



Degeneración mixomatosa primaria de las cuatro válvulas cardíacas

Primary Myxoid Degeneration of the Four Heart Valves

Jesús Samuel Borges López¹, José Luis Barón Caballero², Kassandra Ruiz Colín², Adán Rafael Mares Orozco²

¹Hospital de Especialidades 5 de Mayo, ISSSTEP, Servicio de Cardiología y Ecocardiografía. Puebla, México.

²Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, Unidad de Cuidados Intensivos Coronarios. Ciudad de México, México.

Resumen

La degeneración mixoide primaria se caracteriza por fragmentación del colágeno tipo VI de la capa fibrosa valvular cardíaca y la presencia de fibras elásticas rotas y granulares. Se acompaña de fibrosis, engrosamiento, dehiscencia, ruptura valvular y, en algunos casos, de la ruptura de cuerdas tendinosas, que puede provocar prolapso y regurgitación valvular cardíaca severa. Se describe el caso de un paciente de 54 años con degeneración mixoide de las cuatro válvulas cardíacas, sin evidencia encontrada en la literatura de casos similares; y se realiza una revisión de la patología, el diagnóstico y tratamiento.

Palabras clave: mixoide; válvulas; colágeno; prolapso.

Abstract

Primary myxoid degeneration is characterized by fragmentation of type VI collagen of the cardiac valvular fibrous cap and the presence of broken and granular elastic fibres. It is accompanied by fibrosis, thickening, dehiscence, valvular rupture and, in some cases, chordae tendineae rupture, which can lead to prolapse and severe cardiac valvular regurgitation. We describe the case of a 54-year-old patient with myxoid degeneration of all four heart valves, with no evidence of similar cases in the literature, and review the disease, its diagnosis and treatment.

Keywords: myxoid; valves; collagen; prolapse.

Introducción

La degeneración mixoide primaria (DMP) de las válvulas cardíacas representa el desorden progresivo no inflamatorio de la estructura de la válvula cardíaca, causado por un defecto en la integridad mecánica de la valva, debido a la síntesis y/o remodelación alterada por el colágeno tipo VI. Histológicamente se caracteriza por el engrosamiento y la proliferación de la esponjosa con acumulación de glicosaminoglicanos, que se expanden a la fibrosa, y otorgan la apariencia de espacios quísticos y colágeno menos denso. Se describe el caso de un paciente con degeneración mixoide de las cuatro válvulas cardíacas, sin evidencia de casos similares encontrada en la literatura.

Presentación de caso

Se describe el caso de un paciente masculino de 54 años, sin antecedentes de importancia, que inició, desde seis meses previos, con disnea, ortopnea y palpitaciones, por lo que acudió a Consulta Externa de Cardiología del Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga.

Durante la exploración física se apreció S₁ disminuido en intensidad. Se auscultó soplo en foco mitral holosistólico, intensidad IV/VI, tono alto, timbre regurgitante irradiado a hueso axilar; soplo en foco tricúspideo, holosistólico, intensidad III/IV, tono alto, timbre regurgitante, sin irradiación, que aumentaba con maniobra de Rivero Carvallo; soplo en foco aórtico mesosistólico, tono alto, timbre rudo, morfología en diamante temprano, intensidad II/VI

con irradiación a vasos del cuello; y soplo en foco pulmonar mesosistólico, tono alto, timbre rudo, expulsivo, intensidad II/VI, con desdoblamiento del S₂ y cierre palpable de la pulmonar.

Se realizó un ecocardiograma transtorácico, que reportó ventrículo izquierdo dilatado, fracción de expulsión del ventrículo izquierdo (FEVI) de 65 % biplano, con patrón de llenado restrictivo; ventrículo derecho dilatado; y disfunción sistólica. Además, se apreciaron ambas aurículas dilatadas; válvula mitral engrosada con prolapso de valva posterior, que condicionaba insuficiencia severa, con sospecha de probable ruptura de la cuerda tendinosa; insuficiencia tricúspidea severa con engrosamiento de las válvulas tricúspide, aórtica y pulmonar (fig. 1 A-B).

