

Calcificação Caseosa do Anel Mitral: Diagnóstico Pós-Transplante Cardíaco

Caseous Calcification of the Mitral Annulus: A Post-Heart Transplant Diagnosis

Bruno Jordão Chaves,¹ ^{ORCID} Matheus Bitencourt Duarte,¹ Luiz Guilherme Passaglia,¹ ^{ORCID} Claudio Gelape,¹ Paulo Hernane Rabelo Azevedo,¹ Geraldo Brasileiro Filho¹

Universidade Federal de Minas Gerais - Faculdade de Medicina,¹ Belo Horizonte, MG – Brasil

Introdução

A calcificação caseosa do anel mitral é uma lesão cardíaca não neoplásica, considerada uma variante da calcificação do anel mitral que deve ser suspeitada quando massas cardíacas são detectadas por ecocardiograma, radiografia de tórax ou outros estudos radiológicos.¹⁻³ A maioria dos paciente é assintomática, mas já foram descritos sinais e sintomas de insuficiência mitral, embolização sistêmica e bloqueios atrioventriculares.³ O diagnóstico é confirmado pelo exame anatomopatológico e o prognóstico é bom. Aqui, apresentamos um caso de calcificação caseosa do anel mitral diagnosticado após a análise patológica do coração explantado.

Relato de caso

Um homem de 35 anos, com diagnóstico de insuficiência cardíaca (classe III da New York Heart Association) secundária a cardiopatia reumática foi admitido em um hospital universitário público terciário para transplante cardíaco. Ele vinha tendo internações recorrentes por insuficiência cardíaca crônica. Ao exame físico, apresentava edema de membros inferiores, deslocamento lateral do batimento apical, ritmo cardíaco irregular, presença de terceira bulha e sopro sistólico e mesodiastólico precoce no ápice do coração. A radiografia de tórax revelou lesão hiperdensa localizada no coração junto à válvula mitral (Figuras 1 e 2). O ecocardiograma transtorácico realizado três anos antes do transplante cardíaco revelou aumento dos átrios direito e esquerdo, bioprótese mitral normal e insuficiência valvar aórtica. O ecocardiograma transtorácico realizado dois meses antes do transplante mostrou aumento de átrios e ventrículos, insuficiência valvar mitral bioprotética moderada e insuficiência e estenose valvar aórtica moderada (dados não mostrados). Não foram observadas lesões calcificadas ao redor do anel valvar mitral em nenhum dos dois ecocardiogramas.

Palavras-chave

Insuficiência da Valva Mitral; Calcinose; Neoplasias Cardíacas/cirurgia; Transplante de Coração; Cardiomiopatias; Diagnóstico por Imagem/métodos

Correspondência: Bruno Jordão Chaves •

Universidade Federal de Minas Gerais – Avenida Professor Alfredo Balena, 190. CEP 31270-901, Santa Efigênia, Belo Horizonte, MG – Brasil
E-mail: bruno.jordao07@gmail.com

Artigo recebido em 30/10/2021, revisado em 05/04/2022, aceito em 01/06/2022

DOI: <https://doi.org/10.36660/abc.20210906>

Aos 15 anos, o paciente passou por uma troca valvar mitral por bioprótese para tratamento da doença valvar mitral reumática, necessitando de duas reoperações subsequentes (aos 21 e 23 anos). Nos últimos três anos, apesar da terapia médica otimizada, sua função cardíaca se deteriorou continuamente. Não havia outras comorbidades em sua história médica progressa.

Os achados laboratoriais mostraram redução da função renal (creatinina sérica de 3,0 mg/dL e taxa de filtração glomerular estimada de 25,7 mL/min/1,73m²). O eletrocardiograma revelou fibrilação atrial.

A principal hipótese diagnóstica foi insuficiência cardíaca avançada causada pela disfunção valvar da bioprótese mitral. Para uma massa cardíaca visualizada na radiografia, algumas possibilidades foram consideradas: calcificação do anel mitral, mixoma calcificado, outras neoplasias ou pseudoneoplasias cardíacas, abscesso cardíaco, tuberculose, tumor amorfo calcificado ou vegetações valvares calcificadas. O diagnóstico preciso é obviamente essencial para o tratamento adequado.

