

Endocardite de libman-sacks em paciente com Síndrome do Anticorpo Antifosfolípide: massa cardíaca como apresentação clínica incomum

Libman-sacks endocarditis in a patient with Antiphospholipid Antibody Syndrome: cardiac mass as an uncommon clinical presentation

DOI:10.34119/bjhrv6n1-078

Recebimento dos originais: 12/12/2022

Aceitação para publicação: 12/01/2023

Izadora Raduan Brigo

Residente de Clínica Médica no Hospital de Clínicas pela Universidade Federal do Triângulo Mineiro

Instituição: Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro

Endereço: Avenida Getúlio Guaritá, 130, Uberaba - MG

E-mail: izaraduan@gmail.com

Carolina Cunha Galvão de França

Residente de Clínica Médica no Hospital de Clínicas pela Universidade Federal do Triângulo Mineiro

Instituição: Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro

Endereço: Avenida Getúlio Guaritá, 130, Uberaba - MG

E-mail: carolcunhagf@gmail.com

Gustavo Barreto Antunes Elias

Residente de Gastroenterologia no Hospital das Clínicas pela Universidade de São Paulo (USP-RP)

Instituição: Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo – Ribeirão Preto

Endereço: Rua Ten. Catão Roxo, 3900, Ribeirão Preto - SP

E-mail: gustavoobarreto1@hotmail.com

Pamela Joice Ribeiro de Oliveira

Graduada em Medicina

Instituição: Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro

Endereço: Avenida Getúlio Guaritá, 130, Uberaba - MG

E-mail: pamelajoice@hotmail.com

Barbara Dias de Souza

Residente de Patologia no Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro

Instituição: Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro

Endereço: Avenida Getúlio Guaritá, 130, Uberaba - MG

E-mail: barbaradias_souza@hotmail.com

João Henrique do Amaral e Silva

Graduado em Medicina

Instituição: Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro

Endereço: Avenida Getúlio Guaritá, 130, Uberaba - MG

E-mail: joaopatologista@gmail.com

RESUMO

O Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) e a Síndrome do Anticorpo Antifosfolípide (SAAF) podem causar diversas manifestações no sistema cardiovascular, sendo a endocardite de Libman-Sacks (ELS), uma rara manifestação cardíaca destas doenças. Trata-se de um tipo de endocardite trombótica não bacteriana, na qual ocorre formação de trombos fibrinoplaquetários secundária a depósitos de imunoglobulinas e complemento no endocárdio, o que leva a espessamento e à formação de vegetações. A formação de massas é uma apresentação incomum da doença, pouco descrita na literatura. Apresentamos o caso de uma paciente, 35 anos, com diagnóstico de LES e SAAF, que apresentava sintomas de insuficiência cardíaca e cuja investigação complementar demonstrou a presença de uma massa atrial. A ELS está diretamente associada ao tempo de diagnóstico do LES, atividade de doença, presença de anticorpo anticardiolipina e manifestações da SAAF e o tratamento de escolha é a remoção cirúrgica, porém pode se apresentar como massa cardíaca de alta complexidade com evolução desfavorável como o caso relatado.

Palavras-chave: Doença de Libman-Sacks, Síndrome Antifosfolípide, lúpus eritematoso sistêmico.

ABSTRACT

Systemic Lupus Erythematosus (SLE) and Antiphospholipid Antibody Syndrome (SAAF) can cause several manifestations in the cardiovascular system, with Libman-Sacks endocarditis (ELS) being a rare cardiac manifestation of these diseases. It is a type of non-bacterial thrombotic endocarditis in which fibrinoplatelet thrombus formation secondary to immunoglobulin deposits and complement in the endocardium occurs, leading to thickening and vegetation formation. Mass formation is an unusual presentation of the disease, little described in the literature. We presented the case of a patient, 35 years old, with diagnosis of SLE and SAAF, who presented symptoms of cardiac insufficiency and whose complementary investigation demonstrated the presence of an atrial mass. ELS is directly associated with the time of diagnosis of SLE, disease activity, presence of anti-cardiolipin antibody and manifestations of SAAF and the treatment of choice is surgical removal, but may present as high complexity cardiac mass with unfavorable evolution as the reported case.

Keywords: Libman-Sacks disease, Antiphospholipid syndrome, Systemic lupus erythematosus.

