

## ARTIGO DE REVISÃO

# Degenerescência Caseosa da Calcificação do Anel Mitral: Revisão a Propósito de seis Casos [68]

RITA MARÍN FERNANDES<sup>1</sup>, LUÍSA MOURA BRANCO<sup>2</sup>, ANA GALRINHO<sup>3</sup>, ANA TERESA TIMÓTEO<sup>4</sup>, ANABELA TAVARES<sup>5</sup>, JOANA FELICIANO<sup>6</sup>, RICARDO OLIVEIRA<sup>7</sup>, ANTÓNIO FIARRRESGA<sup>8</sup>, ANDREIA MAMEDE<sup>9</sup>, NUNO BANAZOL<sup>10</sup>, JOSE ROQUETTE<sup>11</sup>, RUI CRUZ FERREIRA<sup>12</sup>.

<sup>1</sup>Serviço de Cardiologia, Hospital de Santa Marta, Lisboa, Portugal.

<sup>2</sup>Serviço de Cardiologia, Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada, Portugal

<sup>3</sup>Serviço de Cardiologia, Hospital Espírito Santo, Évora, Portugal

<sup>4</sup>Serviço de Cirurgia Cardio-torácica, Hospital de Santa Marta, Lisboa, Portugal.

*Rev Port Cardiol* 2007; 26 (10): 1059 - 1070

## RESUMO

A degenerescência caseosa do anel mitral (DCAM) é uma forma rara de calcificação do anel mitral de etiologia não totalmente esclarecida e que pode levar a um diagnóstico errado de tumor intracardíaco. Os autores descrevem seis casos ocorridos em 6 doentes (D), cinco dos quais do sexo feminino, com idade média de  $74,8 \pm 6,4$  (65-81) anos, havendo clínica de insuficiência cardíaca (IC) em 4 D, fibrilhação auricular em 2 D e hipertensão arterial em 5 D. Com ecocardiografia transtorácica observaram-se zonas ecodensas arredondadas com 18 a 26 mm. de maior diâmetro, localizadas na porção lateral e posterior do anel mitral, com zona lucente central. Em 4 D coexistia insuficiência mitral (IM) grave. Só 3 D foram operados por apresentarem IM significativa e IC, tendo uma doente recusado terapêutica cirúrgica. Na cirurgia foi obtida uma massa caseosa, semelhante a "pasta de dentes" na zona do anel mitral. Foi colocada prótese valvular mitral numa doente, efectuada plastia mitral noutro doente, que apresentava prolapso mitral e ruptura de cordas tendinosas, e foi realizada apenas limpeza cirúrgica do cálcio do anel e substituição valvular aórtica noutra. As duas doentes sem repercussão significativa sobre a cinética valvular mitral ficaram sob terapêutica médica.

## Palavras-chave

Válvula mitral; Degenerescência caseosa do anel mitral; Ecocardiografia transtorácica; Ecocardiografia transesofágica

## ABSTRACT

### Caseous calcification of the mitral annulus. A review of six cases

Caseous calcification of the mitral annulus is a rare form of mitral annular calcification, whose etiology is not completely understood and which can lead to an erroneous diagnosis of intracardiac tumor.

The authors describe the cases of six patients, five of them female, mean age  $74.8 \pm 6.4$  years (65-81). Four patients presented with heart failure, two with atrial fibrillation and five with hypertension. Round, echogenic images, 18-26 mm in their largest diameter with a central echolucent area, were identified by transthoracic echocardiography on the lateral and posterior segments of the mitral annulus. Severe mitral regurgitation was also found in four patients. Only three patients with severe mitral regurgitation and heart failure were operated on, and one patient refused surgical treatment. A caseous mass, similar to toothpaste, was obtained from the mitral annulus zone during surgery.

## Key words

Mitral valve; Caseous calcification of mitral annulus; Transthoracic echocardiography; Transesophageal echocardiography

## INTRODUÇÃO

A degenerescência caseosa do anel mitral (DCAM) é uma forma rara de calcificação do anel mitral de etiologia não totalmente esclarecida e que pode levar a um diagnóstico errado de tumor intracardíaco<sup>(1)</sup>, com as consequências daí resultantes, nomeadamente a realização de cirurgias desnecessárias<sup>(2,3)</sup>.

A imagem ecocardiográfica característica é de uma massa ecodensa, arredondada, por vezes semilunar, com uma zona ecolucente no interior, bem visível em ecocardiografia transtorácica (ETT)<sup>(4,5)</sup>. Parece corresponder a 0,6-3 % dos casos de calcificação do anel mitral<sup>(3,6)</sup>. O curso da lesão parece ser benigno e a atitude terapêutica depende da repercussão da eventual insuficiência mitral (IM) associada.

Foi objectivo deste trabalho apresentar uma revisão da nossa experiência nesta patologia, mostrando os achados ecocardiográficos característicos e analisando a clínica acompanhante, assim como a orientação futura dos doentes. Pretendemos sobretudo mostrar algumas imagens características, para que sejam reconhecidas facilmente, não levando a diagnósticos errados.

## CASO CLÍNICO 1

Doente do sexo feminino, com 69 anos de idade e antecedentes pessoais de hipertensão arterial (HTA) controlada e Tuberculose Pulmonar aos 25 anos. Referenciada à consulta de Cardiologia em Abril de 2000, por queixas de cansaço fácil, dispneia de esforço e palpitações, no contexto de fibrilhação auricular (FA) de início recente.

À observação apresentava-se normotensa, eupneica, com arritmia completa na auscultação cardíaca, auscultação pulmonar sem alterações significativas, sem edemas, ingurgitamento jugular ou outras alterações valorizáveis.

A radiografia de tórax mostrava índice cardiotorácico = 0,5, com obliteração ligeira dos seios costo-diafragmáticos. No electrocardiograma (ECG) existia FA com frequência ventricular de 75/min.

