

## Estenosis aórtica severa secundaria a endocarditis de Libman-Sacks

Pedro Graziano Sánchez\*  
Sheyla De León\*\*  
Doris Quiroz\*\*\*

\*, \*\* Servicio de Cardiología. Clínica General del Norte. Barranquilla. Colombia  
\*\*\* Servicio de Urología. San Román. Caracas. Venezuela

### Correspondencia

Pedro Graziano  
Clínica General del Norte  
Calle 70, n. 48-35  
Barranquilla. Colombia  
pedrograziano@gmail.com

### Palabras clave

- ▷ Endocarditis de Libman-Sacks
- ▷ Estenosis aórtica severa
- ▷ Ecocardiografía bidimensional

### Keywords

- ▷ Libman-Sacks endocarditis
- ▷ Severe aortic stenosis
- ▷ Echocardiography bidimensional

### RESUMEN

Se presenta un caso con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico, que presentó endocarditis de Libman-Sacks con estenosis aórtica severa que necesitó reemplazo valvular aórtico. El caso muestra las claves diagnósticas para realizar el diagnóstico de endocarditis no infecciosa como causa de la estenosis aórtica severa.

### ABSTRACT

We report a case with a diagnosis of systemic lupus erythematosus, who presented endocarditis of Libman-Sacks with severe aortic stenosis, that required aortic valve replacement. The case shows the diagnostics tips to perform the diagnosis of noninfectious endocarditis as a cause of severe aortic stenosis.

### Presentación del caso

Se trata de una mujer de 47 años que había sido diagnosticada 5 años antes de lupus eritematoso sistémico (LES). Era conocida con enfermedad arterial coronaria de la arteria descendente anterior diagnosticada 3 años antes de su ingreso que requirió la colocación de un *stent*. Estaba en tratamiento inmunosupresor con predisona 7,5 mg v.o. y se había mantenido asintomática hasta su ingreso.

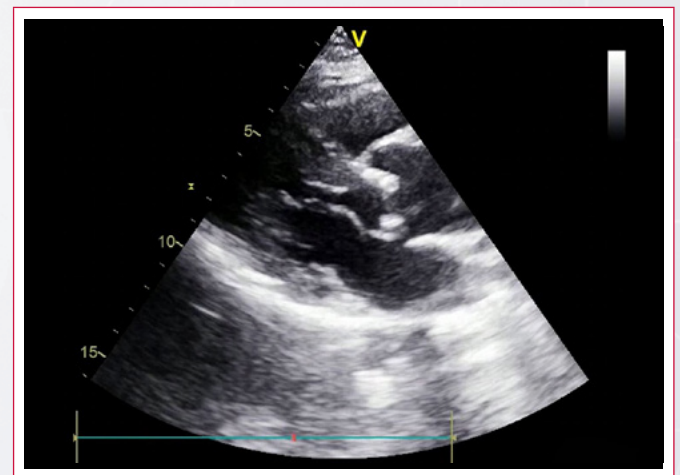
Acude al servicio de urgencias con dificultad respiratoria al esfuerzo que había progresado en las últimas 2 semanas hasta la ortopnea. Al ingreso tenía una presión arterial de 110/60 mmHg y una frecuencia cardíaca de 102 lpm. En la exploración física presentaba un soplo sistólico rudo en foco aórtico con disminución del segundo ruido, hipoventilación en bases de ambos hemitórax. Se le realizó una ecocardiografía transtorácica en la que en los planos paraesternales (**Vídeo 1** y **Vídeo 2**) se observó una válvula aórtica con restricción de movimiento de los velos con estenosis severa con función biventricular conservada en eje corto. La válvula aórtica es tricúspide y presenta engrosamiento de los velos con calcificación focal en la comisura entre la valva coronaria derecha y la valva no coronaria con engrosamiento en el borde libre de los velos. En la imagen de eje largo (**Vídeo 3** y **Figura 1**) se aprecia una válvula aórtica con valvas fijas y flujo de alta velocidad, con velocidades pico por encima de 4 mt/s sugestiva de estenosis aórtica severa con insuficiencia aórtica leve a moderada.