1 INTRODUÇÃO

O Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) e a Síndrome do Anticorpo Antifosfolípide (SAAF) podem causar diversas manifestações no sistema cardiovascular, como pericardite, hipertensão arterial pulmonar, doença arterial coronariana, dentre outras. A endocardite de Libman-Sacks (ELS), inicialmente descrita em 1924, é uma rara manifestação cardíaca destas doenças, com incidência que varia de 7% a 11% em pacientes com LES.¹⁻³ É considerada um tipo de endocardite trombótica não bacteriana, na qual ocorre formação de trombos fibrinoplaquetários secundária a depósitos de imunoglobulinas e complemento no endocárdio, o que leva a espessamento e à formação de vegetações.¹

A forma mais característica das lesões de Libman-Sacks se dá pela deposição de trombos nos folhetos das valvas cardíacas, principalmente mitral e aórtica, podendo acometer com menos frequência, as cordoalhas tendíneas e o endocárdio mural.^{2,4} A formação de massas é uma apresentação incomum da doença, sendo pouco descrita na literatura. Apresentamos o caso de uma paciente com diagnóstico de LES e SAAF, que apresentava sintomas de insuficiência cardíaca e cuja investigação complementar demonstrou a presença de uma massa atrial.

2 RELATO DE CASO

Mulher, 35 anos, com quadro de dor precordial em aperto, desencadeada aos esforços, associada a taquicardia e dispneia há 3 anos. Apresentava histórico de SAAF com múltiplos eventos trombóticos venosos prévios e LES diagnosticados há quatro anos. Ao exame físico, evidenciado sopro sistólico 3+/6+ em foco tricúspide, edema perimaleolar e sinais de insuficiência venosa. Em ecocardiograma transtorácico, foi observada estrutura ecodensa e pedunculada, aderida à valva de Eustáquio com aproximadamente 1,3cm x 0,6cm de diâmetro, ventrículo direito com volume aumentado, valva tricúspide espessada com refluxo ao doppler (figura 1).

Indicada cirurgia cardíaca para retirada de massa atrial, sendo visualizado no intraoperatório uma tumoração em parede livre do átrio direito ao lado da desembocadura da veia cava inferior, penetrando parcialmente em sua luz. O exame anatomo-patológico demonstrou alterações compatíveis com trombo fibrinoso, hialinização e calcificação distrófica (figura 2). No pós-operatório, paciente evoluiu com quadro de insuficiência respiratória aguda e choque distributivo que culminaram com o óbito. A hipótese de tromboembolismo pulmonar foi descartada com exame de imagem.

Figura 1: Imagem ecodensa, pedunculada, móvel e aderida à valva de Eustáquio, medindo 1,3 cm x 0,6 cm de diâmetro.

