

Degeneración mucoidea de la válvula mitral y situs inversus viscerus totalis. Consideraciones clinicoquirúrgicas y anatomopatológicas (1)

("Floppy valve syndrome")

Dr. JORGE E. GLENNY *; Dra. NIDIA G. GOMEZ RUEDA **; Dr. RICARDO M. LEYRO DIAZ ***

RESUMEN

Se presenta un caso de situs inversus viscerus totalis en el que se diagnostica una insuficiencia mitral severa y en el cual, durante el acto quirúrgico, se comprueba la existencia de una válvula mitral blancoazulada, delgada y con valvas "flotando" que se envían a su estudio histológico, demostrando que se trata de una degeneración mucoide de la mitral.

El paciente no es portador de ninguno de los restantes criterios para el diagnóstico del síndrome de Marfan, por lo cual se lo incluye como síndrome de "floppy valve" en un caso de situs inversus viscerus totalis.

Luego de dos años de la implantación de una prótesis Starr-Edwards 4M mod. 6300, continúa en buen estado clínico y hemodinámico, sin complicaciones.

INTRODUCCION:

Al síndrome descrito por Marfan en el año 1896 (7) se fueron incorporando otros elementos, particularmente alteraciones cardiovascular, algunas de ellas erróneamente, como la CIA, otras en cambio, tomadas como elementos altamente específicos.

Baer, Taussig y Oppenheimer (1) señalaron que la degeneración de la capa media de la Aorta, asociada a dilatación, aneurismas o disección de la Aorta, e insuficiencia aórtica es la más frecuente de las alteraciones cardiovasculares del Síndrome de Marfan.

Aunque en 1912, Salle (11) comunicó un caso de aracnodactilia con insuficiencia mitral, en el cual observó debilidad, plegamientos y adelgazamiento de las valvas mitrales, que se

mostraban translúcidas, no se tuvo mayor interés en las anomalías mitrales del Síndrome de Marfan hasta los últimos años.

Se acepta generalmente que, cuando la válvula mitral está afectada en un caso de S. de M., se debe ya sea a insuficiencia mitral funcional (secundaria a dilatación del V. I. provocada por insuficiencia aórtica) o bien a que existen lesiones inflamatorias por complicaciones que provocan estenosis o insuficiencia mitral (2, 9).

En el año 1965, Read y col. (10) por un lado y Raghieb y col. (9) por otro, señalaron la existencia infrecuente de casos de insuficiencia mitral en los cuales la válvula tenía el peculiar aspecto macroscópico descrito por Salle (11) en los cuales el S. de M. era incompleto y en los que se observaba una degeneración mixomatosa de la V. Mitral. Para estos casos, Read (10) reservó el nombre de "Floppy Valve Syndrome".

En la literatura consultada no se encontraron comunicaciones de la asociación del cuadro de síndrome de "Floppy Valve" con situs inversus viscerus totalis.

El motivo de esta comunicación es el de presentar un caso de esta infrecuente afección de la válvula mitral asociado a un situs inversus viscerus totalis.

CASO CLINICO:

H. R., sexo masc.; nacido en 1934. Sin antecedentes heredofamiliares de Síndrome de Marfan ni otros relacionados con su enfermedad actual. Sin antecedentes de Fiebre reumática, lúes ni endocarditis bacteriana. En 1952 a causa de expectoración hemoptoica, se descubre situs inversus viscerus totalis y con el diagnóstico de TBC se lo trata con Estreptomina y Neumotórax izq. Dos años después se efectúa apendicectomía del lado izquierdo.

Permanece asintomático hasta que en el

(1) Trabajo realizado en el Instituto Modelo de Clínica Médica del Hosp. Rawson, Sección Cardiología, Jefe: Dr. E. J. Sales.

* Docente autorizado de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Bs. As.

** Jefa de Trabajos prácticos de la Cátedra de Patología de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Bs. As.

*** Consultor en cirugía cardiovascular del Centro de Rehabilitación Respiratoria "María Ferrer".

año 1963 comienza con disnea de esfuerzo progresiva, vértigos y seis meses después edemas maleolares.

En el año 1964 es enviado a uno de nosotros para su estudio hemodinámico con el diagnóstico presuntivo de C.I.V., se realizó cateterismo derecho, comprobando por oximetría y curvas de dilución de H la ausencia de cortocircuitos de I-D.

En dos años pasa de una incapacidad funcional grado II a grado III por lo que se lo lleva nuevamente al estudio hemodinámico con el diagnóstico presuntivo de insuficiencia mitral severa. Se efectúa nuevo cateterismo derecho e izquierdo comprobando:

Aorta: 120/75
media 88 mm Hg.
Ventrículo Izquierdo: 126/0-17
Capilar Pulmonar:
media 19
Arteria Pulmonar: 60/22
media 43
Ventrículo Derecho: 60/0-6
Aurícula Derecha:
media 7

Se realizó cineangiografía selectiva con un disparo en V.I. en O.A.D. comprobando un reflujo mitral grado IV.

Con estos elementos se le indicó el tratamiento quirúrgico de su valvulopatía. El examen físico comprobaba el diagnóstico de situs inversus viscerus totalis. No presentaba taras propias del Síndrome de Marfan y el examen cardiológico demostraba signos de insuficiencia cardíaca izquierda y derecha. La auscultación y un F.C.G. preoperatorio mostraron evidencias de la valvulopatía mitral, con un primer ruido intenso, soplo pansistólico, segundo y tercer ruidos y un soplo breve al comienzo de la diástole (P. Exp. Rel. 87 %).

