



COMUNICACIÓN BREVE

Necrosis licuefactiva del anillo mitral

A. Martínez De Alegría Alonso^{a,*}, C. Delgado Sánchez-Gracián^b, G. Fernández Pérez^b y C. Peña Gil^c

^aServicio de Radiología, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España

^bServicio de Radiología, Hospital POVISA, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España

^cServicio de Cardiología, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España

Recibido el 9 de junio de 2009; aceptado el 2 de noviembre de 2009

Disponible en Internet el 25 de enero de 2010

PALABRAS CLAVE

Tomografía
computarizada;
Válvula mitral;
Tumores cardíacos

KEYWORDS

CT scanner;
Mitral valve;
Cardiac tumors

Resumen

La necrosis licuefactiva del anillo valvular mitral se describe como una forma rara de calcificación perianular con un aspecto característico. Suele tratarse de un hallazgo ecográfico incidental que en la tomografía computarizada aparece típicamente como una masa semilunar hipodensa o hiperdensa con un margen de mayor densidad y situada en la zona posterior del anulus. El uso habitual de la TCMD hace que esta entidad se identifique cada vez con más frecuencia, y es importante familiarizarse con ella para evitar errores diagnósticos. Presentamos 3 casos de necrosis licuefactiva del anillo mitral, uno de ellos confirmado quirúrgicamente, y se discuten sus características de imagen y diagnóstico diferencial.

© 2009 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Liquefactive necrosis of the mitral ring

Abstract

Liquefactive necrosis of the mitral ring is a rare type of periannular calcification that has a characteristic appearance. It is usually discovered incidentally during echocardiography. On CT, it typically appears as a hypointense or hyperintense semilunar mass with margins of greater density that is situated in the area behind the annulus. The routine use of MDCT has led to increasing detection of this entity, and it is important for radiologists to be familiar with these findings to avoid diagnostic errors. We present three cases of liquefactive necrosis of the mitral ring, one of which was confirmed at surgery. We discuss the imaging characteristics and differential diagnosis of this entity.

© 2009 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: anxoma@teleline.es (A. Martínez De Alegría Alonso).

Introducción

La calcificación anular mitral (CAM) es un proceso degenerativo crónico del anillo fibroso de la válvula mitral, común en pacientes de edad. En algunos casos se produce una forma especial de CAM con aspecto de masa que presenta expansión intramiocárdica y ha recibido diferentes denominaciones: necrosis licuefactiva, calcificación caseosa o absceso caseoso¹.

Ampliamente descrita en ecografía², comienza ahora a identificarse en los estudios de tomografía computarizada multidetector (TCMD) y aunque en general carece de significación clínica, por su aspecto puede confundirse con una tumoración cardíaca calcificada, un quiste o un absceso miocárdico.

No hay consenso sobre el tratamiento de la necrosis licuefactiva de la válvula mitral. Habitualmente suele ser conservador, y se reserva la cirugía para pacientes con lesiones valvulares hemodinámicamente significativas¹.

Caso clínico 1

Mujer de 75 años con antecedentes de FA crónica, diabetes mellitus de tipo 2 e hiperlipidemia, que presentaba

lesiones quísticas hepáticas de pared calcificada sospechosas de quistes hidatídicos. En la ecografía transtorácica previa a la resección quirúrgica de estos quistes (fig. 1 A y B) se identificó una lesión de aspecto quístico en el anillo mitral con contenido anecoico y margen hiperecogénico, que condicionaba una insuficiencia mitral grave y una dilatación de la aurícula izquierda. La paciente presentaba disnea de mínimos esfuerzos clase funcional III de la NYHA, con coronariografía normal.

Ante la sospecha de quiste hidatídico cardíaco se realizó una tomografía computarizada con sincronismo cardíaco. El estudio (fig. 1 C y D) mostró una masa semilunar ligeramente hipodensa respecto al miocardio y rodeada de fina calcificación periférica, que desde el anillo mitral se extendía hacia la pared posterior del miocardio, produciendo limitación del movimiento de la valva posterior e insuficiencia mitral.

Se decidió realizar recambio valvular mitral y se puncionó durante la intervención la cápsula fibrosa calcificada, de la que se extrajo un líquido parduzco que se envió para citología y cultivo, sin obtenerse células malignas, crecimiento de gérmenes ni parásitos.