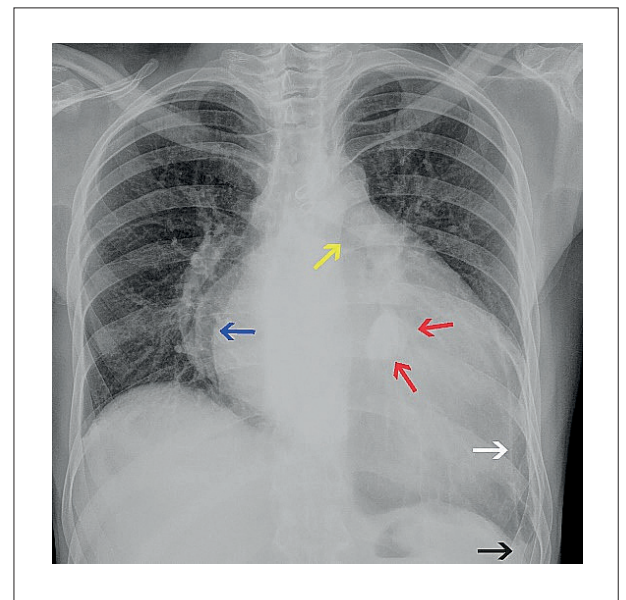


Figura 1 – Radiografia de tórax – vista pósterioanterior. Coração aumentado. Junto à valva mitral, há uma lesão oval hiperdensa (setas vermelhas) medindo cerca de 3,5cm x 2,0cm. O sinal de dupla densidade (seta azul) e a elevação do brônquio esquerdo (seta amarela) indicam aumento do átrio esquerdo. O recesso costodiafragmático esquerdo está obliterado (seta preta), e uma linha calcificada é observada no hemitórax esquerdo, aparentemente ao longo da pleura (seta branca).

Manejo e diagnóstico

Dada a insuficiência cardíaca progressiva, o paciente foi submetido a transplante cardíaco. Durante os primeiros dias de pós-operatório do paciente, instabilidade hemodinâmica grave e insuficiência cardíaca aguda sugeriram rejeição primária do enxerto. Apesar da intervenção farmacológica para disfunção primária do enxerto, o paciente veio a óbito três dias após o transplante cardíaco.

O coração explantado pesava 515 gramas e media 10,5 x 9,5 x 8,0 cm. Todas as quatro câmaras estavam significativamente dilatadas. Uma valva bioprotética estava presente no orifício atrioventricular esquerdo; as outras três valvas eram nativas, incluindo uma valva aórtica mista estenótica e regurgitante, mostrando fusão e encurtamento dos folhetos, altamente sugestivos de cardiopatia reumática. Na porção anterior do miocárdio, na junção atrioventricular esquerda, havia uma massa oval, amarelo-acinzentada, medindo 3,3 x 2,3 cm, com bordas bem definidas e regulares e calcificação periférica fina. Após o coração ter sido seccionado, observou-se o vazamento de uma pequena quantidade de conteúdo pastoso (semelhante ao caseum) (Figura 3). Microscopicamente, a lesão estava envolta por tecido fibrótico com depósitos de cálcio, infiltrado leve de células mononucleares e células gigantes multinucleadas periféricas. No centro da lesão havia abundante material amorfo e basofílico (Figura 4). Todos esses achados são compatíveis com calcificação caseosa do anel mitral (CCAM). No miocárdio do ventrículo esquerdo havia poucos e pequenos agregados de macrófagos e linfócitos, sugestivos de nódulos de Aschoff.

Discussão

A calcificação do anel mitral (CAM) é uma lesão crônico-degenerativa que acomete principalmente indivíduos idosos, e principalmente mulheres e pacientes com doença em estágio terminal ou anormalidades do metabolismo do cálcio.^{1,2} Geralmente assintomática, a CAM é comumente identificada através do ecocardiograma. A calcificação caseosa do anel mitral (CCAM) é uma variante rara da CAM, representada por uma massa intramiocárdica redonda contendo abundante material pastoso ou espesso, constituído por ácidos graxos, colesterol e cálcio;^{1,4,5} raramente a lesão parece surgir do folheto da valva mitral.⁵ Também geralmente assintomática e mais prevalente em idosos, pode-se suspeitar de CCAM pelo ecocardiograma, que mostra uma massa com bordas distintas e área ecolucente central, sugestiva de liquefação na região do anel mitral.^{4,5} No presente caso, não houve suspeita clínica de CCAM.

Nos exames de ecocardiografia, a CCAM é vista em 0,04% a 0,07% da população geral e em 0,06% dos pacientes com CAM.⁵⁻⁷ Sua etiopatogenia é amplamente desconhecida. Consideramos a doença reumática concomitante em nosso paciente como mera coincidência.