El E.C.G. presentaba ritmo sinusal y signos de hipertrofia de cavidades izquierdas en un corazón vertical. Las Rx de tórax (Fig. 1) demostraban un agrandamiento de A.I. y V.I. con aumento de la sangre venosa pulmonar, en un paciente con situs inversus.

El paciente fue intervenido el 24-VII-69 por vía anterolateral izquierda. Las hojas pleurales estaban engrosadas y fusionadas, realizándose el despegamiento correspondiente. En la pared posterior se observaron granos riciformes de aspecto blanquecino y duro. El pulmón izquierdo presentaba tres lóbulos: superior, medio e inferior. El pericardio estaba moderadamente engrosado. La aurícula izquierda (a la

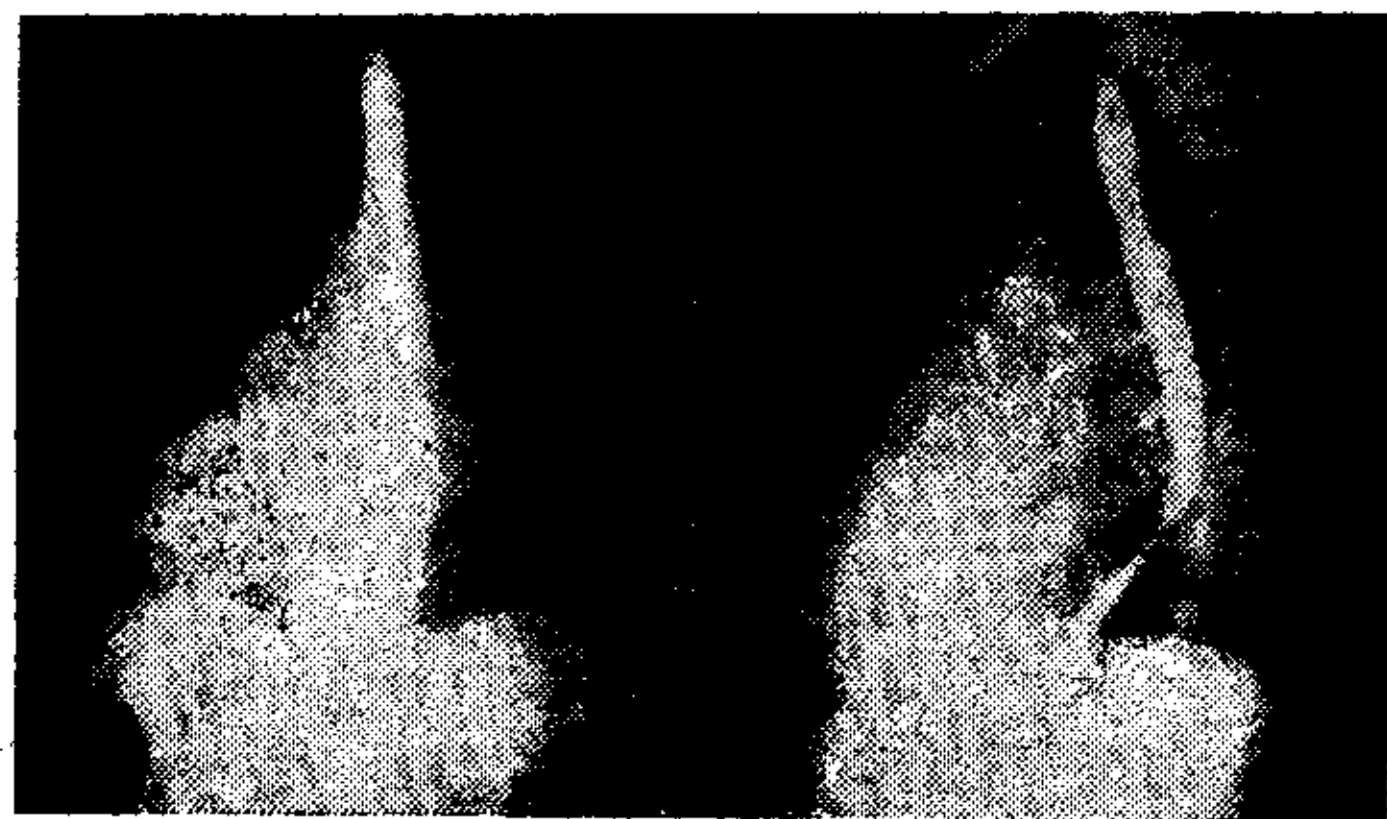


Fig. 1. Rx frente y O.A.I. preoperatorias.

derecha) estaba severamente agrandada. Se lo puso en circulación extracorpórea con oxigenador a burbuja y bomba a rodillos. La aurícula izquierda fue incindida verticalmente, constatando la severa insuficiencia mitral. El anillo estaba moderadamente dilatado; las valvas flotando, débiles y friables y éstas, como las cuerdas tendinosas elongadas, tenían una coloración blanco azulada. Los músculos papilares eran hipertróficos y la cavidad ventricular izquierda estaba agrandada. La valva anterior fue extirpada y la posterior conservada. Se colocaron dos hemiciclos de puntos en U con Mersilene incorporado 00. En el hemiciclo anterior los puntos en U fueron reforzados con planchuelas individuales de teflon, colocados del lado ventricular. En el hemiciclo posterior los puntos se montaron con plicatura de la valva posterior. Se insertó una prótesis de Starr-Edwards 4 M (Mod. 6300. * 84352) obteniéndose resultados hemodinámicos satisfactorios.