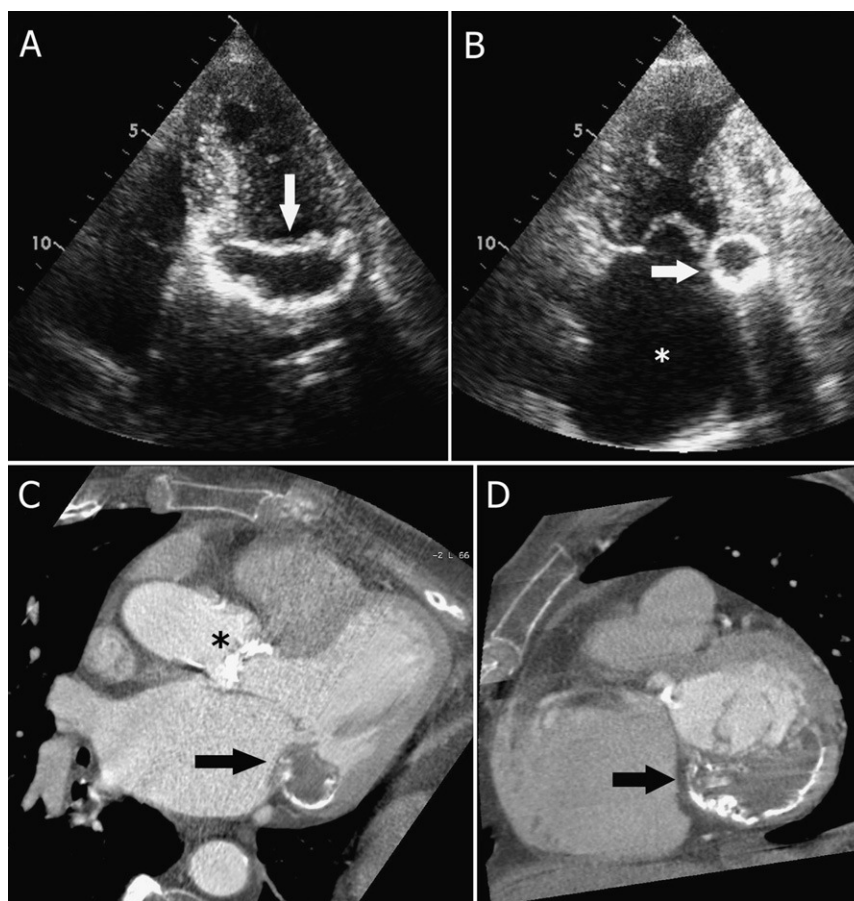


Figura 1 A) Ecografía transtorácica apical de 4 cámaras que muestra una lesión anecoica de contorno hiperecogénico en región anular mitral. B) Ecografía apical 2 cámaras mostrando la sombra acústica posterior y la dilatación auricular izquierda por incompetencia valvular (*). C) En la TCMD con contraste en plano 3 cámaras la masa aparece hipodensa y está rodeada por una envoltura cálcica. Obsérvese, además, la extensa calcificación valvular aórtica (*). D) La TCMD con contraste en eje corto muestra la relación de la lesión con las valvas de la mitral.

Caso clínico 2

Mujer de 76 años con antecedentes de fibrilación auricular, accidente cerebrovascular, hipertensión arterial e hiperlipidemia. En una ecocardiografía de rutina se identificó una lesión de aspecto quístico en la porción posterior del anillo mitral con centro hipoanecoico y contorno hiperecogénico. El aparato valvular era normofuncionante y la función sistólica estaba conservada.

La TCMD realizada confirmó la presencia de una masa perianular mitral con contenido hipodenso respecto al músculo miocárdico y sin significativa captación de contraste, que estaba rodeada por una fina cápsula cálcica (fig. 2). A pesar de su tamaño, esta lesión no interfería con el movimiento de las valvas.

Caso clínico 3

Mujer de 65 años sin clínica cardiológica. En la TCMD abdominal sin contraste realizada por dolor epigástrico y sospecha de pancreatitis aguda, se descubrió la presencia incidental de una masa semilunar de aspecto hiperdenso en el anillo valvular mitral, rodeada de una cápsula periférica de mayor densidad (fig. 3 A y B).

Discusión

La calcificación del anillo fibroso de la válvula mitral es un proceso degenerativo frecuente en la población de edad avanzada, especialmente en mujeres, y puede ocurrir también en pacientes jóvenes con enfermedad renal crónica, alteraciones del metabolismo del calcio o prolapso mitral grave. Representa uno de los hallazgos cardíacos más frecuentes en las necropsias, y se describe en un 3–8% de la población³. Como expresión de la aterosclerosis, tiene los mismos factores de riesgo que la enfermedad cardiovascular⁴.

