección en casos dudosos. Los hallazgos más frecuentes incluyen una masa bien definida con centro hiperintenso y borde hipointenso, aislada del miocardio adyacente y de la válvula mitral posterior en imágenes rápidas de eco de espín potenciadas en T1⁹.

Si bien es considerado un proceso benigno, puede provocar un flujo anormal a través de la VM, asociado a IM crónica, y menos probablemente, estenosis mitral. Las manifestaciones clínicas más comunes son: palpitaciones y disnea; en algunos casos, síncope (secundario a bloqueos auriculoventriculares) debido a la cercanía del nódulo auriculoventricular y del sistema de conducción^{3,7}.

Se han descripto embolizaciones sistémicas, ocasionando accidentes cerebrovasculares, oclusión de la arteria retiniana y síndrome coronario agudo. Los mecanismos de embolización incluyen la migración de pequeñas partes calcificadas secundaria a la ulceración de la superficie^{3,5}.

El desafío más importante, es realizar un diagnóstico diferencial, ya que, debe hacerse con otras masas cardíacas como tumores (más comúnmente mixoma), abscesos y vegetaciones. Por tanto, el contexto clínico y la utilización de imágenes multimodales son fundamentales en el proceso de toma de decisiones^{8,10,11,12}.

En la actualidad, no existe consenso sobre el manejo óptimo de esta entidad, ya que se considera un proceso diná-

mico, pudiendo resolverse espontáneamente transformándose en una MAC o evolucionar con las complicaciones mencionadas anteriormente. Los datos actuales sugieren un tratamiento médico conservador cuando el diagnóstico es seguro y no hay alteraciones hemodinámicas de la VM⁶.

Las indicaciones de intervención quirúrgica incluyen: disfunción valvular, embólicas o imposibilidad de descartar un tumor. Este último, fue el motivo por el cual, en este caso presentado se decidió la resolución quirúrgica.

En cuanto al tipo de procedimiento, se prefiere el reemplazo de la válvula mitral a la reparación, ya que, el desbridamiento agresivo puede aumentar el riesgo de perforación del ventrículo izquierdo, y el simple destechado de la cavidad continuaría exponiendo restos necróticos al flujo sanguíneo sistémico⁶. Motivo por el cual, se recomienda una técnica de suturas anulares no reversibles.

CONCLUSIÓN

La MAC es una degeneración crónica del anillo fibroso de la válvula mitral, y la CCMA representa una rara evolución de un anillo mitral calcificado debido a una transformación caseosa del material interno. Este caso destaca la importancia de un abordaje multidisciplinario, clínico-imagenológico-quirúrgico, para definir la mejor estrategia de tratamiento.

BIBLIOGRAFIA

1. Pomerance A. Pathological and clinical study of calcification of the mitral valve ring. *J Clin Pathol* 1970; 23: 354 – 361.
2. Correale M, Deluca G, Ieva R, et al. Spontaneous resolution of a caseous calcification of the mitral annulus. *Clinics (Sao Paulo)* 2009; 64: 1130 – 1132.
3. Deluca G, Correale M, Ieva R, et al. The incidence and clinical course of caseous calcification of the mitral annulus: a prospective echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr* 2008; 21: 828 – 833.
4. Teja K, Gibson RS, Nolan SP. Atrial extension of mitral annular calcification mimicking intracardiac tumor. *Clin Cardiol* 1987; 10: 546 – 548.
5. Marci M, Lo Jacono F. Mitral regurgitation due to caseous calcification of the mitral annulus: two case reports. *Cases J* 2009; 2: 95.
6. McKernan NP, Culp WC Jr, Knight WL, et al. CASE 2—2012 intraoperative diagnosis and management of caseous calcification of the mitral annulus. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2012; 26: 327 – 332.
7. Harpaz D, Auerbach I, Vered Z, et al. Caseous calcification of the mitral annulus: a neglected, unrecognized diagnosis. *J Am Soc Echocardiogr* 2001; 14: 825 – 831.
8. N. Yokoyama, K. Konno, S. Suzuki, T. et al. Images in cardiovascular medicine. Serial assesment of liquefaction necrosis of mitral annular calcification by echocardiography and multislice computed tomography. *Circulation* 2007; 115: e1 - e2.
9. Monti L, Renifilo E, Profili M, et al. Cardiovascular magnetic resonance features of caseous calcification of the mitral annulus. *J Cardiovasc Magn Reson* 2008; 10: 25.
10. Pozsonyi Z, Toth A, Vago H, et al. Severe mitral regurgitation and heart failure due to caseous calcification of the mitral annulus. *Cardiology* 2011; 118: 79 – 82.
11. Hamdi I, Chourabi C, Arous Y, et al. Multimodality imaging assessment of a caseous calcification of the mitral valve annulus. *J Saudi Heart Assoc* 2018; 30: 55 - 58.
12. Sveric KM, Platzek I, Golgor E, et al. Purposeful use of multimodality imaging in the diagnosis of caseous mitral annular calcification: a case series report. *BMC Med Imaging* 2022; 22: 7.