El paciente se ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos Coronarios de dicho hospital. Se le realizó un ecocardiograma transesofágico (fig. 1 C-G), donde se observó: válvula mitral engrosada y laxa, con prolapso de 13 mm a nivel del plano valvular en segmento P₂ y defecto de coaptación, que condicionaba *jet* severo muy excéntrico con efecto coanda; con estenosis moderada por gradiente medio de 6 mm Hg. Se descartó la ruptura de cuerda tendinosa. Además, se determinó: válvula aórtica trivalva engrosada y laxa con velocidad máxima 5,2 m/s y gradiente medio de 61 mm Hg, por probable hiperflujo; insuficiencia leve y área 3,3 cm²; válvula tricúspide engrosada y laxa con *jet* de insuficiencia severa funcional; presión sistólica de arteria pulmonar de 80 mm Hg; y válvula pulmonar engrosada, laxa y redundante con velocidad máxima de

3,4 m/s, gradiente máximo de 47 mm Hg por probable hiperflujo e insuficiencia leve.

Se realizó el abordaje preoperatorio mediante una angiografía coronaria que no mostró lesiones significativas. Se sesionó y aceptó para sustitución mitral y tricúspide, con probabilidad de recambio aórtico y pulmonar, sobre la base de los hallazgos transquirúrgicos. Se apreció válvula mitral y tricúspide con datos de degeneración mixoide, y se realizó sustitución de ambas por prótesis mecánicas. La válvula aórtica se encontró con degeneración mixoide, mala coaptación y valvas friables, con riesgo de desgarro, por lo que se decidió también la sustitución con prótesis mecánica. La válvula pulmonar se observó con degeneración mixoide y adecuada coaptación, por lo que se decidió no sustituir.

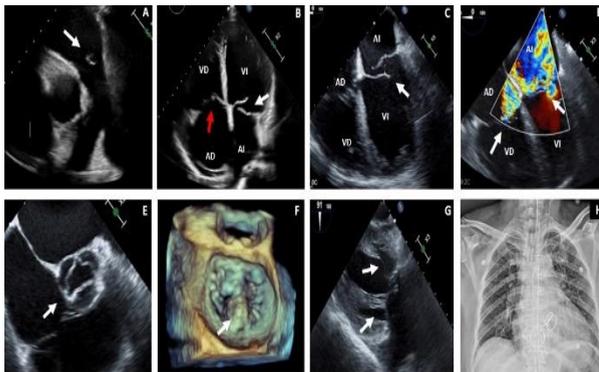


Fig. 1 – A: ECOTT. Eje corto a nivel de grandes vasos. Se observa válvula pulmonar engrosada y laxa (flecha); B: ECOTT. Apical 4 cámaras. Se aprecia engrosamiento de válvula tricúspide, además de engrosamiento de válvula mitral, con prolapso de valva posterior (flecha); C: ECOTE. 4 cámaras a 0°; se observa prolapso mitral de 13 mm en segmento P2 (flecha); D: Eje largo a 120°. Aplicación de *doppler* color, se observa jet muy excéntrico severo a nivel de válvula mitral por prolapso de segmento P2; E: Eje corto a 45°, se aprecia válvula aórtica con valvas engrosadas y laxas con defecto de apertura (flecha); F: Volumen 3D de válvula mitral. Se observa prolapso de segmento P2 (flecha); G: Proyección transgástrica a 91°. Se observa aparato subvalvular mitral con cuerdas tendinosas íntegras (flechas); H: Radiografía de tórax. Se visualizan válvulas aórtica, mitral y tricúspide mecánicas.

El paciente ingresó a la Unidad de Cuidados Posquirúrgicos y tuvo una adecuada evolución (fig. 1 H).