El paciente fue asistido respiratoriamente en las primeras ocho horas de postoperatorio y luego continuó en buenas condiciones hemodinámicas y respiratorias. En el cuarto día del postoperatorio presenta fibrilación auricular sin aparentes consecuencias. En el décimo-cuarto día se realiza punción pleural por hemotórax suspendido en cisura. Cursa sin inconvenientes y a los veinticinco días es dado de alta y suspende el tratamiento anticoagulante, abandonando la internación, con Digoxina como única medicación.

Cinco días más tarde el paciente se queja de disnea de reposo. La fibrilación auricular es incontrolable con digitálicos E.V. y las Rx muestran un marcado aumento de la silueta cardíaca. El paciente presenta episodios de disnea paroxística nocturna, realizándose entonces una cardioversión, revirtiendo a ritmo sinusal con 200 J, se le administra quinidina que el paciente no tolera por fenómenos de cinchonismo a dosis bajas. Presenta una rápida

mejoría en pocos días, pasando de una incapacidad funcional grado IV a un grado II, comprobándose una notable disminución de tamaño de la silueta cardíaca (Figs. 2 y 3).

Se realizó un F.C.G. inmediatamente después de revertir a ritmo sinusal, comprobándose los ruidos de la prótesis y un período exp. notablemente acortado (Fig. 4). Treinta días después de la cardioversión se encuentra asintomático.

Ciento ochenta días después de la intervención, el paciente reanuda su trabajo de obrero telefónico sin inconvenientes, permaneciendo asintomático en el momento actual, dos años después de la intervención.

El F.C.G. actual muestra los ruidos de la prótesis y una normalización del período expulsivo (Fig. 5).

ANATOMIA PATOLOGICA:

El examen macroscópico demostró una valva engrosada, opaca, de aspecto gelatinoso y consistencia elástica. Se efectuaron tres cortes paralelos y los fragmentos se incluyeron en parafina.

Los cortes histológicos fueron coloreados con hematoxilina-eosina; tricrómico de Masson para definición del conectivo colágeno; técnica

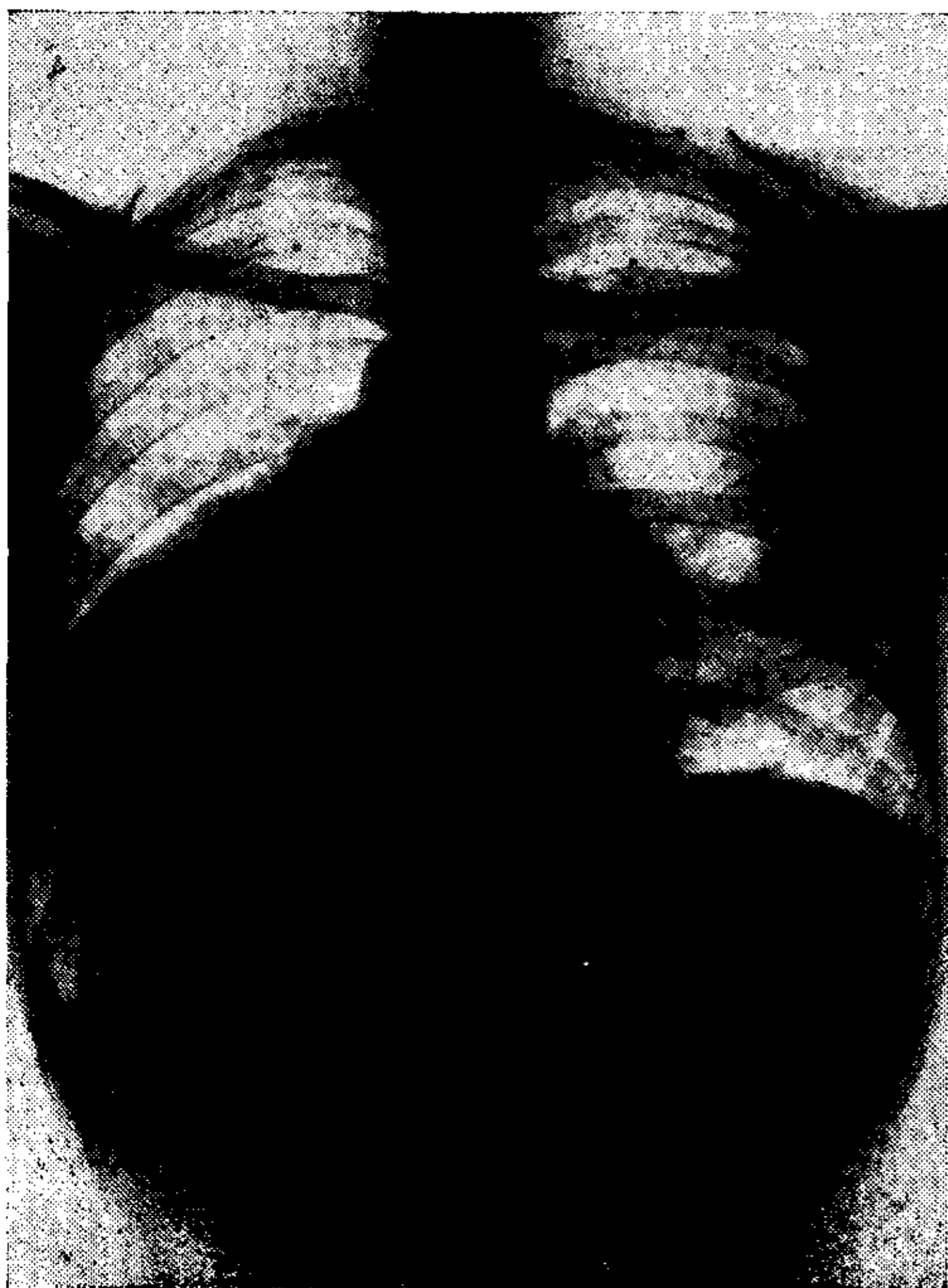


Fig. 2. Tele Rx Tórax Frente 40 días de postoperatorio. Paciente con fibrilación auricular e incapacidad grado IV.