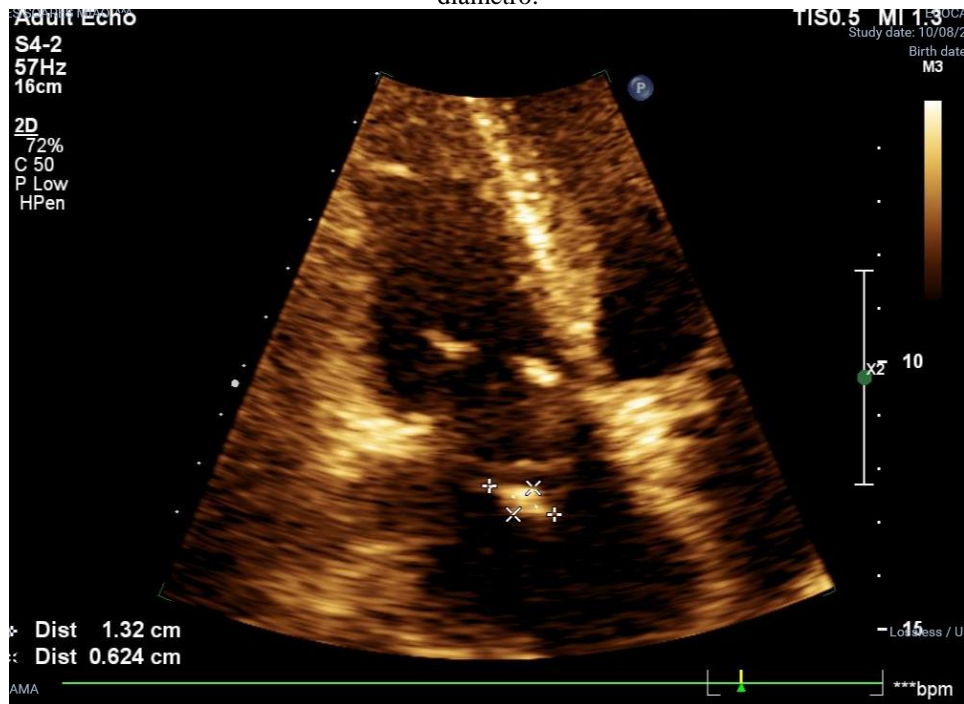
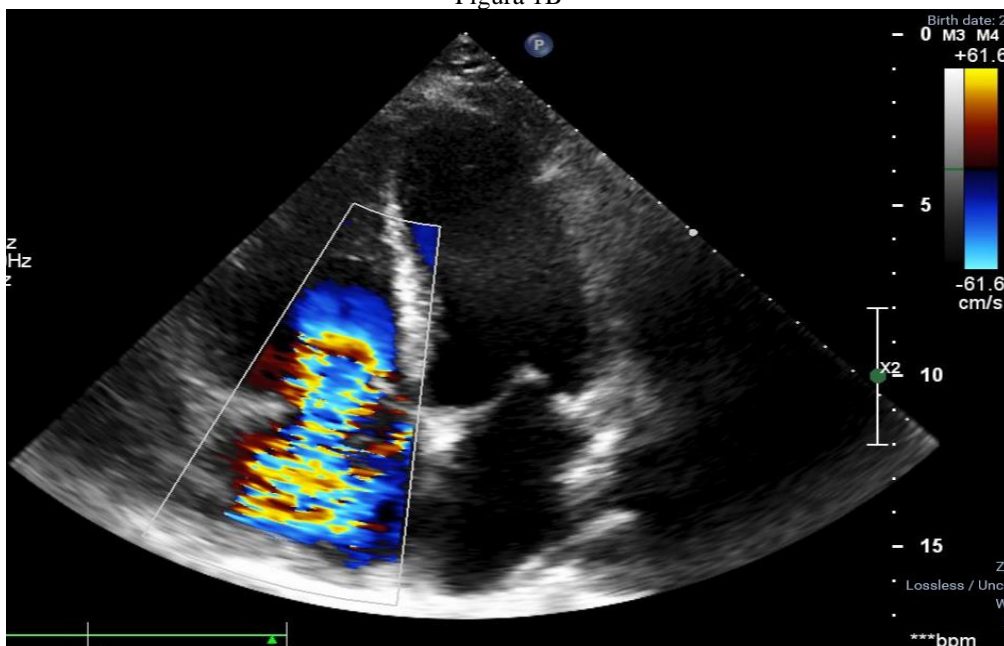
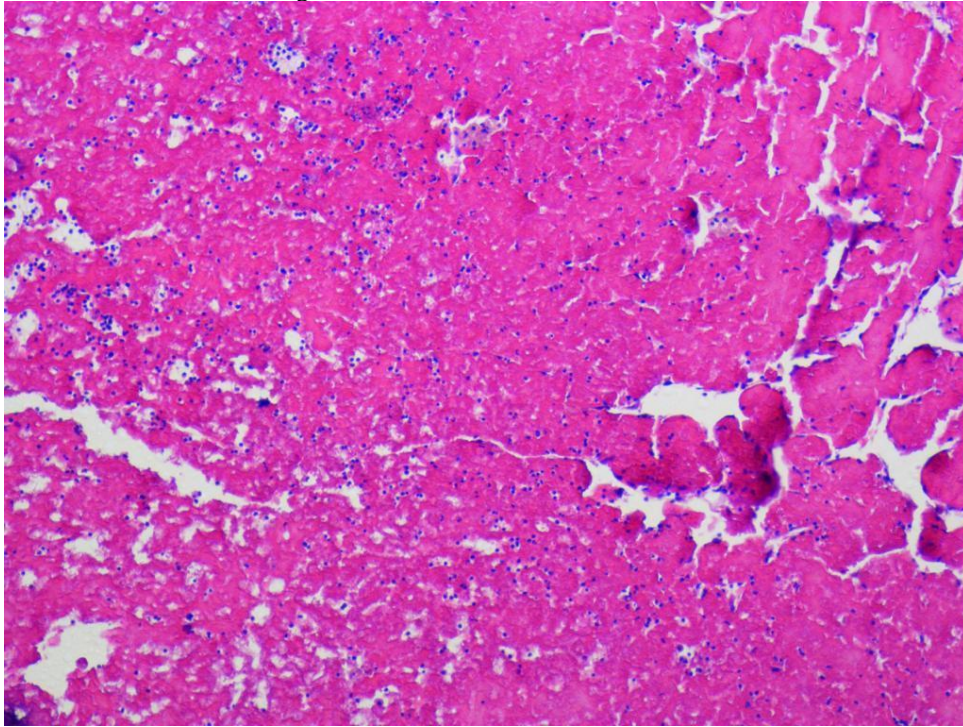