Se enviaron las tres válvulas al Servicio de Anatomía Patológica para la confirmación diagnóstica, que reportó tejido conjuntivo laxo de aspecto mixoide con ruptura de fibras elásticas. Esto fue compatible con la degeneración mixoide (fig. 2 A-E).

Discusión

Las alteraciones principales de la degeneración mixoide primaria (DMP) incluyen la fragmentación del colágeno de la capa fibrosa, y la presencia de fibras elásticas rotas y granulares, que forman un cúmulo amorfo. Las características patológicas incluyen degeneración mixoide de la capa fibrosa del tejido valvular cardíaco, con fibrosis significativa, engrosamiento valvular mayor de 3 mm, dehiscencia valvular, ruptura valvular, y de cuerdas tendinosas sin calcificación, que puede provocar prolapso valvular y regurgitación. Se considera que el mecanismo fisiopatológico ocurre por un desequilibrio entre la síntesis y la degradación de la matriz

extracelular, en la que están involucradas la sobreexpresión de metaloproteinasas y la proliferación celular. Igualmente, se ha asociado con una transmisión autosómica dominante por mutación en el gen Xq28; además de los síndromes de Marfán y Ehlers-Danlos, en los que existe una síntesis defectuosa de las fibras elásticas y del colágeno.⁽¹⁾

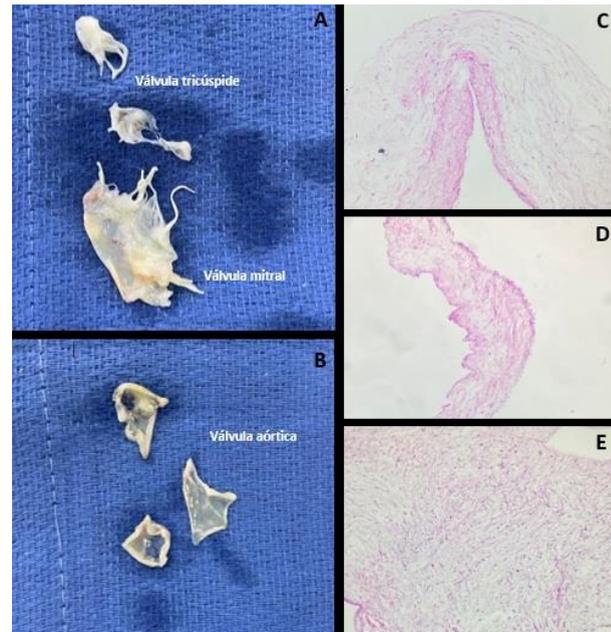


Fig. 2 – A: Vista macroscópica de válvulas tricúspide y mitral; se observa tejido mixoide y laxo; B: Vista macroscópica de válvula aórtica; se observa tejido laxo y friable; C: Biopsia de válvula tricúspide; D: Biopsia de válvula mitral; E: Biopsia de válvula aórtica.

La principal complicación de la DMP es el prolapso de la válvula mitral, y la más temida, la ruptura de las cuerdas tendinosas, lo que conduce a una insuficiencia mitral aguda o al aumento de una insuficiencia preexistente. Los síntomas de la insuficiencia mitral aguda son el edema agudo pulmonar, la hipotensión y el choque cardiogénico.

En la ecocardiografía el engrosamiento y la flacidez se manifiestan como prolapso valvular que, en el caso de la válvula mitral, se define como desplazamiento auricular sistólico de las valvas, el cual es mayor de 2 mm del plano anular en su eje longitudinal. Se presenta con mayor frecuencia en mujeres jóvenes; sin embargo, los hombres son más sintomáticos.

La válvula mitral representa más del 60 % de las válvulas mixoides degeneradas, seguida por las válvulas aórtica y tricúspide.^(2,3)

En el caso presentado el paciente solamente presentaba prolapso a nivel de P2 de la válvula mitral; además de encontrarse engrosamiento y elongación de las otras tres válvulas.

