

Endocarditis de Libman-Sacks de válvulas nativas derechas en contexto de síndrome antifosfolípido y lupus eritematoso sistémico: ¡cuando el tratamiento marca la diferencia!

Libman-Sacks endocarditis of right native valves in the context of antiphospholipid syndrome and systemic lupus erythematosus: when treatment makes a difference!

Alma S. Arrijo Salazar¹, Luis Emiro Velazco C.²

ABSTRACT

We report the case of a 54 years old woman with antiphospholipid syndrome in irregular therapy, admitted due to exertional dyspnea and orthopnea. The transthoracic echocardiogram showed dilated cardiomyopathy with biventricular systolic dysfunction, pulmonary hypertension and masses related to the pulmonary and tricuspid valve without autonomic movement. The crops and white count were normal, with alteration of the SAF test, in addition, SLE was diagnosed. It was started therapy for heart failure, steroids, rituximab and anticoagulation, with improving of the symptoms. The echocardiographic control showed remission of the tricuspid masses and similar dimensions of the pulmonary mass.

RESUMEN

Presentamos el caso de una mujer de 54 años con síndrome antifosfolípido en terapia irregular, quien ingresa por disnea de esfuerzo que progresó a ortopnea. El ecocardiograma transtorácico evidenció cardiopatía dilatada con

Key words:

Endocarditis, Libman-Sacks, antiphospholipid, lupus

Palabras clave:

Endocarditis, Libman-Sacks, antifosfolípido, lupus

¹ Cardiólogo, Ecocardiografista. Coordinadora *Ad Honorem* de Docencia e Investigación del Sanatorio Trinidad Ramos Mejía. Buenos Aires, Argentina.

² Cardiólogo, Ecocardiografista. Jefe del Servicio de Ecocardiografía. ASCARDIO. Barquisimeto, Venezuela.

Fecha de recepción: 12 de febrero de 2019

Fecha de aceptación: 24 de julio de 2019

ORCID

<https://orcid.org/0000-0002-3341-924>

Correspondencia:

Dra. Alma Arrijo

Email: almasthelaarrijo@gmail.com

disfunción sistólica biventricular, hipertensión pulmonar y masas relacionadas con válvula pulmonar y tricúspide sin movimiento autonómico. Los cultivos y cuenta blanca estaban normales, con alteración de las pruebas del SAF, haciéndose, además, diagnóstico de lupus eritematoso sistémico. Se inició terapia para insuficiencia cardiaca, esteroides, rituximab y anticoagulantes, mejorando la clínica. El ecocardiograma control mostró remisión de las masas tricuspídeas y similares dimensiones de la masa pulmonar.

Presentación de caso

Mujer de 54 años, con diagnóstico de síndrome antifosfolípido (SAF) en control y tratamiento irregular. Cinco meses previos a su ingreso presenta disnea de esfuerzo y ortopnea, sin fiebre ni otros concomitantes. Al examen físico estaba normotensa, taquicárdica (118 lpm), taquipnéica (26 rpm), saturando 92% aire-ambiente.

El ecocardiograma transtorácico evidenció cardiopatía dilatada, disfunción sistólica severa del ventrículo izquierdo (VI) con FEVI 2D en 15-20% y contraste espontáneo, disfunción diastólica grado III, insuficiencia mitral moderada funcional, disfunción sistólica moderada a severa del ventrículo derecho (VD), insuficiencia tricuspídea moderada funcional y presión sistólica pulmonar (PSP) de 62 mmHg, subestimada por disfunción sistólica del VD. Asimismo, derrame pericárdico leve y derrame pleural izquierdo.