Para caracterizar mejor los hallazgos se realizó una ecocardiografía transesofágica bidimensional (**Vídeo 4** y **Vídeo 5**) en la que se evidenció múltiples vegetaciones pequeñas, sésiles, sin movimiento caótico en el borde libre de las tres cúspides con fusión comisural y calcificación de la comisural entre la valva coronaria derecha y no coronaria, con estenosis aórtica severa. También

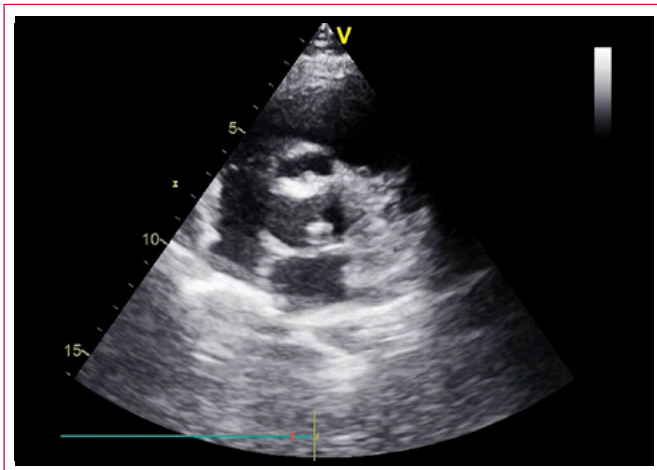
se apreciaba discreto movimiento sistólico de la mitral sin obstrucción del tracto de salida.

En la analítica los anticuerpos antifosfolípidos fueron negativos. Presentaba además hepatitis C y niveles de proteína C reactiva dentro de los límites normales, sin leucocitosis con hemocultivos negativos. El cateterismo cardíaco evidenció reestenosis del *stent* en la DA medio de 10%.

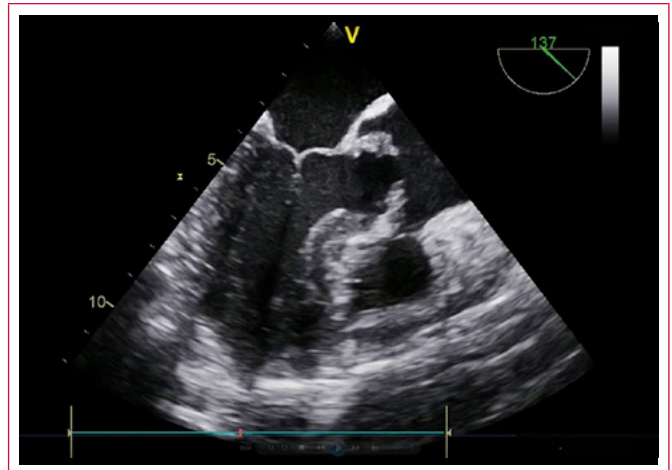
### Estudio por imagen



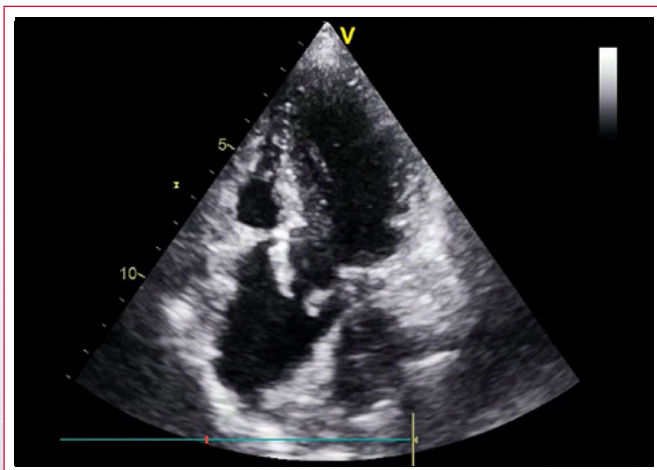
**Vídeo 1.** Paraesternal mostrando la válvulas aórtica con escasa excursión sistólica y engrosadas



