

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

Alma S. Arrijo Salazar*
Luis Emiro Velazco C**

Correspondencia

Alma Arrijo
almasthelaarrijo@gmail.com

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

**Cardiólogo-Ecocardiografista. Jefe del Servicio de Ecocardiografía. ASCARDIO. Barquisimeto-Venezuela

Recibido: 04/01/2020

Aceptado: 04/01/2020

En línea: 30/04/2020

Citar como: Arrijo-Salazar AS, Velazco LE. Endocarditis de Libman-Sacks de válvulas nativas derechas en el contexto de síndrome antifosfolípido y lupus eritematoso sistémico. ¡Cuando el tratamiento marca la diferencia! Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Abril); 3 (1): 19-22. doi: 10.37615/retic.v3n1a5.

Cite this as: Arrijo-Salazar AS, Velazco LE. Libman-Sacks endocarditis of right native valves in the context of antiphospholipid syndrome and systemic lupus erythematosus. When the treatment makes a difference! Rev Ecocar Pract (RETIC). 2020 (Abril); 3 (1): 19-22. doi: 10.37615/retic.v3n1a5

Palabras clave

- ▷ Endocarditis
- ▷ Libman-Sacks
- ▷ Antifosfolípido
- ▷ Lupus

Keywords

- ▷ Endocarditis
- ▷ Libman-Sacks
- ▷ Antiphospholipid
- ▷ Lupus

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 54 años con síndrome antifosfolípido en terapia irregular, que ingresa por disnea de esfuerzo que progresó a ortopnea. La ecocardiografía transtorácica evidenció cardiopatía dilatada con disfunción sistólica biventricular, hipertensión pulmonar y masas relacionadas con válvulas pulmonar y tricúspide sin movimiento autonómico. Los cultivos y el recuento de la serie blanca estaban normales, con alteración de las pruebas del SAF, haciéndose además diagnóstico de lupus eritematoso sistémico. Se inició terapia para insuficiencia cardíaca, esteroides, rituximab y anticoagulantes, mejorando la clínica. La ecocardiografía control mostró remisión de las masas tricúspides y similares dimensiones de la masa pulmonar.

ABSTRACT

We report the case of a 54-year-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 valves 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 control echocardiogram showed remission of the tricuspid masses and similar dimensions of the pulmonary mass.

Presentación del caso

Mujer de 54 años, con diagnóstico de síndrome antifosfolípido (SAF) en control y tratamiento irregular. 5 meses antes de su ingreso presentó disnea de esfuerzo y ortopnea, sin fiebre ni otros síntomas concomitantes. Al examen físico estaba normotensa, taquicárdica (118 lpm), taquipnéica (26 rpm), con una saturación del 92% aire-ambiente.

La ecocardiografía transtorácica evidenció cardiopatía dilatada, disfunción sistólica severa del ventrículo izquierdo (VI) con FEVI bidimensional en 15-20% y contraste espontáneo, disfunción diastólica de grado III, insuficiencia mitral moderada funcional, disfunción sistólica moderada a severa del ventrículo derecho (VD), insuficiencia tricúspide moderada funcional y presión sistólica pulmonar (PSP) de 62 mmHg, subestimada por disfunción sistólica del VD. Asimismo, presentaba derrame pericárdico leve y derrame pleural izquierdo.

Llamativamente, se observaron masas ecoheterogéneas relacionadas con las válvulas nativas derechas:

- En la superficie ventricular de la valva pulmonar relacionada con la válvula aórtica se muestra una masa ovalada de bordes irregulares, base ancha, con movilidad acorde al ciclo cardíaco, con unas medidas de 8 x 7 mm.
- Otras tres masas de mayor tamaño, ovales, de bordes regulares, poco móviles, en la superficie ventricular de las valvas tricúspides, con medidas de 16 x 7 mm (valva septal), 11 x 8 mm (valva anterior) y 10 x 5 mm (valva posterior). De estas tres últimas masas, la relacionada con la valva anterior era la más hipoeoica.

Por estos 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 g/% 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 cardíaca y glucocorticoides a altas dosis, rituximab y anticoagulación oral.

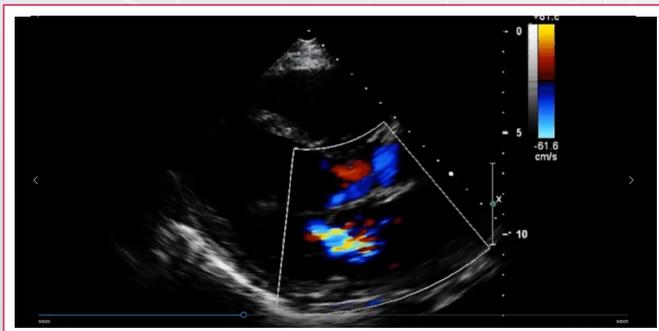
La paciente presentó franca mejoría clínica y regresó tras 5 meses para un control ecocardiográfico donde se observó mejoría de la función sistólica biventricular, disfunción diastólica grado I del VI y PSP en 45 mmHg. Se evidenció similar tamaño de la masa pulmonar (8 x 6 mm) y desaparición de las masas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

Por todos los hallazgos patológicos ecocardiográficos previamente descritos y con remisión significativa del tamaño de las masas intracardíacas tras la terapia para la patología de base, se puede concluir el caso con diagnóstico de endocarditis bacteriana de Libman-Sacks en válvulas nativas derechas en contexto de SAF y LES.

