



Necrosis licuefactiva del anillo *Liquefactive necrosis of the mitral ring*

Gustavo Restrepo, MD.⁽¹⁾; Salim Ahumada, MD.^(2, 3); Erik Trespalacios, MD.^(2, 3)

Medellín, Colombia.

La calcificación del anillo mitral es una entidad crónica degenerativa del anillo fibroso de la válvula mitral, que compromete el anillo posterior, y acarrea factores de riesgo similares a los de la aterosclerosis. La necrosis licuefactiva o caseosa del anillo mitral, es una patología menos reconocida y descrita, que consiste en una calcificación perianular extensa, con apariencia característica de gran masa esférica con un área ecolúcida central, similar a una masa o tumor, compuesta por una mezcla de calcio, ácidos grasos y colesterol, la cual, con frecuencia, se confunde con abscesos miocárdicos, tumores o trombos, y en algunos casos conduce a procedimientos quirúrgicos innecesarios. Su hallazgo es incidental durante la realización de ecocardiografía; generalmente está asociada con un pronóstico benigno, aunque algunas veces puede comprometer funcionalmente la válvula mitral y desencadenar insuficiencia o estenosis importante desde el punto de vista clínico.

Se presenta el caso de una paciente de 63 años con necrosis licuefactiva, diagnosticada inicialmente de manera errónea con trombo atrial, quien pudo haber sido sometida a un procedimiento quirúrgico innecesario. Se discuten las imágenes características y los diagnósticos diferenciales de esta patología.

PALABRAS CLAVE: válvula mitral, necrosis, calcio, ecocardiografía.

Calcification of the mitral annulus is a chronic degenerative process of the mitral valve fibrous ring which involves the posterior ring and has similar risk factors as those of atherosclerosis. Liquefactive or caseous necrosis of the mitral annulus is a less recognized and described pathology which consists of an extensive periannular calcification with characteristic appearance of a large spherical mass with a central echolucent area, similar to a mass or tumor. It is composed of a mixture of calcium, fatty acids and cholesterol and is often confused with myocardial abscesses, tumors or thrombi, and in some cases may lead to unnecessary surgical procedures. Its finding is incidental during echocardiography, and is usually associated with a benign prognosis, although sometimes can compromise functionally the mitral valve and trigger insufficiency or significant stenosis from a clinical point of view.

We report the case of a 63 year old female patient with liquefactive necrosis initially misdiagnosed as atrial thrombus who could have been subjected to an unnecessary surgical procedure. Characteristic images and differential diagnosis of this pathology are discussed.

KEYWORDS: mitral valve, necrosis, calcium, echocardiography.

Rev Colomb Cardiol 2013; 20(5): 320-324.

Clinica Medellín. Medellín, Colombia.

(1) Servicio de Cardiología no Invasiva, Clínica Medellín. Medellín, Colombia.

(2) Servicio de Ecocardiografía, Clínica Medellín. Medellín, Colombia.

(3) Facultad de Medicina. Universidad CES. Medellín, Colombia.

Correspondencia: Dr. Gustavo Restrepo, correo electrónico: gustavorestrepomd@une.net.co

Recibido: 28/05/2013. Aceptado: 06/08/2013.

Introducción

La necrosis licuefactiva del anillo mitral es un hallazgo atípico, visualizado como una gran zona esferoidal de calcificación del anillo mitral. Hoy se perfila como una variante que viene siendo reconocida de manera creciente. El uso de variadas modalidades de imágenes permite la diferenciación de otras masas cardíacas logrando así caracterizar sus diferentes componentes. La mayoría de veces esta variante no es reconocida por cardiólogos y ecocardiografistas, hecho que lleva a diagnósticos erróneos de abscesos miocárdicos, tumores o trombos, y, en ocasiones a cirugía cardiovascular exploratoria innecesaria. Su reconocimiento temprano evita aproximaciones diagnósticas invasivas debido a su pronóstico benigno y favorable en la mayoría de los casos.

Caso clínico

Paciente de 63 años de edad, de género femenino, con antecedente de hipertensión arterial y episodio previo -en 2011- de evento cerebrovascular isquémico de etiología cardioembólica, por el cual recibía anticoagulación oral con warfarina. Ingresó al servicio de cirugía cardiovascular con diagnóstico de insuficiencia mitral severa secundaria a presencia de masa auricular en la valva posterior de la válvula mitral, de aspecto calcificado, con zona de necrosis licuefactiva central, de gran tamaño (21 x 32 x 46) que impedía una adecuada coaptación de sus valvas, según ecocardiograma extrahospitalario realizado diez meses antes y tomografía cardíaca multicorte efectuada una semana atrás. Al momento del ingreso se hallaba en tratamiento antihipertensivo con losartán y se le había suspendido la anticoagulación oral una semana antes. Se consideró indicación quirúrgica según los hallazgos y se decidió actualizar los estudios imagenológicos previo al procedimiento.

El ecocardiograma transtorácico evidenció calcificación severa del anillo mitral posterior con imagen ecolúcida central e insuficiencia moderada a severa, sin dilatación del ventrículo izquierdo y adecuada función sistólica izquierda. Se consideró, según los hallazgos, diagnóstico de necrosis por licuefacción del anillo mitral con calcificación.

Teniendo en cuenta que sería llevada a reemplazo valvular mitral se decidió realizar una mejor evaluación mediante ecocardiografía transesofágica convencional e imágenes con sonda tridimensional para una mayor visualización y caracterización (figuras 1 a 4) y tomografía computarizada (figura 5). El ecocardiograma

transesofágico reveló calcificación del anillo posterior mitral e imágenes de aspecto quístico compatibles con necrosis licuefactiva o caseificación del anillo mitral. La calcificación del anillo era severa y se extendía hacia la pared ventricular izquierda, sin compromiso de los velos mitrales. Además, cursaba con insuficiencia mitral moderada con vena contracta de 6 mm. No se observaron obstrucciones ni gradientes significativos. Tanto la insuficiencia aórtica como la tricúspide eran leves. Cirugía cardiovascular consideró que no era candidata a tratamiento quirúrgico dado el alto riesgo de complicaciones debido a la calcificación severa del anillo mitral, y, por tanto, se prefirió manejo médico y seguimiento clínico teniendo en cuenta su clase funcional óptima (clase funcional I).

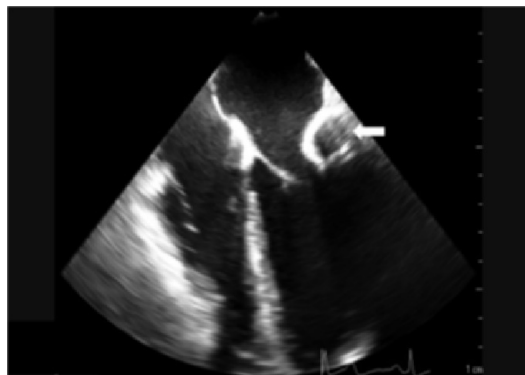


Figura 1. Vista por ecocardiografía transesofágica de válvula mitral. A nivel del anillo mitral en relación con el velo posterior, se evidencia lesión redondeada con borde ecolúcido e interior libre de eco. Necrosis licuefactiva con calcificación del anillo mitral.

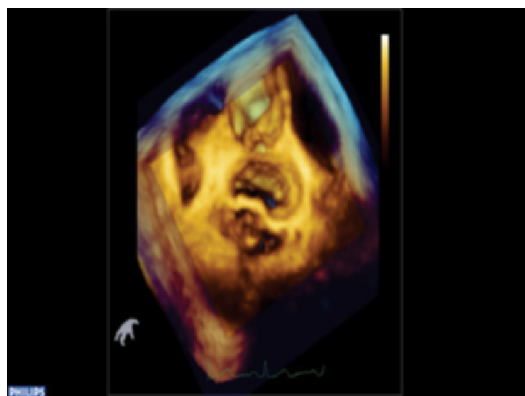


Figura 2. Vista 3D transesofágica. Visión desde el interior de la aurícula izquierda. Recorte a nivel del anillo. A nivel posterior se observa imagen redondeada con cavidad en su interior, correspondiente a anillo mitral calcificado con necrosis de licuefacción (NLAM), VM: válvula mitral, AO: aorta.

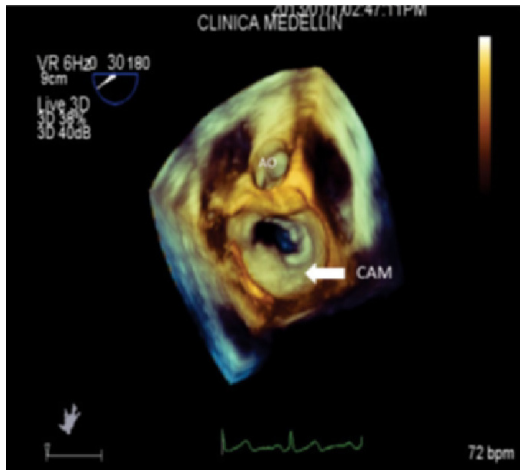


Figura 3. Reconstrucción 3D en Live 3D de válvula mitral. A nivel posterior se observa lesión correspondiente a calcificación del anillo mitral.

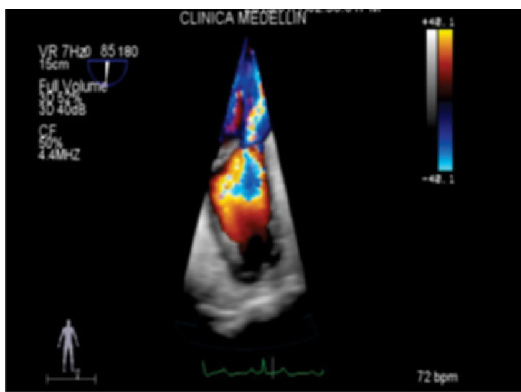


Figura 4. Reconstrucción 3D con volumen completo/color. Se observa insuficiencia mitral moderada.

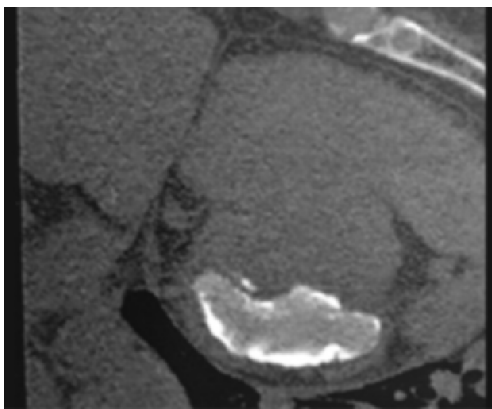


Figura 5. Imagen por tomografía axial computarizada con lesión del anillo mitral severamente calcificada.

Discusión

En diferentes series ecocardiográficas se describe baja prevalencia de necrosis licuefactiva del anillo mitral (0,06-0,07%) y aproximadamente el 0,6% de pacientes con calcificación del anillo, cuya prevalencia en necropsias suele alcanzar hasta el 2,7%. Su escaso diagnóstico en la práctica clínica puede explicarse por la evolución asintomática en la mayoría de los casos.

La necrosis licuefactiva se conoce también como “calcificación caseosa con necrosis de licuefacción del anillo mitral”, la cual constituye una variante rara de calcificación anular mitral. Aunque prevalece en personas de edad avanzada, su diagnóstico puede ser subestimado a través del tiempo o incluso confundido con otras patologías (1).

La calcificación del anillo mitral es una entidad crónica, degenerativa, que ocasiona fibrosis del anillo e involucra principalmente la zona posterior. Es un trastorno común en ancianos, más frecuente en mujeres, aunque puede presentarse en jóvenes con enfermedad renal avanzada u otras enfermedades metabólicas que conllevan metabolismo anormal del calcio o en prolapso valvular mitral severo. La necrosis licuefactiva con calcificación del anillo mitral es una variante inusual menos conocida (2). Su histopatología se ha relacionado con un absceso estéril parecido a un tumor, característica que ha dado lugar a definiciones como “absceso anular mitral caseoso estéril” y “calcificación del anillo mitral parecida a tumor” (3, 4).

La primera serie sobre necrosis licuefactiva con calcificación del anillo mitral fue publicada en 1970 por Pomerance, quien describió hallazgos histopatológicos en 258 pacientes mayores de 50 años e incidencia de calcificación del anillo mitral en 8,5%, demostrando cambios de caseificación y necrosis licuefactiva en 2,7%, con prevalencia mayor en el género femenino (11,5% vs. 4,5%) (5).

Diversas hipótesis han propuesto un desbalance entre inhibición y promoción de calcificación en pacientes con diabetes mellitus, aterosclerosis, edad avanzada y falla renal avanzada. El proceso de calcificación ectópica en necrosis licuefactiva con calcificación del anillo mitral, forma un caparazón calcífico externo con necrosis licuefactiva en su interior, reconociéndose típicamente como una masa redondeada ecolúcida central con borde calcífico, compuesta de una mezcla semisólida blanca-amarillenta o ligeramente grisácea de ácidos grasos, colesterol y calcio. Estudios histopatológicos revelan

material eosinofílico con núcleo necrótico e infiltrado de macrófagos y linfocitos al igual que múltiples zonas de calcificación y necrosis (6-8).

Diagnóstico por imágenes

La adecuada valoración de la morfología y el contenido de las lesiones de necrosis licuefactiva con calcificación del anillo mitral, puede efectuarse mediante resonancia nuclear magnética (RNM) y tomografía computarizada (TC). La apariencia ecocardiográfica de dicha condición puede interpretarse de manera errónea como tumores cardiacos, abscesos, cavidades, trombos y vegetaciones, y conducir a procedimientos quirúrgicos innecesarios. En gran porcentaje de casos, a pesar del tamaño y la naturaleza de las lesiones ocupantes de espacio, la necrosis licuefactiva con calcificación del anillo mitral tiene un pronóstico benigno. El adecuado reconocimiento y el seguimiento con observación seriada parecen apropiados en la mayoría de los casos, teniendo en cuenta la importancia de la individualización de cada uno de ellos (9, 10).

En el contexto de la necrosis licuefactiva con calcificación del anillo mitral se han propuesto criterios anatómicos según los hallazgos de diferentes estudios por imágenes. La patología central del diagnóstico de esta entidad refleja una masa con núcleo semisólido licuefactivo de alto contenido proteico, con una cápsula fibrótica/inflamatoria y pared calcificada alrededor de la periferia. El grado y la extensión de la calcificación varían de acuerdo con cada caso. Según la revisión de la literatura de esta rara variedad de calcificación del anillo mitral, se han propuesto uno o más criterios anatómicos por imágenes para su diagnóstico (Tabla 1) (1).

Pronóstico

La necrosis licuefactiva con calcificación del anillo mitral incluye un espectro de complicaciones como trastornos del ritmo (bloqueos de conducción AV), endocarditis bacteriana, ulceraciones con embolización cerebral o periférica por exposición del núcleo caseoso, trombosis, o efecto de masa por protrusión en la aurícula izquierda o en el tracto de salida del ventrículo izquierdo. Además, puede haber alteraciones en la función valvular mitral con grados variables de estenosis o insuficiencia por distorsión o compresión de estructuras adyacentes (aparato valvular mitral/arteria coronaria circunfleja).

Otras asociaciones que se han demostrado incluyen enfermedad coronaria en menores de 65 años y enfermedad aterosclerótica de la aorta. En algunas series

publicadas, hasta 16% de pacientes pueden requerir cirugía por embolización cerebral o alteración funcional valvular (estenosis o insuficiencia). Así mismo, coexiste con otras patologías como fibrilación auricular y estenosis carotídea, y su presencia implica la posibilidad de eventos cerebrovasculares isquémicos hasta de 13,8% vs. 5,1% en población control, con un RR 2,1 posterior a ajustes según los factores de riesgo. Sin embargo, en mayoría de casos el pronóstico suele ser benigno, sin mortalidad asociada con la masa anular de la necrosis licuefactiva con calcificación del anillo mitral (11).

Tratamiento

El diagnóstico inicial usualmente se realiza mediante ecocardiografía transtorácica debido a su amplia accesibilidad y ubicuidad en la práctica cardiovascular. Además, el uso creciente de la tomografía cardíaca como método de evaluación angiográfica coronaria no invasiva y los scores de calcio, pueden colaborar en la identificación inicial. De igual forma, el uso de imágenes por RNM con secuencias T2 e inversión de recuperación, demuestran la cavitación y el realce periférico, de ahí que pueda considerarse como el mejor método para distinguir esta entidad de otras patologías y en el diagnóstico diferencial de masas tumorales a ese nivel. Adicionalmente, es importante para el seguimiento y la evaluación de la progresión o regresión de la calcificación. La reducción

Tabla 1.
CRITERIOS ANATÓMICOS POR IMÁGENES PARA EL DIAGNÓSTICO DE NECROSIS LICUEFACTIVA CON CALCIFICACIÓN DEL ANILLO MITRAL.

1. Discreta masa típicamente esférica u ovoide, usualmente confinada anatómicamente a la región posterior del anillo mitral, extendiéndose al miocardio ventricular izquierdo posterior y a la zona perianular posterior, con movimiento sincrónico del miocardio a su alrededor. La masa puede afectar el flujo transmitral o de la aurícula, así como la función de la válvula mitral con estenosis o insuficiencia resultante.
2. La ecocardiografía revela masa homogénea con ecolucencia central y calcificación densa periférica ("caparazón"), con periferia ecogénica brillante.
3. Las imágenes de tomografía computarizada muestran un área de calcificación periférica ovoide (> 130 UH) en la región yuxta-anular de la válvula mitral posterior con variación central heterogénea de la densidad consistente con necrosis licuefactiva (calcífica: > 130 UH; fibrosa: 60-110 UH; rica en lípidos < 60 UH).
- 4a. Las imágenes de RNM T1 (fast spin o turbo spin echo) indican una masa bien definida con centro hiperintenso y discreto borde hipointenso, adyacente al miocardio y válvula mitral posterior.
- 4b. Las imágenes de secuencias de RNM T2 STIR (short tau inversión recovery) revelan una masa con ausencia de señal central, pero con anillo de alta intensidad comparado con el miocardio adyacente.

de las dimensiones y/o estabilización pueden observarse en el seguimiento a largo plazo. En gran porcentaje de casos no hay compromiso hemodinámico ni síntomas; no obstante, se aconseja el seguimiento médico.

Algunas indicaciones quirúrgicas descritas son la ulceración erosiva con endocarditis y/o trombos, la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo con movimiento anterior sistólico de la válvula mitral, la insuficiencia o estenosis mitrales significativas por alteración estructural del anillo o valvas, o incluso episodios recurrentes de embolización sistémica. De otra parte, existen limitantes importantes para el manejo quirúrgico si se tienen en cuenta los riesgos de perforación auriculoventricular por el debridamiento extenso al cual se ven sometidos estos pacientes, además de lesiones coronarias, principalmente en la arteria circunfleja, y embolización de detritus calcificados durante la cirugía. El reemplazo protésico valvular mitral implica un reto adicional para el cirujano cardiovascular debido a dificultades técnicas por la extensión de la necrosis licuefactiva con calcificación del anillo mitral hacia los trígonos fibrosos en el anillo posterior, las cuerdas tendinosas, los músculos papilares y el miocardio ventricular los cuales, en algunos casos, no pueden ser preservados con riesgo de la integridad de las estructuras adyacentes durante la inserción de la válvula protésica.