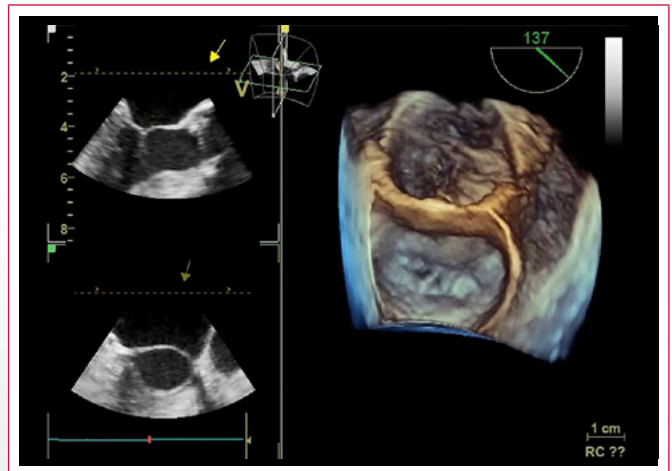
**Video 2.** Eje corto evidenciándose una válvula aórtica tricúspide con engrosamiento de las cúspides con escasa excursión de los velos y calcificación focal de la comisura entre valva no coronaria y coronaria derecha



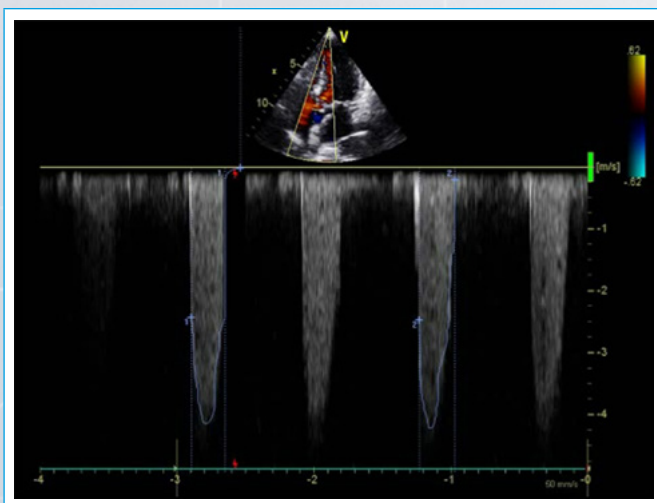
**Video 4.** Eco transesofágico que muestra múltiples vegetaciones pequeñas sesiles en el borde libre sin movimiento caótico



**Video 3.** Cinco cámaras evidenciándose una válvula aórtica con marcado engrosamiento de las cúspides con escasa excursión de los velos



**Video 5.** Eco tridimensional evidenciándose múltiples vegetaciones pequeñas, sésiles, sin movimiento caótico en el borde libre de las tres cúspides con fusión comisural y calcificación de la comisuras



**Figura 1.** Gradiente transvalvular aórtico > 64 mmHg, compatible con estenosis aórtica severa

## Discusión

La endocarditis de Libman-Sacks (ELS) es una causa rara de estenosis aórtica severa sintomática que requiere cirugía de reemplazo valvular aórtico. La ELS usualmente causa regurgitación valvular leve con una lenta progresión<sup>(1,2)</sup>. Las lesiones estenóticas son muy raras y existen escasos informes en la literatura de estenosis aórtica severa<sup>(2,3)</sup>. El daño de la válvula aórtica en este caso comprometía los tres velos con múltiples vegetaciones pequeñas, sésiles en su borde libre, sin movimiento caótico, con fusión de las comisuras por el compromiso inflamatorio y calcificación focal de una comisura. Estas características rara vez se ven en otras patologías que producen estenosis aórtica.