Por ETT identificou-se uma imagem arredondada, bem delimitada, no anel mitral de diâmetros de 18,8 x 20,6 mm (Fig.1), calcificada, com núcleo ligeiramente ecolucente, sugerindo

## INTRODUCTION

Caseous calcification of the mitral annulus is a rare form of mitral annular calcification, whose etiology is not completely understood and which can lead to an erroneous diagnosis of intracardiac tumor<sup>(1)</sup>, with all the attendant consequences, particularly unnecessary surgery<sup>(2,3)</sup>.

The echocardiographic image typically shows a rounded, sometimes semilunar, echogenic mass, with an central echolucent area, which is clearly visible on transthoracic echocardiography (TTE)<sup>(4, 5)</sup>. It appears to account for 0.6-3% of cases of mitral annular calcification<sup>(3,6)</sup>. The lesion appears to be benign and the therapeutic approach depends on the possible repercussions of associated mitral regurgitation.

The aim of this study is to present a review of our experience of the pathology, describing characteristic echocardiographic findings and accompanying symptoms, as well as the future management of these patients. Our principal purpose is to present typical images so that the entity will be easily recognized, thus avoiding erroneous diagnoses.

## CASE 1

A 69-year-old woman, with a history of controlled hypertension (HT) and pulmonary tuberculosis at the age of 25, was referred for cardiology consultation in April 2000, complaining of fatigue on minimal exertion, effort dyspnea and palpitations in the context of recent onset atrial fibrillation (AF).

On physical examination, the patient was normotensive and eupneic, with complete arrhythmia on cardiac auscultation, no significant abnormalities on pulmonary auscultation, and no edema, jugular distension or other significant alterations.

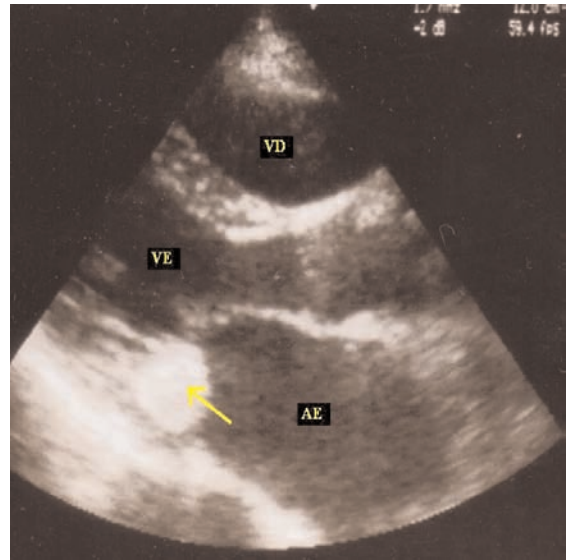
Chest X-ray revealed a cardiothoracic index of 0.5, with slight obliteration of the costodiaphragmatic sinuses. The electrocardiogram (ECG) showed AF, with a ventricular rate of 75/min.

TTE detected a round, well-defined, calcified mass on the mitral annulus, measuring 18.8 x 20.6 mm (Fig. 1), with a slightly echolucent central area, suggesting caseous calcification. The patient also had moderate mitral regurgitation, with no thickening of the mitral

degenerescência caseosa. Coexistia insuficiência mitral moderada, não estando os folhetos valvulares mitrais espessados e apresentando padrão de movimento normal. A aurícula esquerda (AE) estava moderadamente dilatada (50 mm), (quadro I), coexistia insuficiência tricúspide (IT) grave e a pressão sistólica na artéria pulmonar (AP) foi calculada em 43 mm Hg. A aurícula direita (AD) era ligeiramente dilatada e não se observava dilatação ou hipertrofia ventricular, com boa função biventricular.

A doente foi submetida a cardioversão eléctrica, com conversão transitória a ritmo sinusal, reentrando dias depois em FA.

Actualmente encontra-se sem sinais de insuficiência cardíaca (IC), sob terapêutica médica e vigilância clínica e ecocardiográfica.



**Fig 1** - Imagem de massa arredondada com aspecto calcificado, compatível com DCAM, visível em ecocardiografia transtorácica (Caso 1). Incidência para-esternal longitudinal. (AE – aurícula esquerda, VE – ventrículo esquerdo, VD – ventrículo direito).

**Fig. 1** Round, calcified mass, compatible with caseous calcification of the mitral annulus, visible on transthoracic echocardiography (Case 1). Parasternal long-axis view. (AE – left atrium, VE – left ventricle, VD – right ventricle)

*Quadro I*

**Características clínicas e ecocardiográficas dos seis doentes estudados.**

Caso	Sexo	Idade	Ritmo	Classe NYHA	AE (mm)	IM	Emb	Factor de Risco	Eco	Terapêutica	Seguimento
1	F	69	FA	II	50	Moderada	Não	HTA	ETT	Médica	Melhoria IC
2	F	79	RS	III	45	Grave	Não	HTA	ETT ETE	Médica (Recusa Cir)	NYHA III
3	F	79	RS	I	42	Ligeira	AIT previo	HTA Dislipi- demia	ETT ETE	Médica	Assintomática
4	F	76	FA	III	48	Grave	AVC (pos-op)	HTA	ETT ETE	Cirúrgica (Prot. Mec)	Melhoria IC Hemiplegia direita
5	M	65	RS	III	44	Grave	Não	HTA Dislipi- demia	ETT ETE	Cirúrgica (Valvu- loplastia mitral)	Assintomático
6	F	85	RS	III	47	Moderada	Não	HTA DM II	ETT ETE	Cirúrgica (Prot. Biol)	NYHA II

(FA: Fibrilhação auricular. IC: Insuficiência cardíaca. AE: Aurícula esquerda. IM: Insuficiência mitral. Emb: Evento embólico. ETT: Ecocardiografia transtorácica, ETE: Ecocardiografia transesofágica; NYHA – “New York Heart Association”; AIT : acidente isquémico transitório, AVC : acidente vascular cerebral. HTA: hipertensão arterial; DM: diabetes mellitus; Cir : cirurgia; Prot : Prótese; Mec : mecânica; Biol: biológica).