Figura 1B



Valva tricúspide espessada. Ao Doppler evidenciou-se importante refluxo ventrículo direito/átrio direito.

Figura 2 - Trombo fibrinoso - HE 400x.



3 DISCUSSÃO

As lesões de Libman-Sacks são proliferações teciduais estéreis que se desenvolvem a partir de atividade inflamatória e trombótica mediada por autoimunidade.⁵ Quando há acometimento valvar, pode ocorrer espessamento dos folhetos, vegetações, estenose ou regurgitação, sendo esta última a mais frequente. As valvas esquerdas são as mais afetadas, principalmente a mitral.² As vegetações são fortes fatores de risco independentes para acidente vascular cerebral ou acidente isquêmico transitório, lesões cerebrais focais ou déficit cognitivo, e podem, ainda, levar a disfunção valvar aguda ou crônica grave, endocardite infecciosa sobreposta, necessidade de cirurgia valvar de alto risco e morte.⁵

A ELS está diretamente associada ao tempo de diagnóstico do LES, atividade de doença, presença de anticorpo anticardiolipina e manifestações da SAAF. Até 70% dos pacientes com SAAF têm pelo menos uma alteração valvar diagnosticada na ecocardiografia, como espessamento, estenose, regurgitação e presença de vegetações.⁶ Anticorpos antifosfolípidos (aPL) são detectados em 30% a 40% dos pacientes com LES; manifestações de SAAF se desenvolvem em, aproximadamente, um terço destes pacientes.² Em pacientes com LES, a prevalência de lesões mitrales é três vezes maior no grupo aPL positivo.³ Em um grande estudo coorte de pacientes com LES de Moyses et al, a incidência foi de 11% para ELS, de 60% para aPL positivo e de 41% para SAAF.²

Em pacientes com massas cardíacas, um importante diagnóstico diferencial são os tumores. Neoplasias intracardíacas primárias são raras, com incidência entre 0,001% a 0,03%, enquanto metástases têm prevalência entre 2,3% e 18,3%.⁷ Dentre os tumores benignos estão os mixomas, tumores lipomatosos e fibroelastomas papilares.⁸ O mixoma é o tumor primário mais comum, mais prevalente no átrio esquerdo (75-85%) do que no direito (15-20%).⁹ Em relação aos mixomas de átrio direito, quando há efeito de massa, podem ocorrer sintomas de insuficiência cardíaca direita, como ascite, edema e síndrome da veia cava superior.¹⁰

Muitas vezes, as massas cardíacas são assintomáticas, sendo detectadas incidentalmente em exames complementares. Os exames de imagem podem fornecer dados quanto à localização, tamanho, extensão, aderência, mobilidade e complicações funcionais das lesões. Uma ferramenta importante para o diagnóstico da ELS é o ecocardiograma transtorácico (ETT), no qual as vegetações se apresentam com tamanhos variados e diferentes formatos, com bordas e ecodensidade irregulares, firmemente aderidas à superfície valvar e sem mobilidade independente.² Porém, devido a limitações técnicas, o ecocardiograma transesofágico é mais sensível e específico comparado ao transesofágico, podendo ainda diferenciar a ELS das endocardites infecciosas pela localização, aparência e mobilidade da lesão.^{1,5}

O diagnóstico definitivo é histopatológico, no qual podem ser visualizados depósitos de fibrina em diversos estágios de organização fibroblástica, neovascularização e grau variável de inflamação. No intraoperatório, as lesões geralmente são descritas como pequenas lesões verrucosas, sem mobilidade e totalmente aderidas à superfície valvar ou endocárdica.^{3,10} Pela dificuldade da realização de biópsias intracardíacas, o diagnóstico normalmente é presumido por sintomas clínicos associados às informações radiológicas.¹⁰