La incidencia de la morbilidad y mortalidad cardiovascular en pacientes con LES está en aumento y actualmente es la tercera causa de muerte en estos casos<sup>(4)</sup>. El compromiso valvular en estudios de autopsia varía entre 13-50%, aunque es clínicamente manifiesto en el 18% de los casos<sup>(2,5)</sup>. En una serie amplia de pacientes aproximadamente 11% de los pacientes con LES presenta ELS en un seguimiento a 4 años<sup>(6)</sup>. Del total de 342 pacientes de esta serie sólo uno desarrolló estenosis aórtica severa en el seguimiento<sup>(6)</sup>.

Si bien las vegetaciones infecciosas pueden comprometer todas las cúspides, usualmente existe el compromiso de una sola cúspide, no son sésiles y tienen movimiento caótico, habitualmente no existe fusión comisural a menos que haya una patología de base inflamatoria como fiebre reumática o enfermedades del tejido conjuntivo y, generalmente, presenta leucocitosis o elevación de los niveles de proteína C reactiva. Además, los hemocultivos pueden ser positivos en la endocarditis infecciosa. Estas características ecocardiográficas y clínicas ayudan a distinguir ambas patologías.

El caso que se presenta cursaba con enfermedad arterial coronaria de un vaso coronario y se ha demostrado que la aterosclerosis es una causa mayor de muerte en los pacientes con LES. El riesgo de infarto es 50 veces mayor en mujeres entre 35 y 44 años<sup>(7)</sup>. Después de ajustar los factores de riesgo tradicional, el riesgo de infarto es 8,3 veces más alto<sup>(8)</sup>. Se ha asociado la calcificación de la válvula aórtica con aterosclerosis subclínica<sup>(9)</sup>.

La esclerosis de la cúspide aórtica es el hallazgo más común en la ecocardiografía (43%)<sup>(10)</sup> y puede complicar la visualización de vegetaciones en la superficie valvular. La calcificación valvular mitral (22,6%) y aórtica (20,1%) detectada en la ecocardiografía se ha correlacionado con factores de riesgo cardiovascular<sup>(11)</sup>. El uso de prednisona y metotrexato se ha asociado con esta calcificación, además de la presencia de anticuerpos antifosfolípidos<sup>(9)</sup>.

Se ha descrito la asociación de lesiones valvulares relacionada con la presencia de anticuerpos antifosfolípidos en pacientes con LES. Los anticuerpos antifosfolípidos pueden causar daño directamente sobre el endotelio, permitiendo la activación de factores de coagulación, depósito de plaquetas y formación de trombos<sup>(12)</sup>. En esta paciente, sin embargo, los anticuerpos antifosfolípidos no estaban presentes a pesar del grave compromiso valvular. Hay evidencia de que el daño valvular comienza con el inicio del lupus y existe un estado protrombótico que puede permitir la formación de trombos sobre las válvulas dadas<sup>(13)</sup>. Se ha descrito un mayor riesgo quirúrgico en el paciente con estenosis aórtica<sup>(14)</sup>. Algunos han asociado estas lesiones a suspensión del tratamiento o a progresión rápida indistintamente del cumplimiento de la medicación inmunosupresora<sup>(1,15)</sup>.

## Conclusión

La ELS representa un compromiso relativamente frecuente en los pacientes con LES (10-20%)<sup>(2,5,6)</sup>. El compromiso con estenosis aórtica severa es excepcionalmente raro en la práctica clínica. Hay que sospechar esta patología en el contexto de estenosis aórtica severa y compromiso inflamatorio de varios velos con calcificación comisural que respeta la región de los senos, sobre todo si las vegetaciones son sésiles, pequeñas y con escaso movimiento oscilatorio.