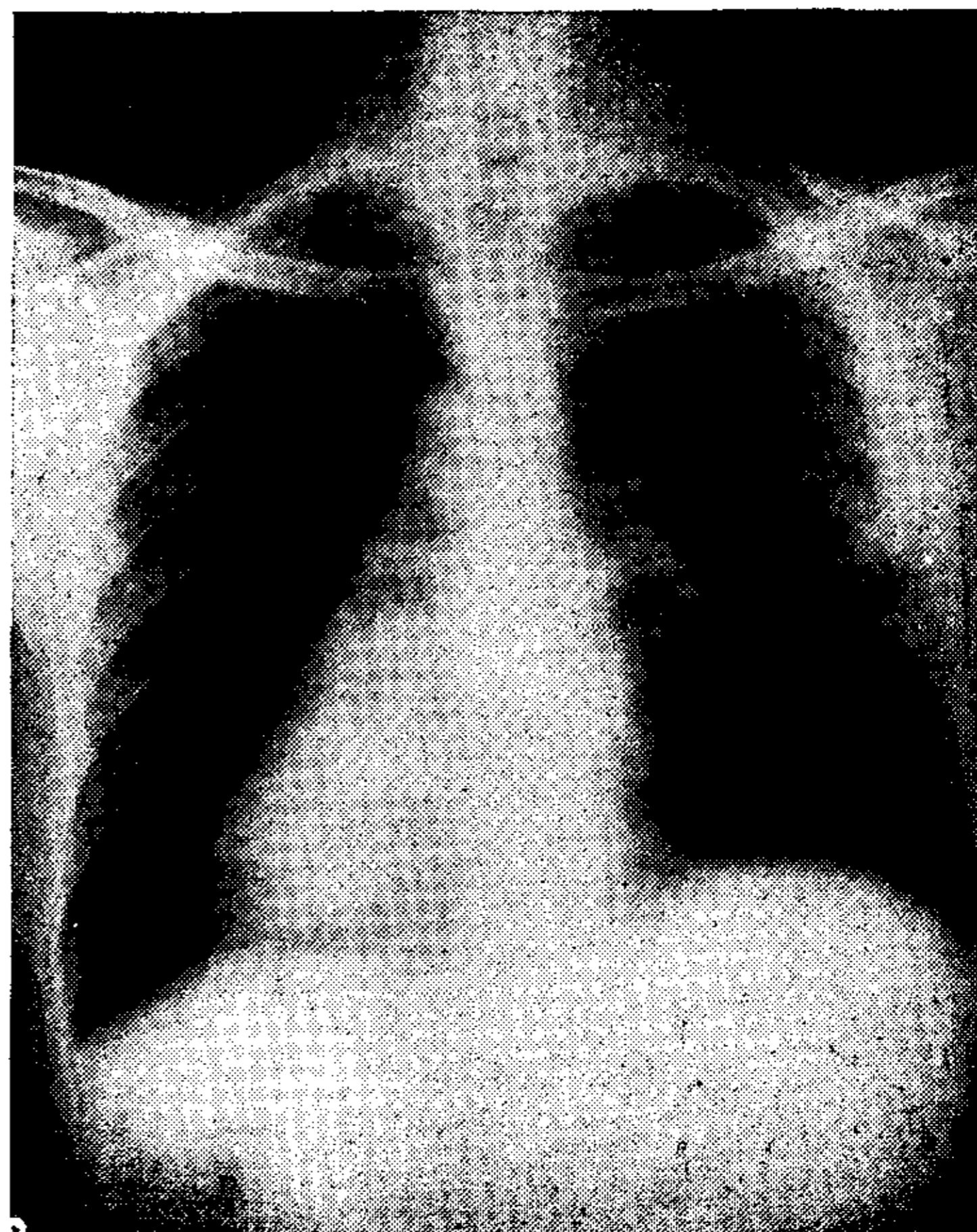


Fig. 3. Rx Tórax Frente 30 días después de la cardioversión a ritmo sinusal.

de Weigert para fibras elásticas y alcian blue, técnica de P. A. Schiff, según McMannus, ambas, con y sin digestiones previas con amilasa y hialuronidasa.

Los preparados muestran una separación de las fibras colágenas y elásticas por un material mucinoso que da a la valva una apariencia edematosa. Las coloraciones específicas son demostrativas de la constitución histoquímica de esta sustancia: abundantes mucopolisacáridos ácidos y básicos no digeribles por