Llamativamente, se observaron masas ecoheterogéneas relacionadas con válvulas nativas derechas: en la superficie ventricular de la valva pulmonar relacionada con la válvula aórtica una masa ovalada de bordes irregulares, basa ancha, con movilidad acorde al ciclo cardiaco, medida de 8 x 7 mm. Adicionalmente, otras 3 masas de mayor tamaño, ovals, de bordes regulares, poco móviles, en la superficie ventricular de las valvas tricuspídeas, con medidas de 16 x 7 mm (valva septal), 11 x 8 mm (valva anterior) y 10 x 5 mm (valva posterior). De estas 3 últimas masas, la relacionada con la valva anterior era la más hipoeoica.

Por tales hallazgos, se solicitaron anticuerpos antifosfolípidos y anticardiolipinas (aCL) que estaban positivos, proteína C reactiva y velocidad de eritrosedimentación que estaban elevadas, hemocultivos negativos, hemoglobina de 11,5 % y glóbulos blancos en 9.500/mm³. Adicionalmente, se hizo el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES). Con la presunción diagnóstica de endocarditis bacteriana se inició terapia para insuficiencia cardiaca y con glucocorticoides a altas dosis, rituximab y anticoagulación oral. La paciente presentó franca mejoría clínica y regresó luego

de 5 meses para control ecocardiográfico donde se observó mejoría de la función sistólica biventricular, disfunción diastólica grado I del VI y PSP en 45 mmHg. Se evidenció similar tamaño de la masa pulmonar (8 x 6 mm) y desaparición de las masas de las valvas tricuspídeas.

Por todos los hallazgos patológicos ecocardiográficos previamente descritos y con remisión significativa del tamaño de las masas intracardiacas luego de la terapia para la patología de base, concluimos el caso con diagnóstico de endocarditis abacteriana de Libman-Sacks en válvulas nativas derechas en contexto de SAF y LES.

Discusión

La endocarditis de Libman-Sacks (ELS) es una de las presentaciones cardíacas más frecuentes del lupus eritematoso sistémico (LES) y del síndrome antifosfolípidos (SAF) que típicamente afecta la válvula aórtica o mitral; la participación de la válvula tricúspide y pulmonar es altamente inusual (menos del 10% de los casos reportados)[1],[2],[6],[7],[8].

El SAF secundario aumenta la frecuencia y la gravedad de la enfermedad valvular cardíaca en el LES. En el caso de nuestra paciente, el diagnóstico de SAF se hizo primero[3],[4],[5].

Ecocardiográficamente, las lesiones de la ELS suelen ser sésiles, regulares, de base ancha, con poca movilidad, sin movimiento errático, ubicadas en el lado ventricular de las válvulas aurículo-ventriculares, en el lado vascular de las válvulas sigmoideas o en el endocardio vascular, tales características las diferencian de las típicas vegetaciones infecciosas.

La patogenia de las lesiones valvulares en la ELS implica la formación de fibrina, plaquetas y trombos en la válvula alterada, el daño endotelial, depósito e inmunoglobulinas, aCL y complemento, lo cual conduce a fibrosis, engrosamiento, cicatrización, distorsión y disfunción valvular. Aunque la afección suele ser leve, en algunos pacientes las anomalías pueden

ser mayores, causar embolización y regurgitación valvular severa que requieren cirugía[1],[6],[7],[8].

La «hipótesis de los 2 impactos» descrita por Bordin et al., plantea que el estado protrombótico generado por los anticuerpos aCL (primer evento) favorecería (tras un segundo evento como cirugía cardíaca, embarazo, etc.), la formación del trombo sobre un endotelio valvular previamente inflamado y actuar como desencadenante del cuadro de endocarditis sobre una válvula que, siendo susceptible previamente, aumenta la potencial afección[1],[2],[3],[4].

Aproximadamente, el 10% de los pacientes con LES desarrollan insuficiencia valvular severa asociada con altos niveles de anticuerpo aCL, síntomas de insuficiencia cardíaca y disfunción ventricular que amerita cirugía[3],[4],[5] Vianna et al., informan que las lesiones valvulares son más severas en pacientes con SAF secundario[5].

