

ESTENOSIS MITRAL POR QUISTE ENDOCARDICO SUBVALVULAR

Por los doctores

ENRIQUE CARLOS MONTI, JORGE De RIZ, BORIS ELSNER y
FERNANDO F. BATLLE

La estenosis mitral orgánica habitualmente se origina en una valvulitis reumática crónica. Es infrecuente la etiología congénita¹, y muy rara la ocasionada por fibroelastosis endocárdica^{2,3} o hipertrofia cardíaca idiopática⁴. Sin embargo otras causas pueden producir la denominada estenosis mitral "funcional", tales como las vegetaciones en colífor de una endocarditis bacteriana⁵, trombosis valvular⁶, mixoma de aurícula⁷, fibroma⁸, sarcoma⁹ y goma luética¹⁰, todas ellas causando obstrucción del orificio mitral, sea en forma permanente o transitoria. Por último restan consignar los cuadros de "estenosis mitral" aparecidos en el cor triatriatum^{11,12,13} y en la estenosis de las venas pulmonares¹⁴,

En los casos funcionales la semiología auscultatoria y el cuadro clínico general pueden semejar una estrechez mitral de verdadero origen valvular (reumático o congénito). Desgraciadamente el diagnóstico es difícil de concretar, aunque puede revelarse casualmente durante la intervención quirúrgica. Datos valiosos pueden aportar los antecedentes, la secuencia de aparición del soplo, las carac-

terísticas de éste (fijo o cambiante), la evolución de la enfermedad y sus complicaciones, y la presencia o ausencia de lesiones valvulares asociadas.

Nuestra comunicación se refiere a una enferma con estenosis mitral producida por un quiste subvalvular de etiología dudosa asociada a lesión aórtica reumática. En la literatura revisada no fue posible hallar un caso semejante.

D. B., 59 años, sexo femenino, ficha N° 15258, se interna el 15-VII-64.

Comienza hace un mes con disnea de esfuerzo intensa y progresiva, que luego se hizo de reposo. Casi al mismo tiempo aparecieron edemas de miembros inferiores, anorexia y astenia marcadas. La diuresis disminuyó en forma franca, por lo cual se le aconsejó régimen sin sal, reposo y medicación cardiotónica. Desde mayo de 1964 tos nocturna, seca, intensa que más tarde se transformó en húmeda. En el momento del interrogatorio se hallaba con intensos edemas, ortopnea, tos con expectoración espumosa, oliguria, náuseas y vómitos. Poco antes de internarse fue tratada con mercuriales, spiro lactona, digoxina, potasio, morfina, teofilina y clorotiazida, a pesar de lo cual no se obtuvo respuesta adecuada.

Antecedentes: No refiere hipertensión, diabetes, venéreas o Chagas. A los 25 años cuadro reumático poliarticular agudo. A los 48 años le hallaron corazón grande y soplos. Desde hace varios años es tratada con digital y diuréticos, hallándose compensada hasta el comienzo del episodio actual. Climaterio a los 45 años.

Examen físico: Ortopnea. Afebril. Cianosis pe-

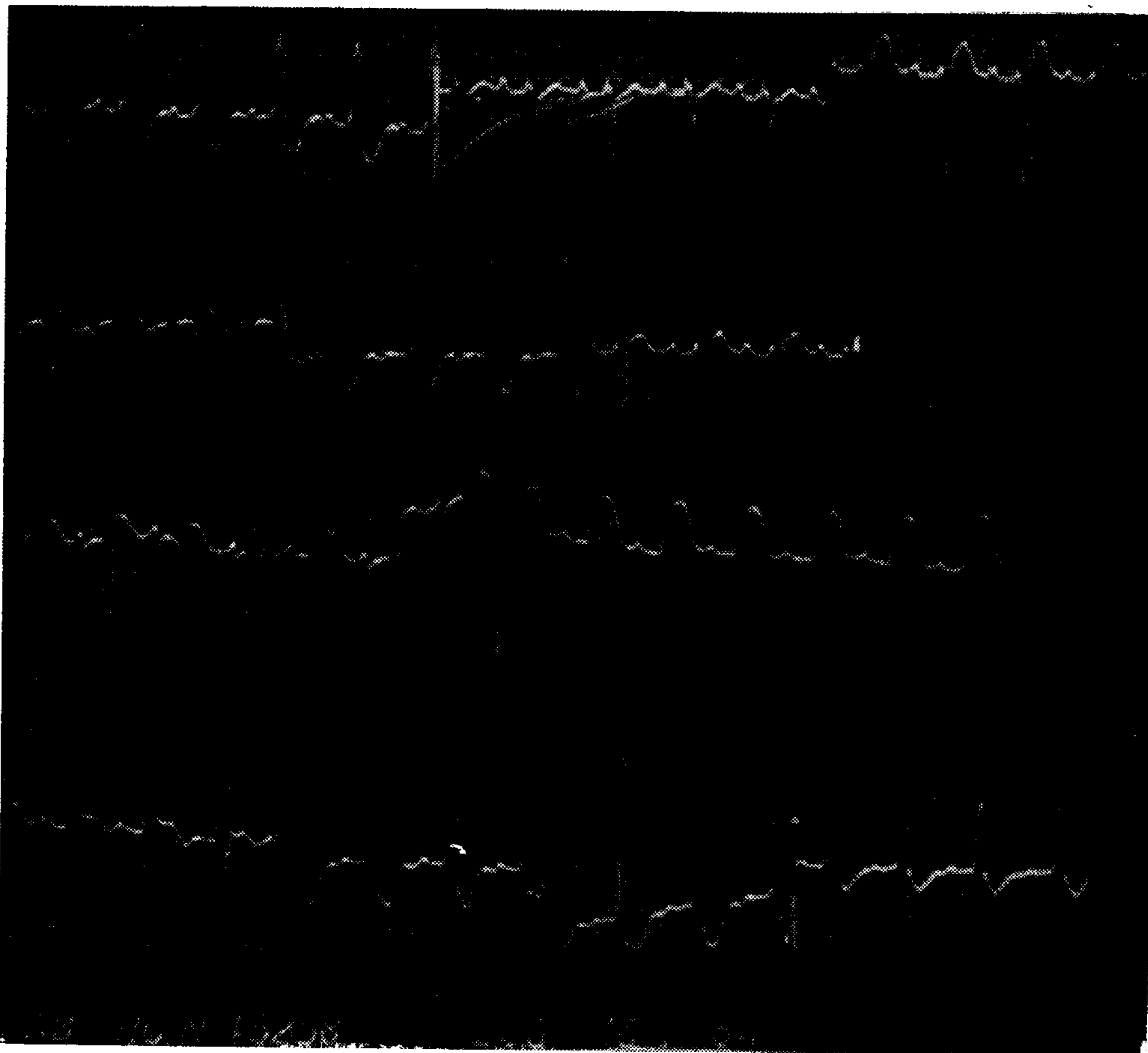


Figura 1

riférica grado II y edemas de piernas y sacro grado III. Catarata bilateral incipiente. Brevilínea. Peso: 56 kg.

Fondo de ojo: Angiosclerosis grado I. Cuello: turgencia yugular grado IV.

Tórax: F. R. 25 por minuto. Matidez en base derecha y submatidez en base izquierda. Rales finos congestivos bibásicos.

Corazón: Choque apexiano se ve y se palpa en 7º espacio izquierdo casi en línea axilar anterior. Latidos diagonal y sagital grado II. Frecuencia cardíaca 88 por minuto; extrasístoles aislados. Matidez esternal en tercio inferior. 1er. ruido ligeramente disminuido en foco mitral. 2º ruido reforzado en foco pulmonar. Soplo holosistólico, en chorro de vapor, de moderado a intenso, en punta, irradiado a axila y xifoides. Roldo diastólico de timbre grave, de suave a moderado, en foco mitral. Soplo diastólico aspirativo intenso, decreciente, en foco aórtico y borde esternal izquierdo. Pulso radial irregular, de 88 por minuto. T. A. 110/90. Arterias periféricas normales. Tiempo codolengua: 45".

Abdomen: Tenso y distendido. Ascitis libre. Hígado palpable a 7 traveses del arco costal, duro y muy doloroso. Bazo no se palpa.

E. C. G.: PR de 0,24". QRS de 0,12". Ritmo sinusal de 86 por minuto. Eje del QRS en -45° . Trastorno de conducción intraauricular. Bloqueo de rama izquierda. Hipertrofia ventricular izquierda. Efecto digitálico (figura 1).

Fluoroscopia: Congestión bibásica e hilar. Arco medio tendido. Tractos de entrada y de salida del ventrículo izquierdo intensamente agrandados. Tractos de entrada y de salida del ventrículo derecho moderadamente agrandados. Agrandamiento manifiesto de aurícula izquierda. Aurícula derecha levemente dilatada. Botón aórtico saliente. Diafragmas normales.

Radiografía de tórax: Figuras 2 y 3.

Laboratorio: Hemograma normal. Eritro: 5 mm. Reacciones de Wassermann, Khann y Machado Guerreiro negativas. Azocmia: 0,20 gr/mil. Glucemia: 0,86 gr/mil. Ionograma sérico: Na 130 mEq/l. K 4,2 mEq/l. Cl 98 mEq/l. R. Alcalina: 25 mEq/l. Ionograma urinario de 24 hs. Na 6 mEq. K 34 mEq. Cl 25 mEq.

El día 30-VII-64, fallece en coma, luego de haberse compensado la insuficiencia cardíaca casi completamente con ácido etacrínico oral, cardiotónicos y potasio. Durante toda la internación se mantuvo afebril. Se diagnosticó fiebre reumática crónica, agrandamiento biven-



Figura 2

Cardiomegalia global a predominio izquierdo. Congestión pasiva intensa. Hidrotórax izquierdo.

tricular y biauricular a predominio izquierdo, doble lesión mitral, insuficiencia aórtica e insuficiencia cardíaca global con hiperaldosteronismo secundario.

Necropsia: Pericardio sin anormalidades. El corazón pesa 550 g; forma conservada y tamaño aumentado. *Aurícula derecha:* Algo aumentada de tamaño y de paredes engrosadas. Pequeños trombos en la orejuela. *Ventrículo derecho:* Pared libre de 3 mm de espesor. Columnas carnosas moderadamente hipertróficas. Cono de entrada de 7,5 cm y de salida 12,5 cm. *Sigmoideas pulmonares.* Normales y suficientes. El anillo mide 8 cm. *Válvula tricúspide:* Normal y suficiente. El anillo mide 9 cm. *Aurícula izquierda:* De tamaño aumentado. Pared algo engrosada. *Ventrículo izquierdo:* Discretamente dilatado. El miocardio en su porción libre tiene 17 mm de espesor, con los músculos papilares cilíndricos. Al corte se ven áreas blanquecinas de fibrosis subendocárdica en los pilares de 1er. orden. El cono de entrada tiene 8 cm y el de salida 8,5 cm. *Sigmoideas aórticas:* Anillo de 5,5 cm e insuficiente a la prueba dinámica. Las tres semilunares están notablemente engrosadas, con una notable soldadura de las cúspides, llegando casi a obliterar los senos de Valsalva. El engrosamiento adopta en zonas un aspecto de superficie irregular con áreas calcificadas (figura 4). *Válvula mitral:* El anillo mide 9 cm y las valvas están ligeramente engrosadas con nódulos mal delimitados que se ven en su borde

libre. Las cuerdas tendinosas son normales, excepto un discreto engrosamiento correspondiente a la valva anterior, en un largo de 4 cm y un ancho de 2 cm, se ve una cavidad ocupada por material blanquecino untuoso (figura 5). Dicha cavidad se halla situada inmediatamente por detrás de la valva, teniendo como límite anterior en su parte inferior a la hojuela mitral y en parte superior a la pared auricular izquierda. En la parte posterior la formación está limitada por el miocardio, hallándose de tal forma casi obliterado el ángulo válvulo-miocárdico. El anillo valvular está incluido en la formación. Las paredes de ésta tienen de 1 a 3 mm de espesor produciendo, especialmente en los extremos, una reacción esclerosante blanquecina. El contenido es blanco, con grumos de calcio, hecho que también se observa en la membrana limitante (figura 6). *Coronarias:* Presentan ateromatosis de grado II en el primer cm del trayecto de la descendente anterior. Las otras ramas con ateromatosis grado I. *Aorta:* Ateromatosis grado III. *Pulmones:* Congestión pasiva crónica. Enfisema. Bronquiectasias. *Higado:* Congestión centrolobulillar reciente. Fibrosis portal. *Riñones:*



Figura 3

O.A.D. con contraste esofágico mostrando agrandamiento auricular izquierdo con intenso rechazo del esófago a ese nivel.



Figura 4

Válvula aórtica mostrando una soldadura casi total de dos de sus comisuras, simulando una aorta bicúspide. Se observan en la cara aórtica de los senos de Valsalva los rodetes fibrohialinos y calcificados que los obliteran casi totalmente.

Nefrosclerosis. *Bazo*: Congestión de la pulpa roja. Hialinosis arteriolar y septal. *Cerebro*: Normal.

Descripción microscópica: la cavidad descrita está limitada por escaso tejido fibroconectivo hialinizado. El sector más interno tiene



Figura 5

Válvula mitral mostrando por debajo de la valva y de la pared auricular la cavidad quística descrita



Figura 6

Cavidad quística vista en corte transversal. Se observa su buena delimitación y el hecho de que provoca una pérdida de sustancia en la pared posterior del ventrículo izquierdo.

escasos acúmulos fibrinosos, leucocitos polimorfonucleares, linfocitos y plasmocitos. Se observan, dentro de la cavidad y dentro de las paredes de la misma (figura 7), fragmentos calcificados acompañados de una sustancia basófila, homogénea, en la que flotan escasos leu-

cocitos. Este aspecto es el que se ve en los dos bordes de la cavidad, tanto en el borde valvular como en el ventricular. En esa zona la pared descrita separa a la cavidad del músculo cardíaco, el cual tiene una moderada fibrosis intersticial en dicha zona. La válvula

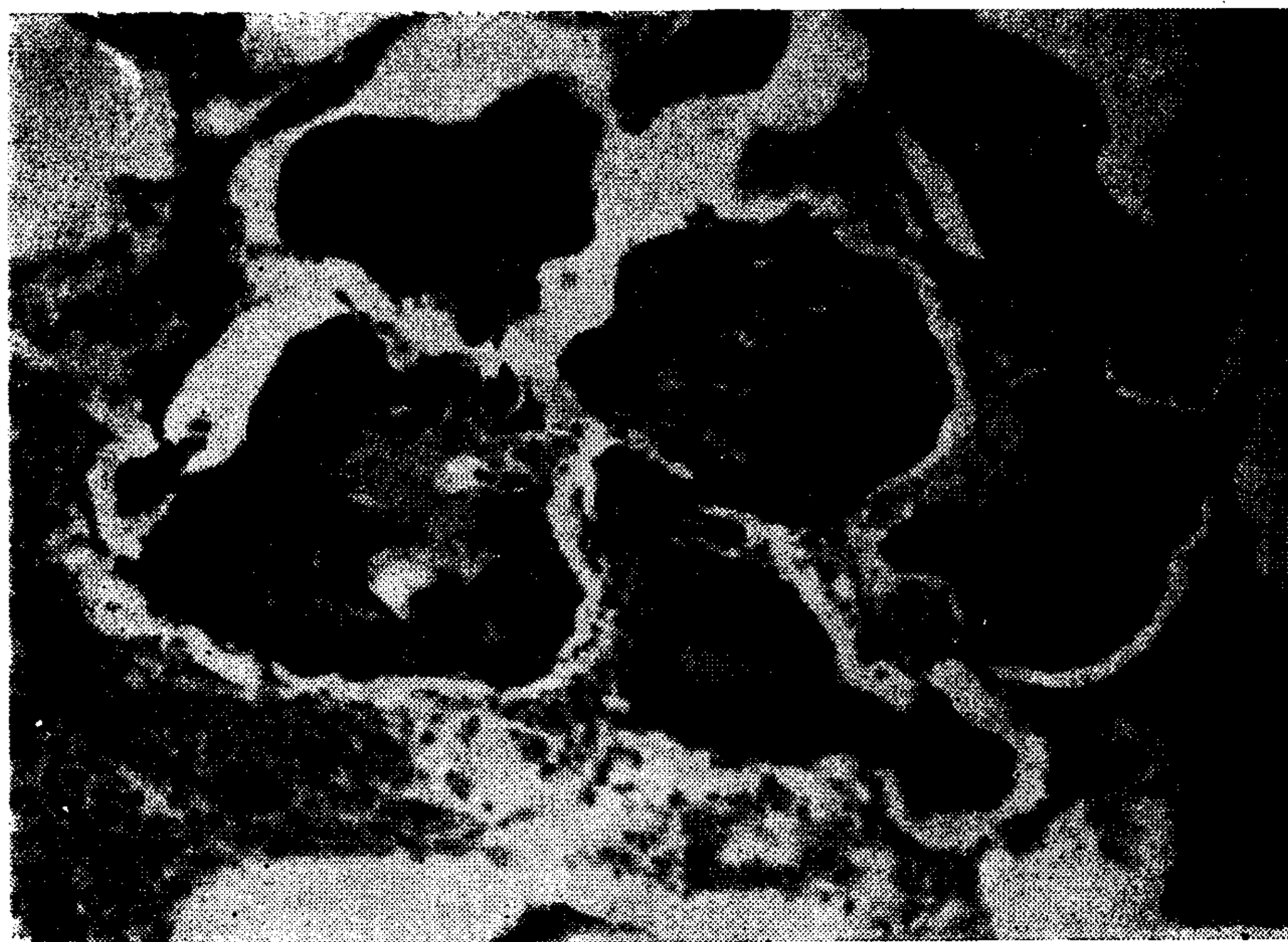


Figura 7

Microfotografía (hematoxilina-eosina, 50 x) mostrando los restos necróticos y calcificados hallados en la cavidad, acompañados de abundante exudado leucocitario y fibrina.

mitral en su porción anterior, no comprometida en el proceso, muestra una moderada esclerohialinosis con vascularización patológica y discreta proliferación fibroblástica en medio de áreas de mucoidosis. La válvula aórtica presenta una intensa fibrosis con hialinización y calcificación. El miocardio muestra hipertrofia miocelular y degeneración grasa. Las áreas de miocardio subendocárdico descritas macroscópicamente tienen una intensa fibrosis intersticial con leve predominio pericoronario.

Diagnóstico anatómico final: Trombosis de orejuela derecha. Valvulopatía cicatrizal aórtica. Estenosis aórtica. Insuficiencia aórtica. Insuficiencia mitral ligera. Estenosis mitral extrínseca por compresión quística. Quiste (¿microbiano? ¿hidático?), en cara posterior de ventrículo izquierdo, subvalvular. Fibrosis endocárdica zonal. Hipertrofia y dilatación de todas las cavidades a predominio izquierdo. Ateromatosis aórtica. Arteriosclerosis coronaria leve.

DISCUSION

Desde el punto de vista etiológico es difícil reconocer la causa básica del proceso. Durante su estudio se plantearon diversas hipótesis, entre las que se destaca la hidatidosis cardíaca^{15,16,17}, sin embargo ésta es poco probable por la falta de antecedentes clínicos, de cuticular y por la localización del todo excepcional para un quiste hidático. Por otra parte, se han descrito abscesos microbianos de implantación similar, secundarios a una endocarditis bacteriana aórtica¹⁸, lo cual hace posible que el nuestro sea un ejemplo similar.

Las lesiones de los anillos valvulares en la fiebre reumática son muy comunes, las que van desde la mucoidosis y transformación fibrinoide en la faz aguda hasta la fibrosis, hialinosis y calcificación en las etapas de inactividad¹⁹.

Varios autores, han observado que en la fiebre reumática puede haber lesiones de calcificación masiva del anillo mitral, difíciles de distinguir de las de causa metabólica^{20, 21}. Esto es sin embargo la excepción, estando las reumáticas por lo general limitadas a las hojuelas; se ha usado dicho criterio incluso como diferencial²².

Por lo general las lesiones del anillo fibroso abarcan más su porción posterior²³ y pueden extenderse a la aurícula, ventrículo y valva, atacando su componente fibroso^{24,25}. La extensión del proceso al Haz de His, suele provocar bloqueos completos²⁶.

Las lesiones, histológicamente, se describen como formadas por grandes áreas calcificadas, en medio de un material basófilo, rico en lípidos y amorfo²².

La reacción inflamatoria por lo general es del tipo linfocitario, con zonas de fibrohialinosis periférica formando una cáscara a la zona afectada, proceso fibroso que también se extiende al miocardio en la zona vecina.

La ocurrencia de una estenosis mitral clínicamente significativa es rara. Muchos autores niegan su producción^{27,28, 29,30,18}, o la consideran excepcional.

Geil halló sólo 5 casos de los 230 que presentó, y ninguna severa, (sus casos eran del tipo degenerativo²⁹).

Sin embargo en otras publicaciones más recientes se describe un porcentaje significativo de estenosis²². Los mecanismos posibles de producción de dichas estenosis son dos: por una parte la masa calcificada parcial o totalmente puede hacer protrusión en la luz y por otra, cuando el compromiso del anillo mitral es severo, la hojuela es convertida en una porción rígida e inmóvil que ocupa parte del orificio y se agrega a la lesión del anillo. En nuestro caso la etiología reumática del mismo parece claro. Si bien no se han encontrado nódulos de Aschoff en el miocardio (ellos no se suelen ver en las etapas crónicas³¹), existe un antecedente clínico valedero y además se observa una fusión casi total de las comisuras aórticas, transformándola en una "bicúspide adquirida" hecho que por lo general se interpreta como secuela de una fiebre reumática.

Es sumamente interesante el hecho de que la estenosis mitral no es producida por lesiones valvulares (ausencia de fusión de las comisuras, cuerdas casi normales), sino por efecto mecánico de la masa que se había formado a partir del anillo. Sin embargo, existía un soplo diastólico grave en F. M. y un agrandamiento selectivo de aurícula izquierda.

En grandes revisiones de lesiones del anillo mitral en la fiebre reumática no se menciona un caso similar^{19,20,21}.

Resta por explicar la infiltración leucocitaria abundante que rodea a las masas calcificadas y necróticas, y que conduce a una apariencia macroscópica de

“absceso”, por lo menos en la parte central del mismo.

La hipótesis de una infección secundaria es posible. Hay casos publicados en la literatura en las que sobre un anillo mitral calcificado se ha injertado una endocarditis bacteriana¹⁸, con la formación de un absceso. Sin embargo, este caso no cuenta con antecedentes clínicos bacterianos. Como explicación alternativa se podría postular un relativo aumento del material amorfo en relación al calcificado (hay que destacar que todo el contenido tenía una consistencia cretácea y que los extremos estaban completamente calcificados), que provocaría una reacción inflamatoria aséptica. Los estudios del material, en la búsqueda de bacterias, parásitos y hongos fueron completamente negativos.

RESUMEN

Se presenta un raro caso, de estenosis mitral mecánica por un quiste endocárdico subvalvular. Se discuten su etiología e histopatología, la cual no pudo ser dilucidada en forma concluyente. La presencia de una doble lesión aórtica reumática y de signos auscultatorios y radiológicos de estenosis mitral indujo a un error diagnóstico. La necropsia demostró que el aparato valvular mitral era normal y que la estenosis se originaba en una formación quística, confirmando la valvulitis cicatrizal reumática aórtica.

BIBLIOGRAFIA

1. Ferencz, C.; Johnson, A. L. and Wigglesworth, F. W.: *Circulation*, 1954, 9: 161.
2. Gross, P.: *Arch. Path.*, 1941, 31: 163.
3. Cosgrove, G. E. and Kaump, D. H.: *Am. J. Clin. Path.*, 1946, 16: 322.
4. Hollman, A.; Goodwin, J. F.; Teare, R. D. and Renwick, J.: *Brit. Heart J.*, 1960, 22: 449.
5. Friedberg, Ch. K.: *Diseases of the heart*. Sounder Company, Philadelphia, 1956.
6. Schiller, I. A. J.: *Mt. Sinai Hosp.*, 1935, 2: 153.
7. Thompson, C. E. and Malhas, Z. A.: *Arch. Int. Med.*, 1955, 95: 614.
8. Teuscher, M.: *Frankfurt Ztschr.*, 1927, 35: 101.
9. Hoffmann, P. D.: *Proc. New York Path. Soc.*, 1921, 21: 85.
10. Sohval, A. R.: *Arch. Path.*, 1935, 20: 429.
11. Gibbons, S. E.; Jegier, W. and Murphy, D. R.: *Circulation*, 1960, 22: 755.
12. Niwayama, G.: *Am. Heart J.*, 1960, 59: 291.
13. Papaioannou, A. C.; Nihoyanopoulos, J. and Vlaches, J.: *Am. Heart J.*, 1963, 1: 65.
14. Viniberg, A. and Gialloneto, O.: *Canad. M. A. J.*, 1956, 74: 719.
15. De Riz, J.; Monti, E. C.; Battle, F. F.; Pisani, N. y Bertolassi, C. A.: *La Prensa Médica Arg.*, 1964, 15: 15.
16. Canabal, E. J. y otros: *Equinococosis Cardíaca*. Montevideo, R. O. V., 1957.
17. Dévé, F.: *Les kystes hydatiques du coeur et leurs complications*. *Algerie Med.*, Mai, 1928.
18. Case Records of the Massachusetts General Hospital (Case 15-1964); *New England J. Med.*, 1964, 270: 678.
19. Gross, L. and Friedberg, C. K.: *Am. J. Path.*, 1936, 12: 469.
20. Epstein, B. S.: *Arch. Int. Med.*, 1940, 65: 279.
21. Olivera, R. M. de: *Esclerosis valvulares calcificadas*. Ed. Patornato, pág. 155, Río de Janeiro, 1943.
22. Korn, D.; De Sanctis, R. W.; Stewart Sell: *New Engl. J. of Med.*, 1962, 267: 900.
23. Dewitzky, W.: *Virchows Arch. Path. Anat.*, 1910, 199: 273.
24. Ribbert, H.: *Die Erkrankungen des Endokars*. In *Handbuch der Speziellen pathologischen Anatomie und Histologie*: Bearbeitet von zahlriichen. Edited by F. Henke and O. Lubarsh. 1171, pp. 128. Berlin.
25. Giese, W.: *Die Beitr. z. path Anat. u.z. allg. Path.*, 1932, 89: 16.
26. Gibson, G. A. and Ritchie, W. T.: *Edinburgh M. J.*, 1909, 2: 315.
27. Fertman, M. H. and Wolff, L.: *Am. Heart J.*, 1946, 31: 580.
28. Geill, T.: *J. Gerontol*, 1961, 6: 327.
29. Rytand, de A. and Lipsitch, L. S.: *Arch. Int. Med.*, 1946, 78: 544.
30. Geill, T.: *Acta med. Scandinav.*, 1950, 138 (supp. 239): 153.
31. Anderson, W. A. D.: *Pathology* Ed. Mosby, 1961, pág. 490.