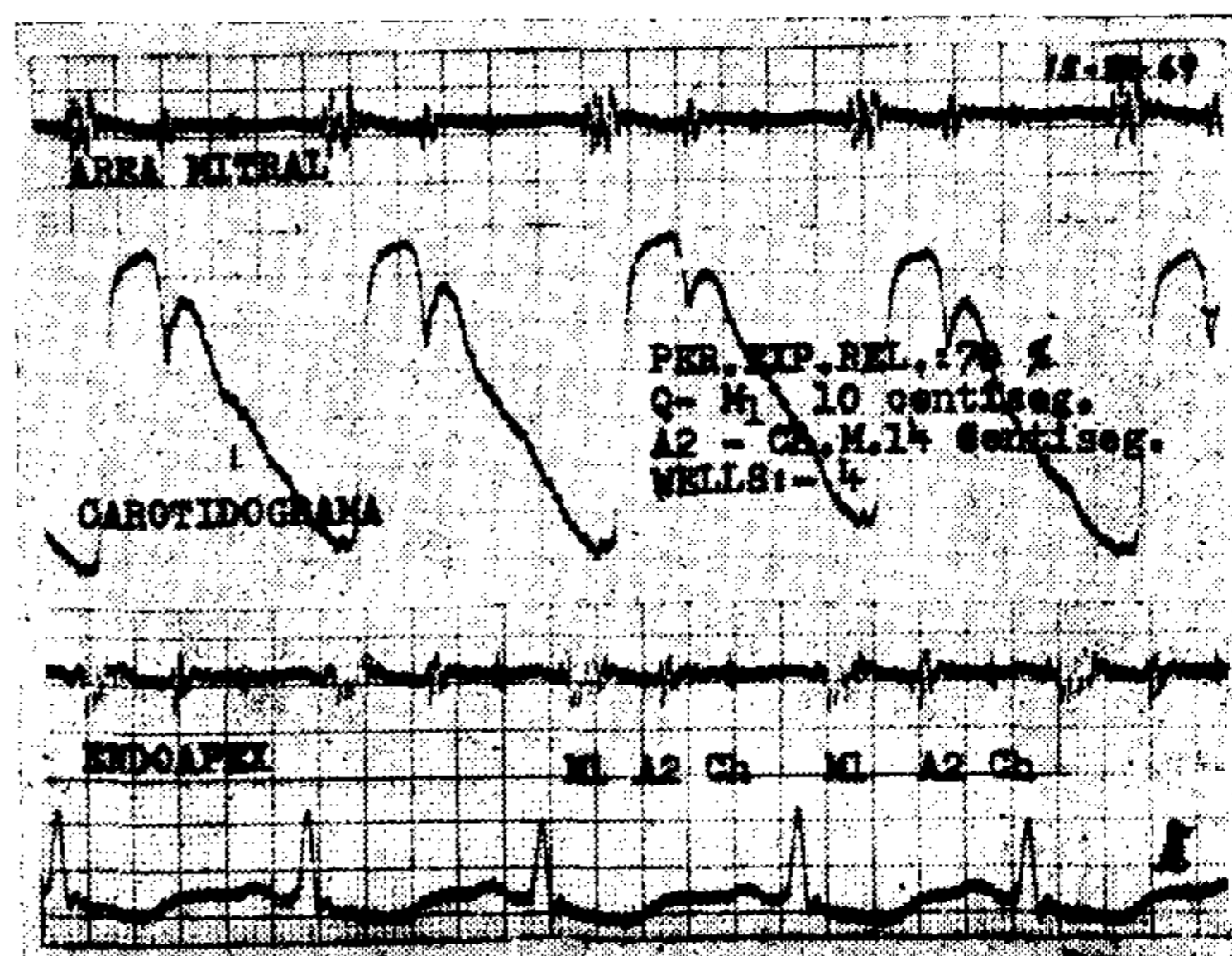


Fig. 4. Fonocardiograma a los 50 días de postoperatorio, recobrado el ritmo sinusal. Llama la atención el acortamiento del período expulsivo relativo al 70 %.

la amilasa y que desaparecen en forma parcial con hialuronidasa. La desacetilación y acetilación de los cortes, exhibe a las 24 hs. un considerable aumento del material azul a'cian positivo (Fig. 6), tratándose entonces de mucopolisacáridos ácidos que disocian y separan a las fibras colágenas, las que aparecen de esta manera comprimidas en los bordes de la válvula dando una falsa imagen de esclerosi s valvular (Fig. 7). Las fibra elásticas aparecen disociadas y aún fragmentadas y y también rechazadas por el material mucinoso.

Pese al examen prolijo, no se detectaron elementos que indiquen un proceso inflamatorio actual o antiguo. No se reconocieron exudados inflamatorios ni vasos de neoformación. La cantidad relativa de tejido colágeno es la considerada normal para la edad.

COMENTARIO:

El caso que se presenta tiene la peculiaridad de ser un situs inversus con una severa insuficiencia mitral por degeneración mixomatosa de la misma, que le daba un aspecto y dinámica llamativa por su coloración blanco azulada y valvas que impresionaban como flotando y sin coaptación efectiva.

Anteriormente se comprobaron alteraciones semejantes, con degeneración mucoide de la mitral en pacientes con diversos grados de Síndrome de Marfan (6, 8, 11, 1, 13) estando aceptado que se trata de alteraciones propias de esta afección y no por otras intercurrentes.

Bowers (3) establece los siguientes criterios para poder afirmar que un paciente sufre un S. de Marfan.