La cirugía se reserva para los casos con disfunción valvular severa y grandes vegetaciones embolígenas. Aunque el tratamiento con esteroides puede reducir las lesiones, no es suficiente para erradicar el riesgo embólico y la anticoagulación no debería cuestionar-

se[5],[6].

El uso de esteroides ha provocado una importante reducción de la incidencia de ELS, sin embargo, su frecuencia actual alcanza 10-35% de los casos. En nuestro caso, hubo importante remisión de las masas tricuspídeas con el tratamiento que recibió, persistiendo la lesión pulmonar. Pese a ello, sus manifestaciones clínicas suelen ser leves y suele transcurrir inadvertida.

Conclusión

La ELS debe incluirse en el diagnóstico diferencial del paciente con SAF y LES con presencia de masas intracardiacas que carecen del típico movimiento errático de las vegetaciones infecciosas, en especial si existen anticuerpos aCL positivos con cultivos negativos. Aunque la disfunción valvular es rara, cuando esta se produce, el tratamiento con esteroides y terapia específica del SAF/LES, puede reducir las lesiones y diferir la necesidad de reemplazo valvular. Dado el riesgo embólico, la anticoagulación y vigilancia clínica y de imagen son fundamentales.

Referencias

1. Moysakis I, Tektonidou MG, Vassiliou VA, Samarkos M, Votteas V, Moutsopoulos HM. Libman-Sacks endocarditis in systemic lupus erythematosus: prevalence, associations, and evolution. *Am J Med.* 2007 Jul;120(7):636-42. <https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2007.01.024> PMID:17602939
2. Sharma J, Lasic Z, Bornstein A, Cooper R, Chen J. Libman-Sacks endocarditis as the first manifestation of systemic lupus erythematosus in an adolescent, with a review of the literature. *Cardiol Young.* 2013 Feb;23(1):1-6. <https://doi.org/10.1017/S1047951112001023> PMID:22805592
3. Bordin G, Boldorini R, Meroni PL. The two hit hypothesis in the antiphospholipid syndrome: acute ischaemic heart involvement after valvular replacement despite anticoagulation in a patient with secondary APS. *Lupus.* 2003;12(11):851-3. <https://doi.org/10.1191/0961203303lu445cr> PMID:14667102
4. Vinales KL, Gopalan RS, Lanza LA, Lester SJ, Chaliki HP. Unusual case of nonbacterial thrombotic endocarditis attributable to primary antiphospholipid syndrome. *Circulation.* 2010 Sep;122(12):e459-60. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.954032> PMID:20855665
5. Vianna JL, Khamashta MA, Ordi-Ros J, Font J, Cervera R, López-Soto A, et al. Comparison of the primary and secondary antiphospholipid syndrome: a European Multi-center Study of 114 patients. *Am J Med.* 1994 Jan;96(1):3-9. [https://doi.org/10.1016/0002-9343\(94\)90108-2](https://doi.org/10.1016/0002-9343(94)90108-2) PMID:8304360
6. Laufer J, Frand M, Milo S. Valve replacement for severe tricuspid regurgitation caused by Libman-Sacks endocarditis. *Br Heart J.* 1982 Sep;48(3):294-7. <https://doi.org/10.1136/hrt.48.3.294> PMID:7104123
7. Bhimani AA, Hoit BD. Extensive nonbacterial thrombotic endocarditis isolated to the tricuspid valve in primary antiphospholipid syndrome. *J Am Soc Echocardiogr.* 2010 Jan;23(1):107.e5-6. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2009.07.019> PMID:19767175
8. Ziporen L, Goldberg I, Arad M, Hohnik M, Ordi-Ros J, Afek A, et al. Libman-Sacks endocarditis in the antiphospholipid syndrome: immunopathologic findings in deformed heart valves. *Lupus.* 1996 Jun;5(3):196-205. <https://doi.org/10.1191/096120339600500306> PMID:8803890