Debe descartarse enfermedad arterial coronaria, que puede coexistir con esta patología.

## Ideas para recordar

- La ELS es una causa probable, aunque muy rara, de estenosis aórtica en los pacientes con enfermedades autoinmunitarias, sobre todo cuando las

cúspides tienen engrosamiento difuso con vegetaciones múltiples en más de un velo con restricción del movimiento, con fusión comisural o con calcificación focal en las comisuras, sobre todo si los pacientes tienen niveles normales de proteína C reactiva y leucocitos.

## Bibliografía

1. Roldan CA, Qualls CR, Sopko KS, Sibbitt WL, Jr. Transthoracic versus transechocardiography for detection of Libman-Sacks endocarditis: A randomized controlled study. *The Journal of Rheumatology* 2008; 35 (2): 224-229.
2. Galve E, Candell-Riera J, Pigrau C, et al. Prevalence, morphologic types, and evolution of cardiac valvular disease in systemic lupus erythematosus. *The New England Journal of Medicine* 1988; 319 (13): 817-823.
3. Lerman BB, Thomas LC, Abrams GD, Pitt B. Aortic stenosis associated with systemic lupus erythematosus. *The American Journal of Medicine* 1982; 72 (4): 707-710.
4. Wallace DJ, Podell T, Weiner J, et al. Systemic lupus erythematosus--survival patterns. Experience with 609 patients. *JAMA* 1981; 245 (9): 934-938.
5. Doherty NE, Siegel RJ. Cardiovascular manifestations of systemic lupus erythematosus. *American Heart Journal* 1985; 110 (6): 1257-1265.
6. Moysakakis I, Tektonidou MG, Vasiliou VA, et al. Libman-Sacks endocarditis in systemic lupus erythematosus: Prevalence, associations, and evolution. *The American Journal of Medicine* 2007; 120 (7): 636-642.
7. Manzi S, Meilahn EN, Rairie JE, et al. Age-specific incidence rates of myocardial infarction and angina in women with systemic lupus erythematosus: Comparison with the Framingham Study. *American Journal of Epidemiology* 1997; 145 (5): 408-415.
8. Esdaile JM, Abrahamowicz M, Grodzicky T, et al. Traditional Framingham risk factors fail to fully account for accelerated atherosclerosis in systemic lupus erythematosus. *Arthritis and Rheumatism* 2001; 44 (10): 2331-2337.
9. Kiani AN, Fishman EK, Petri M. Aortic valve calcification in systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2006; 15 (12): 873-876.
10. Rantapaa-Dahlqvist S, Neumann-Andersen G, Backman C, et al. Echocardiographic findings, lipids and lipoprotein(a) in patients with systemic lupus erythematosus. *Clinical Rheumatology* 1997; 16 (2): 140-148.
11. Molad Y, Levin-Iaina N, Vaturi M, et al. Heart valve calcification in young patients with systemic lupus erythematosus: A window to premature atherosclerotic vascular morbidity and a risk factor for all-cause mortality. *Atherosclerosis* 2006; 185 (2): 406-412.
12. Leung WH, Wong KL, Lau CP, et al. Association between antiphospholipid antibodies and cardiac abnormalities in patients with systemic lupus erythematosus. *The American Journal of Medicine* 1990; 89 (4): 411-419.
13. Hohnik M, George J, Ziporen L, Shoenfeld Y. Heart valve involvement (Libman-Sacks endocarditis) in the antiphospholipid syndrome. *Circulation* 1996; 93 (8): 1579-1587.
14. Straaton KV, Chatham WW, Reveille JD, et al. Clinically significant valvular heart disease in systemic lupus erythematosus. *The American Journal of Medicine* 1988; 85 (5): 645-650.
15. Bidani AK, Roberts JL, Schwartz MM, Lewis EJ. Immunopathology of cardiac lesions in fatal systemic lupus erythematosus. *The American Journal of Medicine* 1980; 69 (6): 849-858.