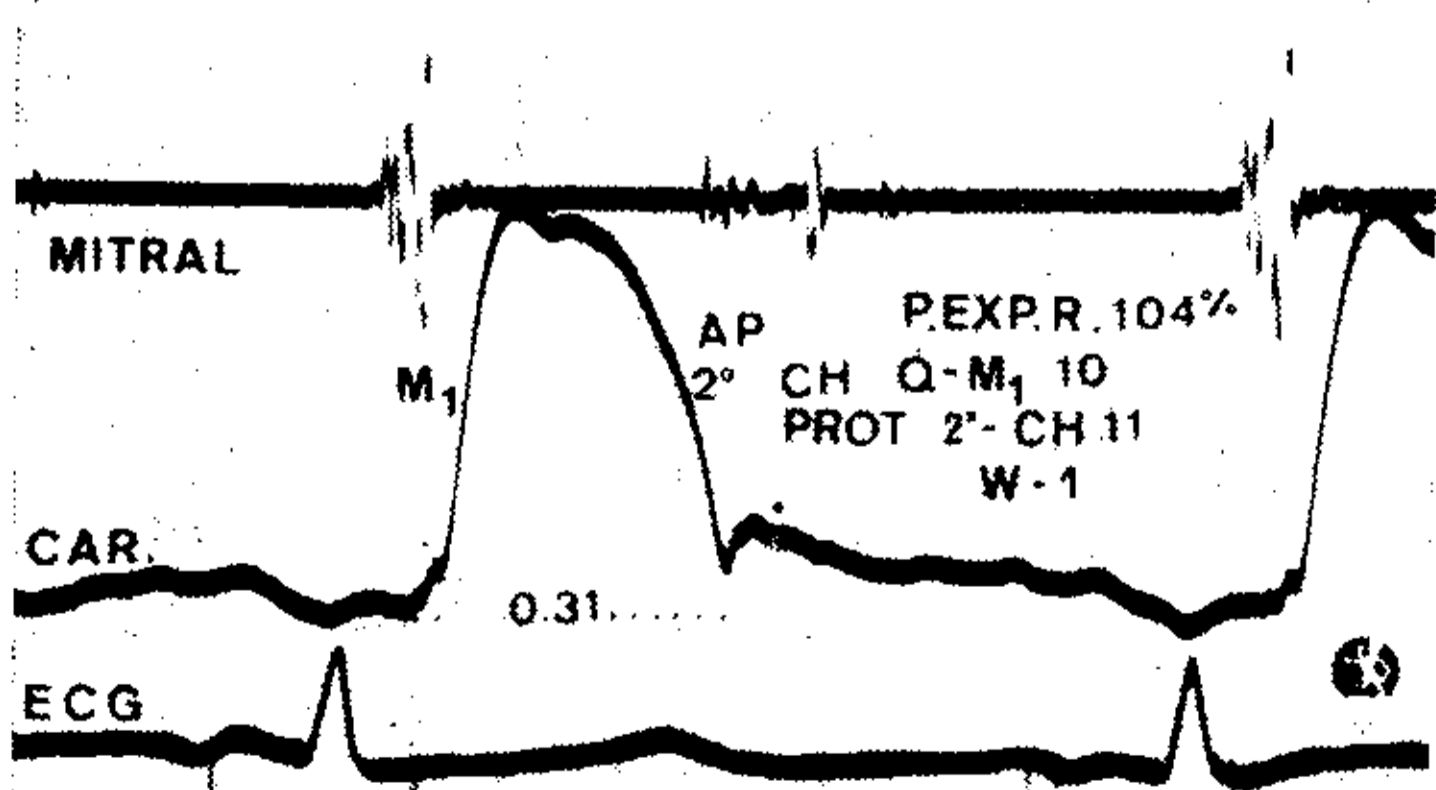


Fig. 5. Fonocardiograma a los dos años de postoperatorio. Se observa la normalización del período expulsivo.