Na maioria dos pacientes, a lesão é clinicamente assintomática. Quando presentes, os sinais e sintomas mais comuns estão relacionados à insuficiência mitral.⁴ No presente caso, é difícil atribuir as manifestações clínicas à CCAM, pois muitas delas poderiam ser claramente explicadas pela insuficiência cardíaca causada pela doença

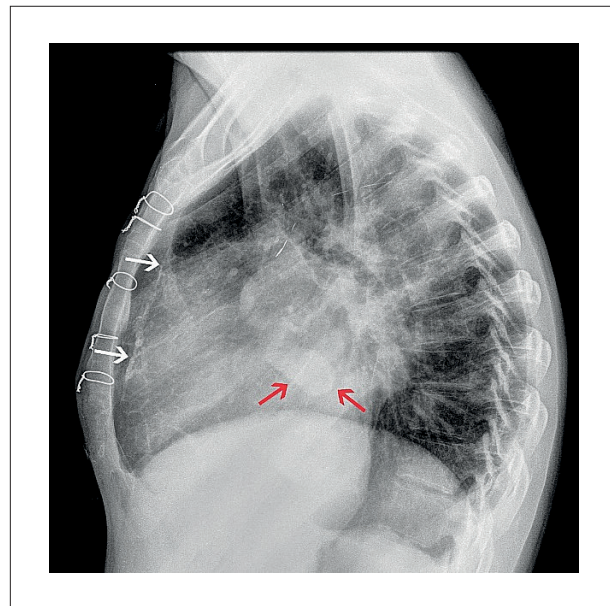


Figura 2 – Radiografia de tórax – vista lateral. A lesão cardíaca hiperdensa (setas vermelhas) e a linha pleural calcificada (setas brancas) são visíveis.



Figura 3 – Visão macroscópica da lesão. Coração explantado com lesão de borda parcialmente regular medindo 3,3 x 2,3 cm (setas brancas). O conteúdo da lesão tem aspecto pastoso e semelhante a giz, e foi minimamente descolado durante a secção do espécime cardíaco. É circundado por uma cápsula fibrótica sem continuidade com a cavidade ventricular.

reumática e fibrilação atrial. Nos pacientes assintomáticos, um ecocardiograma incidental pode levantar a suspeita. Em nosso paciente, dois ecocardiogramas não foram capazes de detectar a lesão. Em alguns pacientes, o diagnóstico é feito na autópsia⁴ ou em um coração explantado, como observado neste caso.

O diagnóstico de calcificação caseosa do anel mitral é estabelecido pelo exame anatomopatológico. Macroscopicamente, a CCAM é uma lesão arredondada com bordas distintas e uma área central contendo material caseoso, variando em tamanho de 1,5 a 4,0 cm.⁸ Em geral, é encontrado ao redor do anel mitral. Histologicamente,

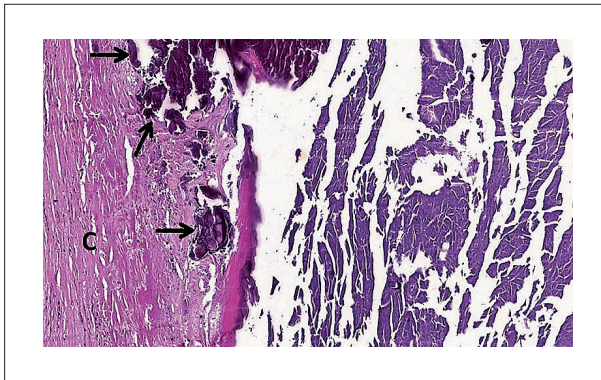


Figura 4 – Visão microscópica da lesão – Hematoxilina & eosina, aumento de 200x. O tecido fibrótico da cápsula (C) é mostrado à esquerda, com depósitos de cálcio (setas pretas). Ampla material amorfo e basofílico é visto à direita.

a lesão contém uma camada fibrosa de tecido conjuntivo com depósitos de cálcio, células mononucleares inflamatórias e células gigantes multinucleadas circundando um material amorfo abundante.