Una forma específica y menos conocida de la CAM es la necrosis licuefactiva o quita «la» calcificación caseosa. Esta lesión se presenta como una calcificación perianular «blanda» con aspecto de masa o semiluna y localizada en la porción posterior del anillo mitral, que muestra un contenido pastoso y está rodeada por una envoltura cálcica. Su verdadera prevalencia no se conoce, aunque se han

descrito porcentajes más bajos en estudios ecocardiográficos —el 0,6% de todas las calcificaciones del anillo mitral²— que en las series de necropsia —el 2,7% de estas calcificaciones³—, por lo que es de esperar un aumento en la detección de este tipo de lesiones con la generalización de las técnicas más modernas de imagen cardíaca, especialmente la TCMD.

Los mecanismos implicados en el desarrollo de la necrosis licuefactiva del anillo mitral no son bien conocidos, considerándose en la actualidad como una entidad dinámica. La transformación de la CAM en necrosis licuefactiva está bien documentada, así como su resolución espontánea, lo que indica que la necrosis licuefactiva sería una forma reversible de CAM⁵. En una serie recientemente publicada se describe la resolución espontánea de 3 casos de necrosis licuefactiva, mientras que otros 3 pacientes con CAM desarrollaron zonas anecogénicas centrales compatibles con necrosis licuefactiva⁶. Los autores indican que la licuefacción del material central podría producirse debido a filtraciones microscópicas del caseum desde la pared externa. Este proceso estaría facilitado por situaciones en las que se altera el equilibrio normal entre la producción y la inhibición de la calcificación (p. ej.: enfermedad renal crónica, diabetes mellitus, aterosclerosis y envejecimiento).

Ecográficamente, la necrosis licuefactiva del anillo mitral se caracteriza por un centro anecoico de aspecto quístico rodeado por un anillo calcificado hiperecogénico, que no suele producir sombra acústica². Sin embargo, cuando esta calcificación es gruesa, sí llega a producir atenuación del haz de ultrasonidos⁶ (fig. 1 A y B). La necrosis licuefactiva es fácilmente diferenciable de la CAM, ya que ésta suele ser compacta, completamente hiperecogénica, en forma de «C» o «U» y con marcada sombra acústica posterior.

En la TCMD, la necrosis licuefactiva del anillo mitral aparece como una masa redondeada o semilunar rodeada por una cápsula calcificada y cuyo contenido es de densidad variable, lo que refleja la heterogeneidad de su composición. Puede presentar aspecto denso o «lechoso»^{1,5} (fig. 3 A y B), densidad líquida (figs. 1 y 2) e incluso se han descrito densidades negativas producidas por degeneración grasa⁷.

En los pocos casos estudiados mediante RM, la lesión estaba constituida por un centro ligeramente hiperintenso en T1, rodeado por un anillo hipointenso que se realzaba periféricamente en el estudio tardío tras la administración de gadolinio por probable componente inflamatorio de la pared⁸.

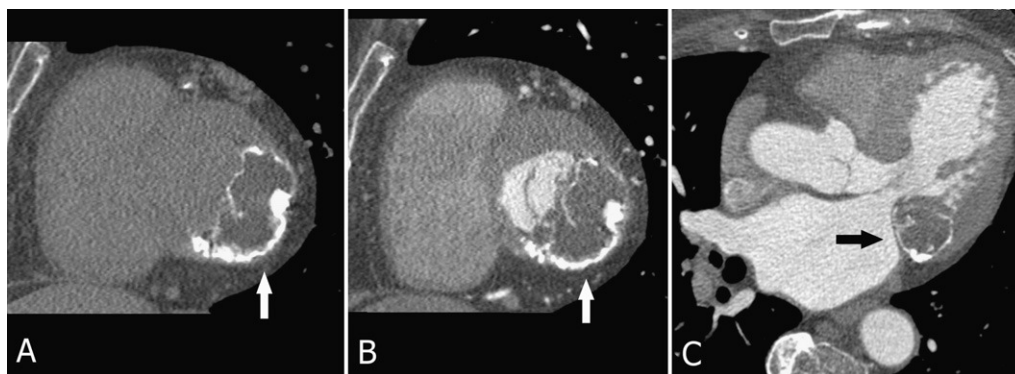


Figura 2 A) TCMD sin contraste en eje corto basal que muestra una masa semilunar de centro hipodenso y margen calcificado en anillo mitral (flecha). B) La TCMD con contraste en eje corto muestra ausencia de realce en el interior de la lesión (flecha). C) TCMD en plano 3 cámaras: a pesar de su tamaño, la masa (flecha) no interfiere con el movimiento de las valvas.



Figura 3 A) TCMD sin contraste en plano 4 cámaras que muestra una masa semilunar densa con aspecto de “leche cálcica” y densidad periférica aún mayor (flecha), situada en el anulus mitral y sin repercusión funcional. B) TCMD sin contraste en eje corto basal donde se observa el gran tamaño de la lesión (flecha). C y D) Las imágenes corresponden al estudio de TCMD con contraste en eje corto basal de un paciente que presenta absceso anular mitral (flechas), calcificaciones del anillo y vegetaciones en la valva posterior (*).

El tratamiento de la calcificación caseosa del anillo valvular mitral está en discusión. Aunque algunos datos de la literatura médica indican que podría asociarse a un elevado riesgo de embolia cerebral⁹, el seguimiento de varios pacientes tratados conservadoramente no lo ha confirmado². La cirugía, en general, suele reservarse para pacientes con lesiones hemodinámicamente significativas del aparato valvular mitral.

Cuando la necrosis licuefactiva se interviene quirúrgicamente, es típico el hallazgo de una «cáscara» cálcica que rodea a un material blanquecino de aspecto caseoso, constituido por una mezcla de calcio, ácidos grasos y colesterol, con textura semejante a la pasta de dientes^{1,2}. Sin embargo, en el único paciente de nuestra serie que se intervino, la incisión de la cápsula fibrocálcica hizo brotar un fluido oscuro similar en su consistencia líquida al descrito en un caso publicado recientemente⁸. El análisis histológico del material obtenido suele revelar una sustancia acelular, estéril y libre de células inflamatorias o malignas. La resección completa del componente calcificado no siempre es posible.

Debido a su rareza, la necrosis licuefactiva del anillo mitral se ha diagnosticado erróneamente como tumor calcificado¹⁰, absceso endocárdico o quiste, y se ha realizado, en ocasiones, cardiotomía exploradora. La distinción entre absceso anular mitral y calcificación caseosa se basa en la diferente presentación clínica, la ausencia de importante calcificación y la presencia frecuente de vegetaciones en la válvula mitral en el caso del absceso,

así como su típica localización en la fibrosa mitroaórtica⁶ (fig. 3 C y D). La afectación cardíaca aislada del quiste hidatídico es rara.

En conclusión, la necrosis licuefactiva deberá considerarse siempre que se identifique en el anillo mitral una masa semilunar calcificada que en la tomografía computarizada muestre un centro quístico o de aspecto «lechoso».

Autoría

Anxo Martínez de Alegría Alonso: concepción del estudio, obtención de datos, interpretación y redacción del trabajo.

Carlos Delgado Sánchez-Gracián: obtención de datos, interpretación y revisión crítica.

Gabriel Fernández Pérez: obtención de datos, interpretación y revisión crítica.

Carlos Peña Gil: obtención de datos e interpretación.

Todos los autores han dado su aprobación final al manuscrito.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Vanovermeire OM, Duerinckx AJ, Duncan DA, Russell WG. Caseous calcification of the mitral annulus imaged with 64-

- slice multidetector CT and MRI. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2006;22:553–9.
2. 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: 825–31.
 3. Pomerance A. Pathological and clinical study of calcification of the mitral valve ring. *J Clin Pathol*. 1970;23:354–61.
 4. Fox CS, Vasan RS, Parise H, Levy D, O'Donnell CJ, D'Agostino RB, et al. Mitral annular calcification predicts cardiovascular morbidity and mortality. The Framingham Heart Study. *Circulation*. 2003;107:1492–6.
 5. Yokoyama N, Konno K, Suzuki S, Isshiki T. Images in cardiovascular medicine. Serial assesment of liquefaction necrosis of mitral annular calcification by echocardiography and multislice computed tomography. *Circulation*. 2007;115:e1–2.
 6. Deluca G, Correale M, Ieva R, Del Salvatore B, Gramenzi S, Di Biase M. The incidence and clinical course of caseous calcification of the mitral annulus: A prospective echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr*. 2008;21: 828–33.
 7. Lubarsky L, Jelnin V, Marino N, Hecht HS. Images in cardiovascular medicine. Caseous calcification of the mitral annulus by 64-detector-row computed tomographic coronary angiography: A rare intracardiac mass. *Circulation*. 2007;116:e114–5.
 8. Di Bella G, Masci PG, Ganame J, Dymarkowski S, Bogaert J. Images in cardiovascular medicine. Liquefaction necrosis of mitral annulus calcification: Detection and characterization with cardiac magnetic resonance imaging. *Circulation*. 2008;117:e292–4.
 9. Malaterre HB, Habib G, Leude E, Malmejac C, Vaillant A, Djiane P. Embolic thrombus on mitral annulus calcification. *J Am Soc Echocardiogr*. 1996;9:894–6.
 10. De Vrey EA, Scholte AJ, Krauss XH, Dion RA, Poldermans D, van der Wall EE, et al. Intracardiac pseudotumor caused by mitral annular calcification. *Eur J Echocardiogr*. 2006;7: 62–6.