**CASO CLÍNICO 2**

Doente do sexo feminino, com 79 anos, hipertensa, com história familiar de diabetes mellitus, referenciada por queixas de cansaço fácil, apresentando, à auscultação cardíaca, sopro

valve leaflets and normal motion. There was moderate dilatation of the left atrium (LA) (50 mm) (Table I), severe tricuspid regurgitation, and pulmonary artery systolic pressure was estimated at 43 mmHg. The right atrium was slightly dilated, but there was no ventricular dilatation or

Table I  
Clinical and echocardiographic characteristics of the six patients studied

Case	Gender	Age	Rhythm	NYHA class	LA (mm)	MR	Emb	Risk factors	Echo	Treatment	Follow-up
1	F	69	AF	II	50	Moderate	No	HT	TTE	Medical	Improved HF
2	F	79	SR	III	45	Severe	No	HT	TTE TEE	Medical (refused surgery)	NYHA III
3	F	79	SR	I	42	Mild	Previous TIA	HT Dyslipidemia	TTE TEE	Medical	Asymptomatic
4	F	76	AF	III	48	Severe	Stroke (post-op)	HT	TTE TEE	Surgical (mechanical prosthesis)	Improved HF Right hemiplegia
5	M	65	SR	III	44	Severe	No	HT Dyslipidemia	TTE TEE	Surgical (mitral valvuloplasty)	Asymptomatic
6	F	85	SR	III	47	Moderate	No	HT DM 2	TTE TEE	Surgical (biological prosthesis)	NYHA II

AF: atrial fibrillation; SR: sinus rhythm; NYHA: New York Heart Association; HF: heart failure; LA: left atrium. MR: mitral regurgitation; Emb: embolic event; TIA: transient ischemic attack; TTE: transthoracic echocardiography; TEE: transesophageal echocardiography; HT: hypertension; DM 2: type 2 diabetes.

sistólico ejeccional aórtico II/VI e sopro de regurgitação mitral. A tensão arterial (TA) era de 150/80 mm Hg. O ECG apresentava ritmo sinusal e frequência de 60 bpm. Realizou ETT no serviço de Cardiologia, no dia 17/12/02, o qual mostrou imagem quística, a nível do aparelho subvalvular mitral posterior, com bordos aparentemente calcificados e centro ecolucente, sem fluxo no seu interior (Fig.2 e 3) e imagem ecodensa, móvel, no aparelho subvalvular posterior, assim como insuficiência mitral grave. A válvula aórtica era tricúspide, com cúspides espessadas, abrindo bem, com insuficiência ligeira a moderada. O ventrículo esquerdo apresentava hipertrofia ligeira do septo interventricular. A AE estava ligeiramente dilatada (45 mm) (quadro I). As cavidades direitas não estavam dilatadas e existia IT moderada a grave.

Para melhor esclarecimento das lesões descritas foi realizada ecocardiografia transesofágica (ETE) que evidenciou uma imagem quística ovalada na porção posterior e lateral da AE, medindo 26,8 x 21,3 mm. A nível do aparelho subvalvular posterior observou-se imagem ecodensa, muito móvel, medindo 6,5 x 5,4 mm, que poderia corresponder a vegetação. A válvula mitral tinha folhetos ligeiramente espessados, com padrão de movimento normal. A

hypertrophy, and biventricular function was good.

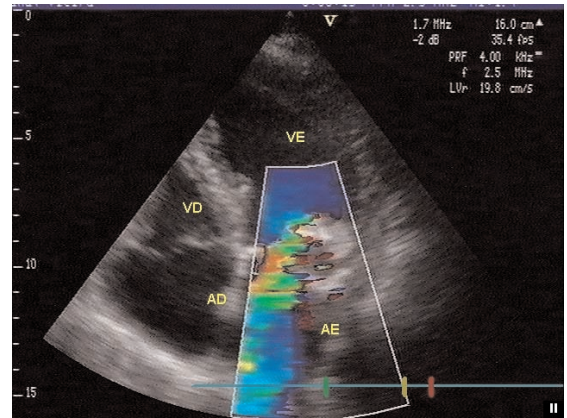
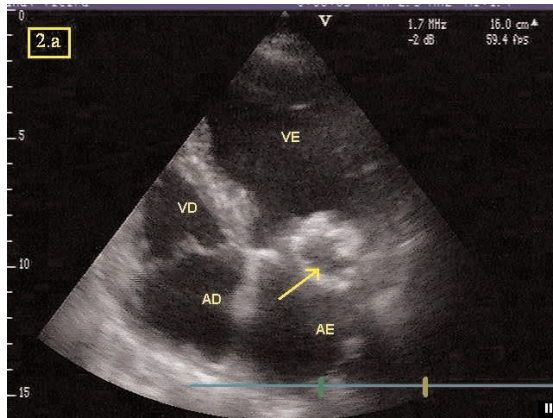
The patient underwent electrical cardioversion, with temporary conversion to sinus rhythm but with recurrence of AF a few days later.

There are currently no signs of heart failure (HF), and the patient is under medical therapy, with clinical and echocardiographic monitoring.