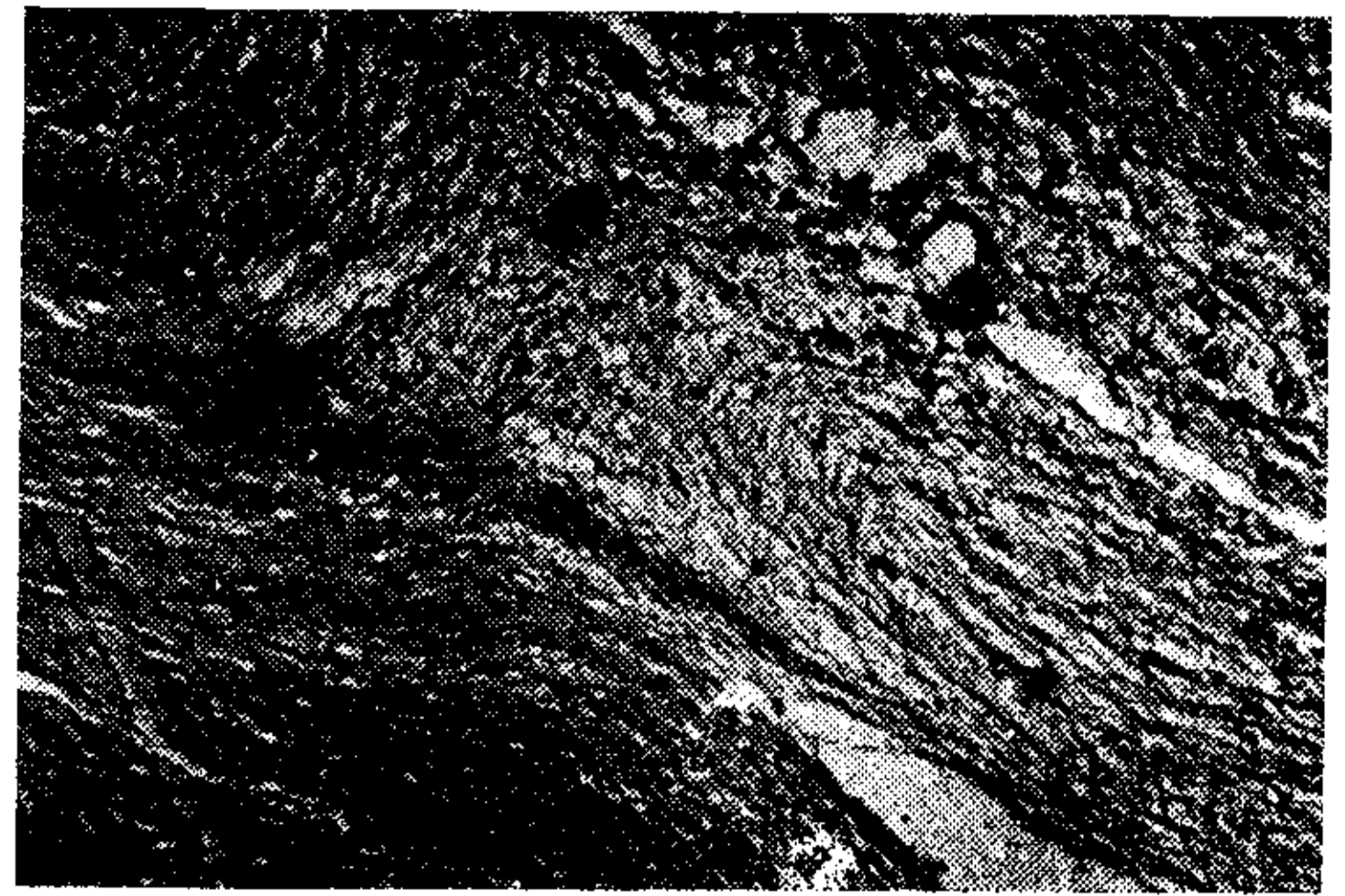


Fig. 6. Coloración PAS: Material mucoide, PAS positivo disocia las fibras colágenas y elásticas.

MAYORES:

1. Historia familiar positiva de S. de Marfan.
2. Luxación congénita del cristalino.

MENORES:

1. Taras esqueléticas (aracnodactilia, dolicocefalia, pectus excavatum, xifoesciosis, etc.).
2. Alteraciones cardiovasculares con anormal acumulación de material mucoide basófilo reemplazando fibras musculares, colágenas o elásticas.
3. Aumento de la excreción urinaria de hidroxiprolina.

Son imprescindibles un criterio mayor y uno menor para poder afirmar un diagnóstico de S. de Marfan.

Evidentemente, el caso en discusión no cumple los requisitos para poder designarlo como un S. de Marfan y la presencia de degeneración mucoide no es específica ya que

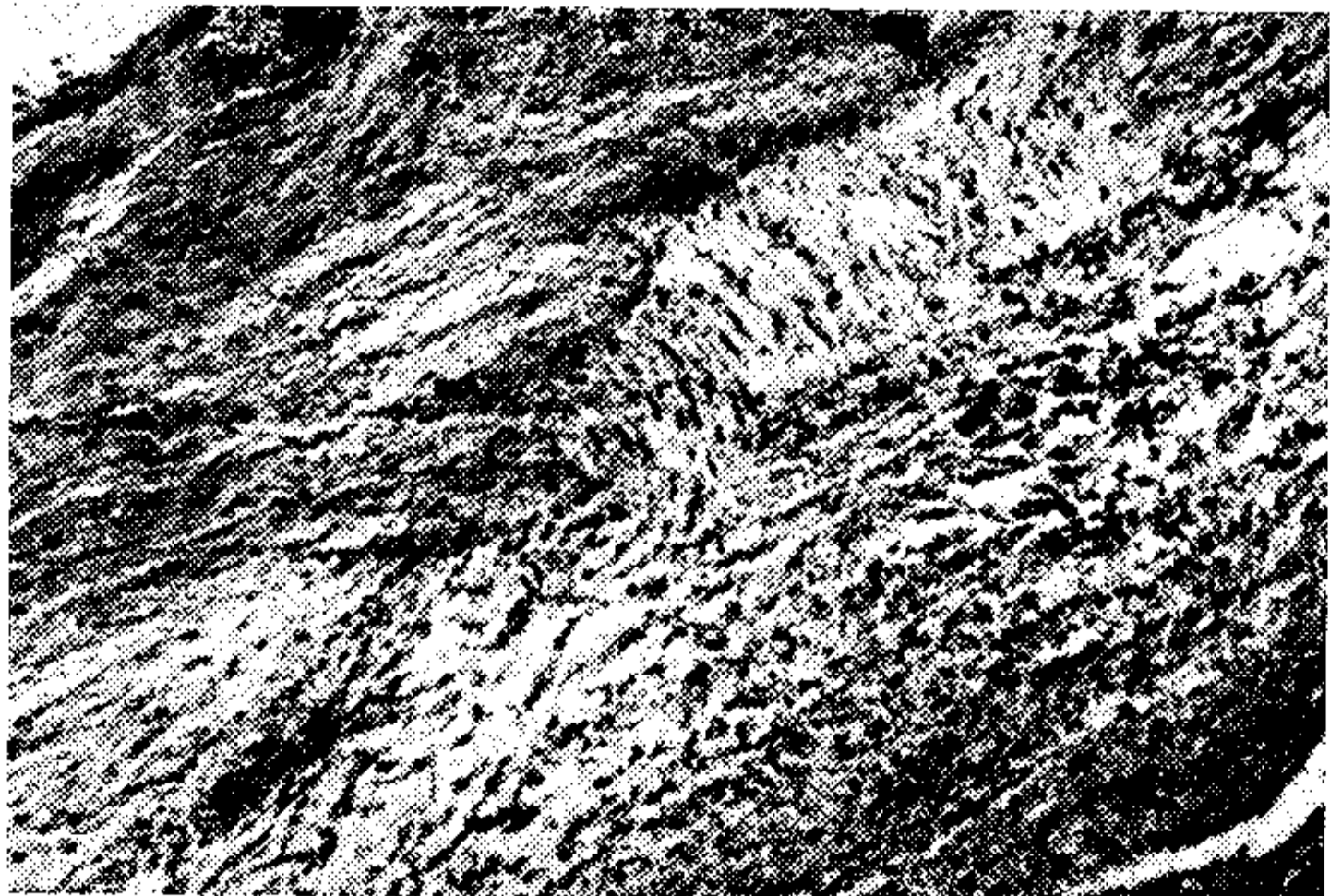


Fig. 7. Coloración Tricrómico de Masson: Nótese la condensación de las fibras colágenas por la substancia mixomatoide que le da apariencia de edema.