Se han descrito casos de resolución espontánea de las lesiones lo cual explica la evolución dinámica y la posibilidad de regresión a calcificación del anillo mitral. Finalmente, es preciso tener alta sospecha de la patología para evitar confusiones con masas o tumores cuyo pronóstico y aproximación terapéutica son diferentes.

Conclusiones

La calcificación caseosa del anillo mitral o necrosis licuefactiva del anillo mitral constituye una entidad rara del anillo mitral. El estudio ecocardiográfico transtorácico puede ser sensible para determinar su diagnóstico; sin

embargo, en ciertas ocasiones puede ser no concluyente. A fin de efectuar un diagnóstico definitivo y evitar procedimientos quirúrgicos innecesarios, se debe tener en cuenta el requerimiento de multimodalidad de imágenes con resonancia magnética nuclear cardíaca y tomografía computarizada. El tratamiento consiste en manejo médico y seguimiento clínico y ecocardiográfico, excepto en los casos en los cuales se evidencia repercusión funcional valvular significativa, para los que la mejor opción continúa siendo el reemplazo valvular.

CONFLICTOS DE INTERESES: los autores manifiestan no tener conflictos de intereses.

Bibliografía

1. Srivatsa SS, Taylor MD, Hor K, Collins DA, King-Strunk M, Pelberg RA, et al. Liquefaction necrosis of mitral annular calcification (LNMAC): review of pathology, prevalence, imaging and management: proposed diagnostic imaging criteria with detailed multi-modality and MRI image characterization. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2008; 28 (5): 1161-71.
2. 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 (7): 828-33.
3. Kronzon I, Winer HE, Cohen ML. Sterile caseous mitral anular abscess. *J Am Coll Cardiol*. 1983; 2: 186-190.
4. Kautzner J, Vondráček V, Jirásek A, Bělohávek M. Tumor-like mitral annular calcification with central liquefaction. *Echocardiography*. 2007; 10: 459-63.
5. Pomerance A. Pathological and clinical study of calcification of the mitral valve ring. *J Clin Pathol*. 1970; 23 (4): 354-61.
6. Yoshikai M, Ohnishi H, Fumoto H, Itoh M, Satoh H. Mitral valve replacement for a severely calcified mitral annulus. *J Card Surg*. 2007; 22(6): 502-4.
7. Rytand DA, Lipsitch LS. Clinical aspects of calcification of the mitral annulus fibrosus. *Arch Intern Med*. 1946; 78 (5): 544-564.
8. Kato M, Nakatani S, Okazaki H, Tagusari O, Kitakaze M. Unusual appearance of mitral annular calcification mimicking intracardiac tumor prompting early surgery. *Cardiology*. 2006; 106 (3): 164-6.
9. Yokoyama N, Konno K, Suzuki S, Isshiki T. Images in cardiovascular medicine. Serial assessment of liquefaction necrosis of mitral annular calcification by echocardiography and multislice computed tomography. *Circulation*. 2007; 115 (1): e1-2.
10. De Vrey EA, Scholte AJ, Krauss XH, Dion R A, Poldermans D, Van der Wall EE et al. Intracardiac pseudotumor caused by mitral annular calcification. *Eur J Echocardiogr*. 2006; 7: 62-66.
11. García-Ibarrondo N, Lang R. Calcificación caseosa del anillo mitral, un raro hallazgo ecocardiográfico. *Rev Esp Cardiol*. 2011; 64 (9): 828-31.