## CASE 2

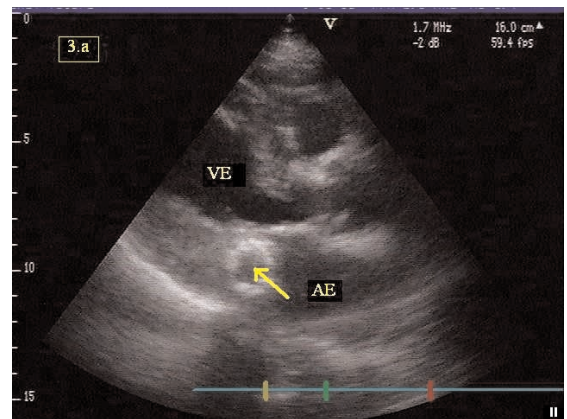
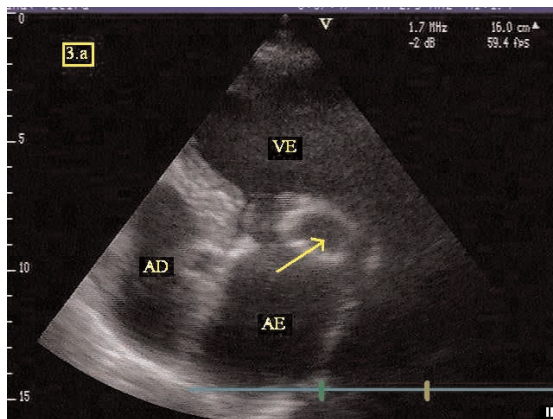
A 79-year-old female patient, with hypertension and a family history of diabetes, was referred due to fatigue on minimal exertion. On cardiac auscultation, she presented a grade II/VI aortic systolic ejection murmur and a mitral regurgitant murmur. Her blood pressure (BP) was 150/80 mmHg and the ECG showed sinus rhythm and heart rate of 60 bpm. TTE was performed in the Cardiology Department on December 17 2002, which revealed a cyst-like mass on the posterior mitral subvalvular apparatus, with apparently calcified edges and a central echolucent area, with no flow in its interior (Figs. 2 and 3), and a mobile echogenic mass on the posterior subvalvular apparatus, together with severe mitral regurgitation. The tricuspid aortic





**Fig 2** - Imagem quística, visível em incidência apical 4C (Caso 2), a nível do aparelho subvalvular mitral posterior, com bordos aparentemente calcificados e centro ecolucente (2a), sem fluxo no seu interior, coexistindo insuficiência mitral grave (2b). (AE – aurícula esquerda, AD – aurícula direita, VE – ventrículo esquerdo, VD – ventrículo direito).

**Fig. 2** Cyst-like mass, visible in 4-chamber apical view (Case 2), on posterior mitral subvalvular apparatus, with apparently calcified edges and a central echolucent area (2a), with no flow in its interior, together with severe mitral regurgitation (2b). (AE – left atrium, AD – right atrium, VE – left ventricle, VD – right ventricle).



**Fig 3** - Imagem ecodensa, na porção lateral e posterior do anel da válvula mitral, de 22 x 15 mm, acompanhando o movimento do anel mitral, com centro ecolucente (Caso 2). 3a) Incidência apical 4C. 3b) Incidência para-esternal longitudinal. (AE – aurícula esquerda, AD – aurícula direita, VE – ventrículo esquerdo, VD – ventrículo direito).

**Fig. 3** Echogenic mass on the lateral and posterior portion of the mitral annulus, measuring 22 x 15 mm, accompanying mitral annular motion, and with a central echolucent area (Case 2). 3a) 4-chamber apical view; 3b) Parasternal long-axis view. (AE – left atrium, AD – right atrium, VE – left ventricle, VD – right ventricle)

insuficiência mitral era grave, excêntrica, dirigida para o septo interauricular. A insuficiência aórtica era ligeira a moderada. Não se observavam imagens de vegetações a nível das válvulas aórtica, tricúspide ou pulmonar.

A doente manteve-se sob terapêutica médica, por não aceitar a hipótese de cirurgia cardíaca.

### CASO CLÍNICO 3

Doente do sexo feminino, com 79 anos de idade, hipertensa, com dislipidemia e que tinha como antecedentes pessoais AIT em Janeiro de 2004, febre tifóide aos 18 anos e tuberculose pulmonar, submetida a tratamento tubercu-

valve had thickened cusps, opening normally, with mild to moderate regurgitation. The left ventricle (LV) presented slight septal hypertrophy and the LA was slightly dilated (45 mm) (Table I). The right chambers were not dilated and there was moderate to severe tricuspid regurgitation.

In order to clarify the lesions observed, transesophageal echocardiography (TEE) was performed, which showed an oval cyst-like image in the posterior and lateral portion of the LA, measuring 26.8 x 21.3 mm, and a mobile, echogenic mass, measuring 6.5 x 5.4 mm, on the posterior subvalvular apparatus that could have been be vegetation. The mitral valve leaflets were slightly thickened, with normal motion. There was severe eccentric mitral regurgitation towards

lostático durante um ano. Foi referenciada ao nosso centro com o diagnóstico de “mixoma” do folheto posterior da válvula mitral.

À observação, a doente não apresentava sintomatologia significativa para além de palpitações esporádicas. TA: 150/95 mmHg, frequência cardíaca (FC) de 62 bpm, auscultação, cardíaca e pulmonar, sem alterações, sem edemas, organomegalias ou ingurgitamento jugular. O ECG mostrava ritmo sinusal, BAV de 1º grau e extrasístolia isolada, frequente. A radiografia de tórax revelou alterações parenquimatosas compatíveis com processo infeccioso antigo. Da ETT, realizada em Setembro de 2005, salientava-se uma imagem ecodensa, na porção lateral e posterior do anel da válvula mitral, de 22 x 15 mm, acompanhando o movimento do anel mitral, com centro ecolucente. Existia insuficiência mitral ligeira, sem outras alterações ecocardiográficas (Fig 4a). A ETE confirmou a visualização de uma imagem ecodensa, com conteúdo homogêneo, na porção lateral do anel mitral (Fig 4b).

Dadas as características de benignidade da lesão encontrada, compatíveis com o diagnóstico de DCAM, foi instituída exclusivamente terapêutica médica, dirigida ao controlo da HTA e a doente encontra-se assintomática e sem alterações do ponto de vista clínico.