se la puede encontrar en otros estados morbosos congénitos (4), sin embargo, estos pacientes con degeneración mucoide idiopática de la v. mitral han sido considerados como formas incompletas o frustras del S. de Marfan (3, 10). La ausencia de otras lesiones congénitas asociadas y la falta de procesos inflamatorios así como la demostración de la distribución de los mucopolisacáridos hacen que este paciente concuerde con el cuadro al que Read (10) denominó "síndrome de floppy valve" con la particularidad de tratarse de un situs inversus viscerus totalis, combinación que como se dijo más arriba, no se encontró en la literatura consultada.

El debido reconocimiento de estos cuadros no guarda sólo interés académico sino que tiene importancia práctica, pues pueden ser asiento de endocarditis bacteriana y además por las dificultades quirúrgicas o dehiscencias postoperatorias que puede ofrecer un mal anillo valvular. Este fue el motivo por el cual los puntos en U fueron reforzados con planchuelas individuales de teflon en el implante de la prótesis.

SUMMARY

We report a case of situs inversus viscerus totalis with a severe mitral insufficiency. In which surgery shows a blue thin mitral valve with floating leaflets. The histological study, showed a mitral mucoid degeneration.

No other signs of a Marfan Syndrome were found, hence it is considered as a "floppy valve" syndrome in a case of situs inversus viscerus totalis.

After two years of valvular replacement by a Starr-Edwards M4 mod. 6300, the patient is clinically and hemodynamically well, with no complications.

BIBLIOGRAFIA:

1. Baer, R. W.; Taussig, H. B.; Oppenheimer, E. N.: Congenital aneurysmal dilatation of the aorta associated with arachnodactyly. Bull. Johns Hopkins Hosp.: 72:309, 1943.
2. Bowers, D.: Primary abnormalities of the mitral valve in Marfan's Syndrome. Brit. H. J.: 31:676, 1969.
3. Bowers, D.: Pathogenesis of primary abnormalities of the mitral valve in Marfan's syndrome. Brit. H. J.: 31:679, 1969.
4. Davies, J. P. N.: Some considerations regarding obscure diseases affecting the mural endocardium. Am. J. Path.: 59:600, 1960.
5. Frable, Wj.: Mucinous degeneration of the cardiac valves the "Floppy valve Syndrome" J. Toráxir and cardiovassurg: 58:62-70, 1969 (july 1969).
6. Giraud, P.; Bocca, P.; Jayle, G. E.; Mockers, S.: Dolichostenomelie (maladie de Marfan) Bull. Soc. Pediat. París: 36:713, 1938.
7. Marfan, A. B.: Un cas de déformation congénitale des quatre membres, plus prononcée aux extrémités, caractérisée par l'allongement des os avec un certain degré d'amincissement. Bull. Soc. Méd. Hosp. París 3 ser: 13:220, 1896.
8. McKusick, V. A.: Heritable disorders of connective tissue. Ed. 2. St. Louis, C. V. Mosby Co.: 1960.
9. Raghil, G.; Kenneth, L. J.; Anderson Ray, C.; Edwards, J. E.: Marfan's Syndrome with mitral insufficiency. Am. J. of Card.: 16:127, 1965.
10. Read, R. C.; Thal, A. P.; Wendt, V. E.: Symptomatic valvular myxomatous transformation (The floppy valve syndrome). A possible forme frustre of Marfan syndrome. Circulation: 32:897, 1965.
11. Salle, V.: Über einen fall von aneborener abnormer grobe der extremitäten mit einen an akromegalie erinnernden symptomenkomplex. Jahrb. Kinderhilk: 75:540, 1912 (Mencionado por Read y Bowers).
12. Weaver, W. F.; Edwards, J. E.; Brandenburg, R. O.: Idiopathic dilatation of the aorta with aortic valvular insufficiency: a possible forme frustre of Marfan's syndrome. Proc. Staff Meet. Mayo Clin.: 34:518, 1959.
13. Weill, G.: Ectopie des cristallins et malformations generales. Ann. Ocul.: 169:21, 1932.

ACLARACION SOLICITADA

El trabajo sobre "Accidentes Hemorrágicos Acaecidos en el Post-Operatorio de la Cirugía Cardíaca con Circulación Extracorpórea", por los Dres. Carlos M. Castro, Dante Martinucci, Heraldo Grilli, Angel C. Alescio y Hugo J. R. Cola fue presentado en el 8º Congreso Argentino de Cardiología realizado en Córdoba en el año 1969 y publicado en el tomo 39, pág. 149 1971 de esta Revista. Por lo tanto incluye a los pacientes estudiados hasta mayo de 1969.

Los pacientes intervenidos posteriormente en los cuales se empleó otro tipo de oxigenador y otra dosis de heparina, serán considerados oportunamente y sus resultados publicados en la Revista Argentina de Cardiología.