Existe escasez de datos sobre la prevalencia de la DMP de las válvulas cardíacas. Debido a que el estándar de oro para el diagnóstico es la patología, su tasa de detección preoperatoria resulta relativamente baja. Yihua He y otros⁽⁴⁾ realizaron un estudio de 1080 pacientes, de los cuales 104 (9,62 %) se diagnosticaron con degeneración mixomatosa. La ecocardiografía identificó el prolapso y

engrosamiento valvular en el 85 %. Las características ecocardiográficas incluyeron regurgitación, engrosamiento, prolapso valvular y ruptura de cuerdas tendinosas; se observaron combinaciones de estas características en varias válvulas.

Entre los pacientes, solo 59 tenían compromiso de la válvula mitral, 25 de la válvula aórtica, dos de la válvula tricúspide, 10 de las válvulas mitral y aórtica, y tres de las válvulas mitral y tricúspide. No se identificaron pacientes con compromiso en la válvula pulmonar ni en más de dos válvulas, de manera simultánea.

Las principales manifestaciones clínicas de la DMP son la fatiga, la ansiedad, la debilidad y las palpitaciones; la disnea y palpitaciones fueron los síntomas por los que el paciente acudió a la consulta.

Actualmente, el tratamiento quirúrgico de la regurgitación valvular está determinado por la causa morfológica de la enfermedad valvular intrínseca que, a menudo, se realiza durante la cirugía, como en el caso reportado.^(5,6)

Conclusiones

La degeneración mixoide primaria constituye una alteración en la síntesis y/o remodelado del colágeno tipo VI de las válvulas cardíacas; se afecta con mayor frecuencia la válvula mitral, que suele acompañarse con prolapso mitral, y, en ocasiones, ruptura de las cuerdas tendinosas. La importancia del caso es ser el primero en su tipo reportado, en el cual se evidenció afección de las cuatro válvulas cardíacas en el mismo paciente. El diagnóstico ecocardiográfico e histopatológico resultaron fundamentales para confirmar dicho diagnóstico.

Referencias bibliográficas

1. Neto FL, Marques LC, Aiello VD. Myxomatous degeneration of the mitral valve. *Autops Case Rep.* 2018;30;8(4):e2018058. DOI: <https://doi.org/10.4322/acr.2018.058>
2. Kyi HH, Hamid K, Alkotob L, Dawood T. Isolated myxoid degeneration of aortic valve: diagnostic dilemma *BMJ Case Reports CP.* 2019;12:e228414. DOI: <https://doi.org/10.1136/bcr-2018-228414>
3. Uy Jr SA, Taylor PC, Kramer JR. Progressive myxomatous degeneration of the cardiac valves. *Cleve Clin Q.* 1979;46(1):23-7. DOI: <https://doi.org/10.3949/ccjm.46.1.23>
4. He Y, Guo Y, Li Z, Chen J, Kontos MC, Paulsen WH, et al. Echocardiographic determination of the prevalence of primary myxomatous degeneration of the cardiac valves. *J Am Soc Echocardiogr.* 2011;24(4):399-404. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.echo.2011.01.001>
5. Kern WH, Tucker BL. Myxoid changes in cardiac valves: pathologic, clinical, and ultrastructural studies. *Am Heart J.* 1972;84(3):294-301. DOI: [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(72\)90361-4](https://doi.org/10.1016/0002-8703(72)90361-4)
6. Debasish D, Nishant D, Manas R. Myxomatous Tricuspid Valve. *J Cardiovasc Med and Surg.* 2018;4(1):60-1. DOI: <https://doi.org/10.21088/jcms.2454.7123.4118.10>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

DIRECCION PARA CORRESPONDENCIA: Jesús Samuel Borges López, Hospital de Especialidades 5 de Mayo, ISSSTEP, Servicio de Cardiología y Ecocardiografía. Puebla, México. Email: jborgescardio@outlook.com



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-No Comercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).