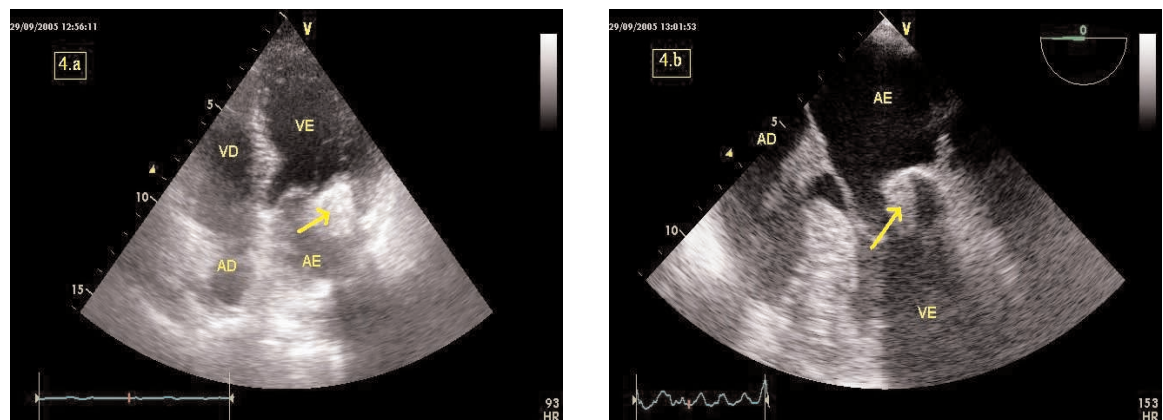
the atrial septum, and mild to moderate aortic regurgitation. No images suggestive of vegetations were observed in the aortic, tricuspid or pulmonary valves.

The patient remains under medical therapy, having refused cardiac surgery.

### CASE 3

A 79-year old female patient, with hypertension, dyslipidemia and a history of transient ischemic attack (TIA) in January 2004, typhoid fever at age 18, and pulmonary tuberculosis treated with a tuberculostat for a year, was referred to our center with a [possible/preliminary] diagnosis of myxoma of the mitral valve posterior leaflet.

On observation, the patient presented no significant symptoms besides sporadic palpitations. Her blood pressure was 150/95 mmHg, heart rate 62 bpm, and there were no abnormalities on cardiac or pulmonary auscultation, and no edema, organomegaly or jugular distension. The ECG showed sinus rhythm, first degree atrioventricular block and frequent isolated extrasystoles. The chest X-ray revealed parenchymal abnormalities compatible with an old infection. TTE performed in September 2005 showed an echogenic mass with a central echolucent area on the lateral and posterior portion of the mitral annulus, measuring 22 x 15 mm, that accompanied mitral annular



**Fig 4** - IEstudo ecocardiográfico transtorácico (4a) evidenciando imagem com ecodensidade acentuada a nível do anel mitral (Caso 3) e transesofágico (4b). (AE – aurícula esquerda, AD – aurícula direita, VE – ventrículo esquerdo, VD – ventrículo direito).

**Fig. 4** Transthoracic echocardiographic study (4a) showing highly echogenic mass on the mitral annulus (Case 3) and transesophageal study (4b). (AE – left atrium, AD – right atrium, VE – left ventricle, VD – right ventricle)

#### CASO CLÍNICO 4

Doente do sexo feminino, com 76 anos de idade e antecedentes pessoais de HTA, bronquite crónica, doença venosa dos membros inferiores e FA crónica. Foi observada em Abril de 2005 no Serviço de Cardiologia do Hospital do Divino Espírito Santo por quadro de cansaço e dispneia de esforço de agravamento progressivo. O estudo ecocardiográfico (ETT e ETE) realizado nesse centro mostrou calcificação do anel mitral com área superior a 2 cm<sup>2</sup> e zona de ecolucência no seu interior, junto ao folheto posterior, assim como regurgitação mitral grave, VE dilatado, com função sistólica global conservada e AE dilatada, com ligeiro auto-contraste espontâneo no seu interior.

A imagem visualizada no anel mitral, que inicialmente levantou dúvidas sobre a possibilidade de se tratar de uma formação tumoral, foi considerada, após análise das suas características ecocardiográficas, compatível com DCAM. O cateterismo cardíaco revelou ausência de lesões coronárias angiograficamente relevantes e confirmou a existência de boa função ventricular esquerda. A doente foi referenciada ao Serviço de Cirurgia Cardio-Torácica do Hospital de Santa Marta, onde foi operada em 27/04/2005, tendo sido implantada prótese mecânica (St. Jude nº 27) em posição mitral. A massa retirada do folheto posterior da válvula mitral apresentava um aspecto caseoso, de coloração e consistência semelhante a “pasta de dentes”. O pós-operatório foi complicado por AVC isquémico, com quadro de coma superficial e hemiplegia direita, ventilação mecânica prolongada (13 dias). Foi instituída antibioterapia com Ciprofloxacina e Gentamicina por hemocultura positiva para *Pseudomonas aeruginosa*.

A doente foi transferida para o hospital de origem, hemodinamicamente estável e sem outras sequelas neurológicas para além da hemiplegia direita, quadro clínico que se mantém até à presente data.

#### CASO CLÍNICO 5

Doente do sexo masculino, com 65 anos e antecedentes de HTA e dislipidemia, observado em Setembro de 2006 na consulta de Cardiologia, apresentando queixas de cansaço e dispneia para

motion. There was mild mitral regurgitation, but no other echocardiographic changes (Fig. 4a). TEE confirmed the presence of an echogenic mass, with a homogeneous content, on the lateral portion of the mitral annulus (Fig. 4b).

Given the benign characteristics of the lesion, compatible with a diagnosis of caseous calcification, medical therapy only was instituted aimed at controlling HT, and the patient is asymptomatic with no abnormalities from a clinical standpoint.

#### CASE 4

A 76-year-old female patient with a history of HT, chronic bronchitis, lower limb venous disease and chronic AF, was observed in the Cardiology Department of Hospital do Divino Espírito Santo in April 2005 for fatigue and worsening effort dyspnea. Echocardiographic study (TTE and TEE) performed at that center showed an area of mitral annular calcification measuring more than 2 cm<sup>2</sup> with a central echolucent area, next to the posterior leaflet, as well as severe mitral regurgitation, left ventricular dilatation with preserved global systolic function, and a dilated LA with slight spontaneous echo contrast in its interior.

The mass visualized on the mitral annulus, which initially led to the suspicion of a possible tumor, was considered to be compatible with caseous calcification following analysis of its echocardiographic characteristics. Cardiac catheterization showed no angiographically significant coronary lesions and confirmed good left ventricular function. The patient was referred to the Cardiothoracic Surgery Department of Hospital de Santa Marta, where she underwent surgery on April 27 2005, with implantation of a St. Jude 27 mm mechanical prosthesis in mitral position. The mass removed from the posterior leaflet of the mitral valve was caseous in appearance, similar to toothpaste in color and consistency. The postoperative period was complicated by ischemic stroke, with a setting of superficial coma and right hemiplegia, requiring prolonged mechanical ventilation (13 days). Antibiotic therapy with ciprofloxacin and gentamicin was begun following positive hemoculture for *Pseudomonas aeruginosa*.

The patient was transferred to the original



pequenos esforços. O estudo ecocardiográfico (fig 4) realizado (ETT e ETE) mostrou insuficiência mitral grave por ruptura de cordas tendinosas e prolapso do folheto posterior da válvula mitral, imagem com ecodensidade acentuada a nível do anel mitral, com características semelhante às atrás descritas, ligeira insuficiência tricúspide, pressão calculada na AP de 30 mmHg, ligeira dilatação da aurícula esquerda (44 mm), ventrículo esquerdo ligeiramente dilatado, com boa função e cavidades direitas não dilatadas (quadro I). O ECG mostrava ritmo sinusal.

O doente veio a ser submetido a tratamento cirúrgico no dia 06/06/2006, tendo sido efectuada valvuloplastia mitral com ressecção segmentar do folheto posterior e implantação de anel mitral “Carpentier-Edwards” nº 34. O pós-operatório decorreu sem complicações. Foi retirado do anel mitral massa com aspecto “caseoso”, com características idênticas à do caso anterior.

Encontra-se presentemente assintomático e sem evidência de insuficiência mitral significativa nos ecocardiogramas seriados de controlo.

## CASO CLÍNICO 6

Doente do sexo feminino, de 81 anos de idade, com antecedentes de HTA e diabetes mellitus II, internada com o diagnóstico de doença coronária de dois vasos (Coronária Direita e Obtusa Marginal), status pós-enfarte miocárdico antero-septal, estenose aórtica grave, insuficiência mitral moderada a grave e imagem de “massa calcificada” no folheto posterior da válvula mitral de etiologia a esclarecer. Na admissão a doente apresentava queixas de cansaço fácil e dispneia de esforço. A ETT confirmou a imagem de calcificação arredondada no anel mitral, válvula aórtica com cúspides calcificadas, gradiente médio de 65 mmHg, insuficiência mitral III/IV, VE dilatado e hipertrofiado com deficiente função, dilatação da AE (47mm) (Quadro I), A radiografia de tórax evidenciava calcificação do arco aórtico O ECG mostrava ritmo sinusal e cicatriz de enfarte antero-septal. Foi operada no dia 24/08/2006, tendo a ETE intra-operatória confirmado os achados ecocardiográficos previamente descritos. Procedeu-se a colocação de prótese biológica em posição aórtica e limpeza cirúrgica do cálcio do anel mitral, com aspecto

hospital, hemodinamicamente estável e com no other neurological sequelae besides the right hemiplegia, which has continued until the present.

## CASE 5

A 65-year-old male patient, with a history of HT and dyslipidemia, was observed in the Cardiology Department in September 2006, for fatigue and dyspnea on minimal exertion. Echocardiographic study (TTE and TEE) (*Fig. 4*) showed severe mitral regurgitation due to tendinous cord rupture and mitral valve posterior leaflet prolapse, a highly echogenic image on the mitral annulus with similar characteristics to those described above, mild tricuspid regurgitation, pulmonary artery pressure of 30 mmHg, slight LA dilatation (44 mm), a slightly dilated LV with good function and no right chamber dilatation (*Table 1*). The ECG showed sinus rhythm.

The patient underwent surgery on June 6 2006, mitral valvuloplasty being performed with segmental resection of the posterior leaflet and implantation of a size 34 Carpentier-Edwards mitral ring. The postoperative period was uneventful. A caseous mass with similar characteristics to the previous case was removed from the mitral annulus.

The patient is currently asymptomatic, with no evidence of significant mitral regurgitation on subsequent control echocardiograms.

## CASE 6

An 81-year-old female patient, with a history of HT and type 2 diabetes, was admitted with a diagnosis of two-vessel coronary disease (right coronary artery and obtuse marginal) following an antero-septal myocardial infarction, severe aortic stenosis, moderate to severe mitral regurgitation, and a finding of a calcified mass on the mitral valve posterior leaflet of unknown etiology. At admission, the patient complained of fatigue on minimal exertion and effort dyspnea. TTE confirmed the presence of a round, calcified mass on the mitral annulus, calcified aortic valve cusps, a mean gradient of 65 mmHg, grade III/IV mitral regurgitation, a dilated and hypertrophied



em “pasta de dentes” semelhante ao já descrito. Durante o pós-operatório imediato verificou-se um período de FA, que reverteu após administração de Amiodarona, não causando instabilidade hemodinâmica.

A doente apresentou melhoria da sintomatologia descrita inicialmente, encontrando-se actualmente em classe funcional II da New York Heart Association.

## DISCUSSÃO

A presença de calcificação do anel valvular mitral é um achado ecocardiográfico frequente, em especial em mulheres com mais de 60 anos<sup>(7)</sup>. A detecção de massas intracardíacas por ecocardiografia é por vezes acidental ou pode surgir no seguimento de doentes com queixas de IC ou de fenómenos trombo-embólicos. O diagnóstico diferencial de massas visíveis nas cavidades cardíacas esquerdas inclui trombos, vegetações e tumores, sendo destes os mais frequentes os mixomas<sup>(1)</sup>.

A calcificação do anel mitral resulta de um processo crónico e degenerativo, acompanhando-se frequentemente de fibrose da válvula mitral e envolvendo principalmente o folheto posterior e o anel mitral. Considera-se uma forma de expressão de aterosclerose, com factores de risco idênticos aos identificados para a doença coronária e vascular<sup>(4,5)</sup>.

A calcificação do anel mitral é observada na autópsia de 3 - 8% da população geral (8) e raramente (0,6% - 3%) apresenta uma forma assimétrica, arredondada, pseudotumoral, com um núcleo “caseoso”<sup>(3)</sup>, como descrevemos nestes seis casos.

A ETT é uma excelente técnica não invasiva para o diagnóstico desta situação e as imagens devem ser conhecidas para não surgirem falsos diagnósticos de tumor, como se observou em três doentes desta série, tendo numa a observação de imagens móveis levantado a hipótese de endocardite infecciosa. A existência de estruturas móveis têm sido por vezes descritas associadas a calcificação do anel mitral e podem condicionar fenómenos embólicos, sendo por vezes confundidas com vegetações<sup>(9)</sup>, como ocorreu numa das nossas doentes.

A ETE mostra-se por vezes superior na avaliação da etiologia, consistência e mobilidade

LV with impaired function, and LA dilatation (47 mm) (Table I). The chest X-ray revealed aortic arch calcification. The ECG showed sinus rhythm and anteroseptal infarction scarring. She underwent surgery on August 24 2006, intraoperative TEE confirming the previously described echocardiographic findings. A biological prosthesis was implanted in aortic position and the mitral annulus surgically cleaned of the calcium deposit, which was similar in appearance to toothpaste, as described above. There was an episode of AF in the immediate postoperative period, which reverted following administration of amiodarone without causing hemodynamic instability.

The patient's original symptoms improved, and she is currently in New York Heart Association functional class II.

## DISCUSSION

Mitral annular calcification is a frequent echocardiographic finding, particularly in women aged over 60<sup>(7)</sup>. Intracardiac masses detected by echocardiography are sometimes an incidental finding or they may be revealed during follow-up of patients with symptoms of HF or thromboembolic phenomena. Differential diagnosis of masses observed in the left heart chambers includes thrombi, vegetations and tumors, of which the most common are myxomas<sup>(1)</sup>.

Mitral annular calcification results from a chronic degenerative process, which is often accompanied by mitral valve fibrosis, mainly involving the posterior leaflet and the annulus. It is considered an expression of atherosclerosis, with the same risk factors as for coronary and vascular disease<sup>(4,5)</sup>.

Calcification of the mitral annulus is observed at autopsy in 3-8% of the general population<sup>(8)</sup>, but rarely (0.6-3%) takes an asymmetric, rounded, pseudotumoral form with a caseous central area<sup>(3)</sup>, as described in the above six patients.

TTE is an excellent noninvasive technique for diagnosis of this condition but the images must be correctly interpreted so as to avoid an erroneous diagnosis of tumor, as was seen in three patients in this series, in one of which the images of a mobile mass led to a hypothesis of infectious endocarditis. Mobile elements have been described associated with mitral annular

da massa perianular<sup>(3,10,11)</sup>. Também já foram descritas imagens semelhantes observadas por TAC torácico multi-corte<sup>(12,13,14)</sup> e ressonância magnética cardíaca<sup>(7)</sup>

A DCAM é pois relativamente rara e pode ser confundida com trombos ou mais frequentemente, com tumores, como já discutimos ou eventualmente com endocardite<sup>(15)</sup>. Foi descrita por vários autores em geral como casos isolados<sup>(1,2,7,9,11-14,16)</sup> e a maior série encontrada na literatura analisava 18 casos<sup>(3)</sup>.

As características ecocardiográficas específicas que apontam para o diagnóstico de DCAM são: Uma massa grande, arredondada e muito ecodensa localizada na região posterior do anel mitral, com aspecto heterogéneo, apresentando uma área central de necrose, mais ecolucente, como demonstrámos nos nossos casos. Por si só é uma situação benigna, que não implica indicação para cirurgia<sup>(3)</sup>. Este material “caseoso” quando obtido na cirurgia é estéril em cultura<sup>(17)</sup>. Harpaz e col. descreveram a DCAM em 18 doentes, sendo 84% tratados conservadoramente, sem terem aparecido casos de AVC no seguimento<sup>(3)</sup>.

Raramente têm sido descritas complicações da calcificação do anel mitral, nomeadamente, infecções secundárias, arritmias, regurgitação mitral significativa ou estenose mitral e acidentes vasculares cerebrais (AVC)<sup>(9,18-21)</sup>. Nesta série aqui apresentada dois doentes estavam em fibrilhação auricular, uma apresentava antecedentes de AIT, três tinham IM grave e duas moderadas.

De referir, também, que a calcificação do anel valvular mitral pode ser detectada ecocardiograficamente em 25% dos indivíduos que tiveram um AVC<sup>(22)</sup>, embora seja questionável a sua ligação directa com o fenómeno embólico.

## CONCLUSÕES

A DCAM é uma situação clínica rara, encontrada essencialmente em doentes do sexo feminino, idosas (na nossa experiência com mais de 60 anos) e que se deve reconhecer no diagnóstico diferencial de zonas ecodensas detectadas por ecocardiografia no anel mitral posterior, devendo ser distinguidas de situações tumorais.

Na nossa experiência, metade dos doentes vieram a ser operados, confirmando-se os achados ecocardiográficos, mas a orientação para

calcification and may trigger embolic phenomena; they are at times confused with vegetations<sup>(9)</sup>, as was the case in one of our patients.

TEE is sometimes superior in assessing the etiology, consistency and mobility of a periannular mass<sup>(3, 10, 11)</sup>. Similar images have also been observed by multislice chest CT<sup>(12,13,14)</sup> and cardiac magnetic resonance imaging<sup>(7)</sup>.

Caseous calcification of the mitral annulus is relatively uncommon and can be confused with thrombi or, more frequently, with tumors, and even with endocarditis, as stated above<sup>(15)</sup>. Most reports in the literature are of isolated cases<sup>(1,2,7,9,11,14,16)</sup>, the largest series analyzed being of 18 cases<sup>(3)</sup>.

The characteristic echocardiographic finding pointing to a diagnosis of caseous calcification of the mitral annulus is a large, rounded, extremely echogenic mass located in the posterior region of the mitral annulus, heterogeneous in appearance with a echolucent central area of necrosis, as observed in our cases. In itself it is benign and surgery is not indicated<sup>(3)</sup>. The caseous material removed during surgery is sterile in culture<sup>(17)</sup>. Harpaz et al. described 18 patients with caseous calcification of the mitral annulus, of whom 84% were treated conservatively, with no cases on stroke during follow-up<sup>(3)</sup>.

Complications can arise from mitral annular calcification, particularly secondary infections, arrhythmias, significant mitral regurgitation or mitral stenosis, and stroke<sup>(9,18-21)</sup>. In the series presented here two patients had atrial fibrillation, one had a history of TIA, and three had severe and two moderate mitral regurgitation.

It should also be noted that mitral annular calcification is detected echocardiographically in 25% of individuals with stroke<sup>(22)</sup>, although a direct link with the embolism has not been demonstrated.

## CONCLUSIONS

Caseous calcification of the mitral annulus is uncommon, mainly found in older women (usually over 60 in our experience), and must be recognized in the differential diagnosis of echogenic areas detected on the posterior mitral annulus by echocardiography, to distinguish them from tumors.

In our experience, half of the patients were

cirurgia deve colocar-se apenas pela repercussão valvular das alterações estruturais e não pela observação desta estrutura que é considerada por si só benigna.

operated, with echocardiographic findings being confirmed, but referral for surgery should be considered only when structural changes affect valve function, and not simply because of the presence of the structure itself, which is considered benign.

Pedido de separatas para:  
Address for reprints:

RITA MARÍN FERNANDES  
Serviço de Cardiologia  
Hospital de Santa Marta  
Rua de Santa Marta  
1169-024 LISBOA  
e-mail: ritamarinf@gmail.com

## BIBLIOGRAFIA / REFERENCES

1. de Vrey EA, Scholte AJ, Krauss XH et al. Intracardiac pseudotumour caused by mitral annular calcification. *Eur J Echocardiography* (2006) 7, 62-66.
2. Gramenzi S, Mazzola AA, Tagliaferri B, et al. Caseous calcification of the mitral annulus: unusual case of spontaneous resolution. *Echocardiography* 2005; 22(6):510-3.
3. 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(8):825-31.
4. Adler Y, Fink N, Spector D, Wiser I, Sagie A. Mitral annulus calcification—a window to diffuse atherosclerosis of the vascular system. *Atherosclerosis* 2001; 155:1-8.
5. Fox CS, Vasan RS, Parise H, et al. Mitral annular calcification predicts cardiovascular morbidity and mortality. The Framingham Heart Study. *Circulation* 2003; 107:1492-6.
6. Novaro GM, Griffin BP, Himmer DF. Caseous calcification of the mitral annulus: an underappreciated variant. *Heart* 2004;90(4):388.
7. De Conti F, Corbetti F, De Conti G, et al. Unusual tumor-like calcification of the mitral annulus: diagnosis and tissue characterization by ultrasound, computer tomography and magnetic resonance imaging. *Ital Heart J.* 2005 Feb; 6(2): 160-3.
8. Pomerance A. Pathological and clinical study of calcification of the mitral valve ring. *J Clin Pathol* 1970; 23:354-61.
9. Willens HJ, Ferreira AC, Gallagher AJ, Morytko JA. Mobile components associated with rapidly developing mitral annulus calcification in patients with chronic renal failure: review of mobile elements associated with mitral annulus calcification. *Echocardiography* 2003;20(4):363-7.
10. Mügge A, Daniel WG, Haverich A, Lichtlen PR. Diagnosis of non-infective cardiac mass lesion by two-dimensional echocardiography. *Circulation* 1991;83:70-8.
11. Lobo A, Lewis JF, Conti CR. Intracardiac masses detected by echocardiography: case presentations and review of literature. *Clin Cardiol* 2000; 23:702-8.
12. Morgan-Hughes G, Zacharkiw L, Roobottom C, Marshall AJ. Images in cardiovascular medicine. Tumor-like calcification of the mitral annulus: diagnosis with multislice computed tomography. *Circulation* 2003; 107(2):355-6.
13. Izgi C, Cevik C, Basbayraktar F. Caseous calcification and liquefaction of the mitral annulus: a diagnostic confounder. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2006;22(3-4):543-5.
14. Vanovermeire OM, Duerinckx AJ, Duncan DA, Russell WG. Caseous calcification of the mitral annulus imaged with 64-slice multidetector CT and magnetic resonance. *Int J Cardiovasc Imaging* 2006; 22(3-4):553-9.

15. 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(5):1015-6.
16. Osawa H, Yamaguchi T, Sato H, Ebuoka M. Surgical removal of left atrial tumor originating from mitral annular calcification in a chronic hemodialysis patient: a case report. *Kyobu Geka* 2000; 53(13):1119-21.
17. Davidson MJ, Cohn LH. Surgical treatment of caseous mitral valve annulus calcification. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 131(3): 738-9.
18. Benjamin EJ, Plehn JF, D'Agostino RB, et al. Mitral calcification and the risk of stroke in an elderly cohort. *N Eng J Med* 1992; 327-9.
19. Malaterre HR, Habib G, Leude E, Malmejac C, Vaillant A, Djiane. Embolic thrombus on mitral annulus calcification. *J Am Soc Echocardiogr* 1996;9:894-6.
20. Stein JH, Soble JS. Thrombus associated with mitral valve calcification. A possible mechanism for embolic stroke. *Stroke* 1995;26:1697-9.
21. Alkhdhi H, Leschka S, Pretre R, Perren A, Marincek B, Wildermuth S. Caseous calcification of the mitral annulus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129(6): 1438-40.
22. Jespersen CM, Egeblad H. Mitral annulus calcification and embolism. *Acta Med Scand* 1987; 222: 37-41

# **4th Annual Congress of the European Cardiac Arrhythmia Society "ECAS"**

**Marseille, France, April 13-15.2008**

**<http://www.ecas-congress.org>**

**Abstract Submission:**

From October 15, 2007 to November 15, 2007