Estudio por imagen



Video 1. Ecocardiografía transtorácica (ETT) paraesternal de eje largo con cardiopatía dilatada, disfunción sistólica biventricular y dilatación leve de aurícula izquierda



Video 2. ETT paraesternal de eje largo con color que evidencia insuficiencia mitral moderada (funcional)



Video 3. ETT, vista del tracto de entrada del VD (TEVD) en modo zoom con evidencia de masa en cara ventricular de valva posterior tricúspide



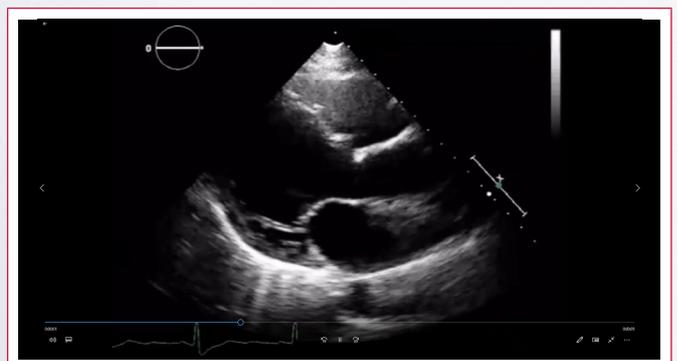
Video 4. ETT vista de eje corto de grandes vasos en modo zoom enfocado en válvula pulmonar con evidencia de masa en cara ventricular de valva relacionada con válvula aórtica



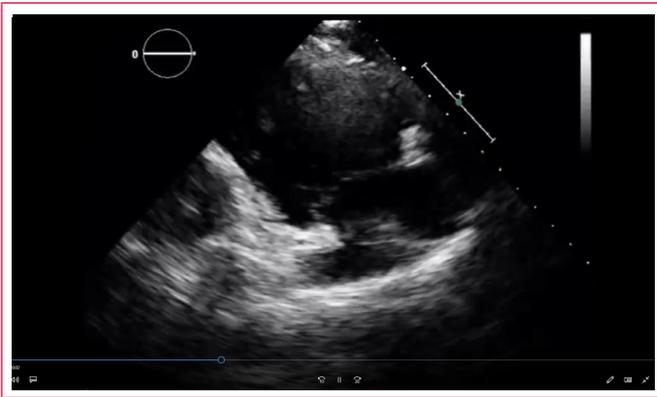
Video 5. ETT plano apical de cuatro cámaras, cardiopatía dilatada con disfunción sistólica biventricular, contraste espontáneo en el VI, masa en cara ventricular de valva septal tricúspide, derrame pericárdico leve y derrame pleural izquierdo



Video 6. ETT plano subcostal de cuatro cámaras, cardiopatía dilatada con disfunción sistólica biventricular, masas en cara ventricular de valva septal y anterior tricúspide y derrame pericárdico leve



Video 7. ETT paraesternal de eje largo tras 5 meses en tratamiento, con evidencia de cardiopatía dilatada y mejoría de la función sistólica biventricular



Vídeo 8. ETT vista del TEVD sin evidencia de la masa que previamente se encontraba en cara ventricular de valva posterior tricúspide



Vídeo 9. ETT, plano apical de cuatro cámaras con cardiopatía dilatada y mejoría de la función sistólica biventricular, remisión de la masa en valva septal tricúspide, ausencia de derrame pericárdico y pleural



Vídeo 10. ETT, subcostal de cuatro cámaras donde se evidencia remisión de las masas evidenciadas previamente en valva septal y anterior tricúspide

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 a la válvula aórtica o mitral, la participación de la válvula tricúspide y pulmonar es altamente inusual (menos del 10% de los casos documentados)^(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 esta 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 auriculoventriculares, 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 que 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 cuestionarse^(6, 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 este caso hubo importante remisión de las masas tricúspides 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 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.

Ideas para recordar

- La ELS es frecuente en pacientes con SAF y LES y debe pensarse ante masas intracardiacas con cultivos negativos en pacientes sin fiebre.
- Las válvulas más afectadas son las izquierdas.
- El tratamiento de la patología de base suele lograr reducción del tamaño de las masas y podría mejorar la disfunción ventricular.

Bibliografía

1. Moysakis I, Tektonidou MG, Vassiliou VA, *et al.* Libman-Sacks endocarditis in systemic lupus erythematosus: Prevalence, associations, and evolution. *Am J Med* 2007; 120: 636-642.
2. Sharma J, Lasic Z, Bornstein A, *et al.* Libman-Sacks endocarditis as the first manifestation of systemic lupus erythematosus in an adolescent, with a review of the literature. *Cardiol Young* 2013; 23: 1-6.
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: 851-853.
4. Vinales KL, Gopalan RS, Lanza LA, *et al.* Unusual case of nonbacterial thrombotic endocarditis attributable to primary antiphospholipid syndrome. *Circulation* 2010; 122: e459-460.
5. Vianna JL, Khamashta MA, Ordi-Ros J, *et al.* Comparison of the primary and secondary antiphospholipid syndrome: a European multicenter study of 114 patients. *Am J Med* 1994; 96 (1): 3-9.
6. Laufer J, Frand M, Milo S. Valve replacement for severe tricuspid regurgitation caused by Libman-Sacks endocarditis. *Br Heart J* 1982; 48 (3): 294-297.
7. Bhimani AA, Hoit BD. Extensive nonbacterial thrombotic endocarditis isolated to the tricuspid valve in primary antiphospholipid syndrome. *J Am Echocardiogr* 2010; 23 (1): 107.e5-6.
8. Ziporen L, Goldberg I, Arad M, *et al.* Libman-Sacks endocarditis in the antiphospholipid syndrome: immunopathologic findings in deformed heart valves. *Lupus* 1996; 5 (3):196-205.