Estudos indicam que mesmo com a terapia anticoagulante adequada, o envolvimento valvar e a ELS ocorrem em pacientes com SAAF e LES.⁶ O uso de corticosteróides no manejo do LES parece ter diminuído a prevalência das lesões, com observação de 59% de incidência de ELS na era pré-esteroides em séries de autópsias, comparado a 35% após a sua utilização. Estes medicamentos não previnem a ELS, mas facilitam a cicatrização ao longo do tempo, diminuindo o grau de inflamação.³ O tratamento de escolha é a remoção cirúrgica. Casos de envolvimento valvar com disfunções graves, pode haver indicação de substituição ou reparo das valvas.⁶ A remoção das lesões pode levar a eventos embólicos ou recorrência das mesmas, sendo recomendado anticoagulação para pacientes com ELS que já apresentaram eventos tromboembólicos para prevenção de novos eventos. O tratamento muitas vezes é curativo e, quanto mais precoce for o diagnóstico, melhor o prognóstico destes pacientes.^{4,9}

4 CONCLUSÃO

A partir do caso relatado e das publicações levantadas, é possível perceber que, embora seja uma apresentação cardiovascular rara, mesmo se tratando de uma paciente com LES e SAAF, a Endocardite de Libman Sacks se apresentando como massa cardíaca possui alta complexidade e pode ter evolução desfavorável, como ocorrido. Além disso, a escassez de relatos na literatura sobre esse tipo de apresentação a torna com pouco poder estatístico para estabelecer uma evidência literária forte.

REFERÊNCIAS

- Al- Jehani M, Al-Husayni F, Amagati A, Shahbaz J, Albugami S, Alameen W. A Case of Systems Lupus Erythematosus in the Patient Presenting with Libman-Sacks Endocarditis. *Case Reports in Cardiology*. Case Rep Cardiol. 2021;2021:5573141.
- Moysakakis I, Tektonidou MG, Vasilliou VA, Samarkos M, Votteas V, Moutsopoulos HM. Libman-Sacks endocarditis in systemic lúpus erythematosus: prevalence, associations, and Evolution. *Am J Med*. 2007;120(7): 636-42.
- 3 - Sharma J, Lasic Z, Bornstein A, Cooper R, Chen J. Libman-Sacks endocarditis as the first manifestation of systemic lúpus erythematosus in an adolescente, with a review of the literature. *Cardiol Young*. 2013;23(1)1-6.
- 4 - Lee JL, Naguwa SM, Cheema GS, Gershwin ME. Revisiting Libman-Sacks endocarditis: a historical review and update. *Clin Ver Allergy Immunol*. 2009;36(2-3):126-30.
- 5 - Roldan CA, Tolstrup K, Macias L, Qualls CR, Maynard D, Charlton G, et al. Libman-Sacks Endocarditis: Detection, Characterization, and Clinical Correlates by Three-Dimensional Transesophageal Echocardiography. *J Am Soc Ecocardiogr*. 2015;28(7):770-9.
- 6 - Mohammadi Kebar Y, Avesta L, Habibzadeh A, Hemmati M. Libman-Sacks endocarditis in patients with systemic lúpus erythematosus with secondary antiphospholipid syndrome. *Caspian J Intern Med*. 2019;10(3)339-42.
- 7 - Joshi M, Kumar S, Noshirwani A, Harky A. The Current Management of Cardiac Tumours: a Comprehensive Literature Review. *Braz J Cardiovasc Surg*. 2020;35(5).
- 8 - Basso C, Rizzo S, Valente ML, Thiene G. Prevalence and pathology of primary cardiac tumors. *J Cardiovasc Med*. 2012;15(1):18-29.
- 9 - Mittle S, Makaryus NA, Boutis L, Hartman A, Rosman D, Kort S. Right-sided Myxomas. *J Am Soc Ecocardiogr*. 2005;18(6):695.
- 10 - Poterucha TJ, Kochav J, O'Connor DS, Rosner GF. Cardiac Tumors: Clinical Presentation, Diagnosis, and Management. *Curr Treat Options Oncol*. 2019;20(8).