Os diagnósticos diferenciais mais importantes incluem mixoma cardíaco, geralmente móvel, pedunculado e localizado ao longo do septo interatrial, abscessos e pseudoaneurismas, cujo conteúdo, embora pastoso, carece de depósitos de cálcio e tumor amorfo cardíaco calcificado, uma lesão constituída por tecido fibroso colagenoso denso com nódulos de cálcio, sem constituinte pastoso.⁹⁻¹³

A abordagem terapêutica, em geral conservadora, é pautada pelas implicações clínicas. Em pacientes com insuficiência mitral, a cirurgia cardíaca é indicada.⁵ Além de

ser uma intervenção curativa, o procedimento cirúrgico é o melhor método de obtenção de amostras para o diagnóstico morfológico. Às vezes, a lesão regride espontaneamente.⁴ O prognóstico, geralmente bom, depende do tamanho da lesão, sua localização e padrão de crescimento.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Chaves BJ, Brasileiro Filho G; Obtenção de dados: Chaves BJ, Duarte MB, Azevedo PHR, Brasileiro Filho G; Análise e interpretação dos dados: Chaves BJ, Duarte MB, Passaglia LG, Gelape C, Brasileiro Filho G; Redação do manuscrito: Chaves BJ, Duarte MB, Brasileiro Filho G; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Chaves BJ, Duarte MB, Passaglia LG, Gelape C, Azevedo PHR, Brasileiro Filho G.

Potencial conflito de interesse

Não há conflito com o presente artigo

Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação acadêmica

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

Aprovação ética e consentimento informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

Referências

- Kronzon I, Winner HE, Cohen ML. Sterile, caseous mitral anular abscess. *J Am Coll Cardiol*, 1983;2(1):186-90. DOI: 10.1016/s0735-1097(83)80391-x
- Nestico PF, Depace NL, Morganroth J, Kotler MN, Ross J. Mitral annular calcification: Clinical, pathophysiology, and echocardiographic review. *Am Heart J*, 1984;107(5 Pt1):989-96. DOI: 10.1016/0002-8703(84)90840-8
- Elgendy IY, Conti CR. Caseous calcification of the mitral annulus: A review. *Clin Cardiol*. 2013;36(10):E27-E31. DOI: 10.1002/clc.22199
- Gramenzi S, Mazzola AA, Tagliaferri B, Protasoni G, Brusoni D, d'Aloia G, et al. Caseous calcification of the mitral annulus: unusual case of spontaneous resolution. *Echocardiography*, 2005;22(6):510-3. DOI: 10.1111/j.1540-8175.2005.04056.x
- Minard, G, Manzara C, Pulignano GV, Gino P, Pavaci H. Caseous calcification of the mitral annulus with mitral regurgitation and impairment of functional capacity: a case report. *J Med Case Rep*, 2008;2:205. Doi:10.1186/1752-1947-2-205
- Gilbert HM, Grodman R, Chung MH, Hartman G, Krieger KH, Hartman BJ. Sterile, caseous mitral valve "abscess" mimicking infective endocarditis. *Clin Infect Dis*, 1997;24:1015-6. DOI: 10.1093/clinids/24.5.1015
- Ambrósio LJ, Salgado AA, Barbosa FCP, et al. Calcificação caseosa do anel mitral. *Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovasc*, 2014;27(3):216-8. Doi:10.5935/2318-8219.20140026
- Harpaz D, Auerbach I, Vered Z, Motro M, Tobar A, Rosenblatt S, et al. Caseous calcification of the mitral annulus: A neglected, unrecognized diagnosis. *J Am Soc Echocardiogr*. 2001;14(8):825-31. DOI: 10.1067/mje.2001.111877
- Gutierrez PS, Mansur AJ, Peranovich JO. Cavitory lesion close to heart valve rings. A necropsy study of 13 cases. *J Cardiovasc Surg (Torino)*, 1991;32(2):259-64. PMID: 2019631
- Reynolds C, Tazelaar HD, Edwards WD. Calcified amorphous tumor of the heart (cardiac CAT). *Hum Pathol*, 1997;28(5):601-6. DOI: 10.1016/s0046-8177(97)90083-6
- Miller DV, Tazelaar HD. Cardiovascular pseudoneoplasms. *Arch Pathol Lab Med*, 2010;134(3):362-8. Doi:10.5858/134.3.362
- Watanabe H, Shimbo M, Ito H. A cardiac calcified amorphous tumor associated with end-stage renal disease: an emerging disease concept. *Intern Med*, 2017;56(22):2967-8. Doi:10.2169/internalmedicine.9348-17.
- McAllister BJ. Multi modality imaging features of cardiac myxoma. *J Cardiovasc Imaging*. 2020;28(4):235-43. DOI: 10.4250/jcvi.2020.0027



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons