

Endocardite de *Libman-Sacks* em Paciente Masculino com Lúpus Eritematoso Sistêmico

Libman-Sacks endocarditis in a male patient with systemic lupus erythematosus

Álvaro Augusto Vedana Filho¹, Vivien Ritchie Bittencourt¹, Thaíssa Antunes Mattar Valente¹, Fernando Silva Botelho¹, Marco Stephan Lofrano Alves¹

Complexo Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná,¹ Curitiba, PR, Brasil.

Introdução

A endocardite de Libman-Sacks (ELS), também conhecida como endocardite marântica ou verrucosa, é uma forma de endocardite trombótica não bacteriana (ETNB) que envolve a presença de vegetações estéreis nas valvas cardíacas. Essas vegetações podem estar associadas com malignidade, lúpus eritematoso sistêmico (LES) ou síndrome do anticorpo antifosfolípido (SAAF) e são mais comumente encontradas nas valvas mitral e aórtica, mas outras valvas podem estar envolvidas. O diagnóstico exige alta presunção clínica na avaliação de populações específicas.¹

Caso clínico

Paciente jovem, 21 anos, usuário de drogas ilícitas, com diagnóstico de LES, deu entrada à unidade de emergência

por epistaxe não traumática contínua nas últimas 6 horas. Relata que apresentou episódios de melena e o aparecimento de lesões maculares, eritematosas, difusas nas plantas dos pés nas últimas 2 semanas (Figura 1). Negou febre ou calafrios durante toda a manifestação do quadro. Ao exame físico, apresentava taquicardia (frequência cardíaca de 115 batimentos por minuto) e ausculta cardíaca com ritmo regular, bulhas normofonéticas e sopro sistólico 3+/6+ em foco mitral, irradiado para axila. Exames de admissão foram sugestivos de LES em atividade, demonstraram complementos C3 e C4 reduzidos, plaquetopenia (2.000 U/uL), anti-DNA dupla hélice 1:640 e hemoglobina de 8,8 mg/dL. Exames coletados 10 meses antes demonstraram anticoagulante lúpico negativo e anticardiolipinas positivo em baixos títulos. Foi indicada e iniciada pulsoterapia com metilprednisolona e imunoglobulina humana intravenosa pela reumatologia.



Figura 1 – Lesões maculares, eritematosas e indolores, com evolução de 2 semanas, compatíveis com fenômeno embólico. Descrição semelhante às lesões de Janeway na endocardite infecciosa.

Palavras-chave

Endocardite; Ecocardiograma; Lúpus eritematoso sistêmico.

Correspondência: Marco Stephan Lofrano Alves •

Rua General Carneiro, 181, Alto da Glória – CEP 80060-900 – Curitiba, PR, Brasil.

E-mail: mslalves@hc.ufpr.br; mslalves@hotmail.com

Artigo recebido em 4/5/2021; revisado em 10/11/2021; aceito em 2/12/2021

DOI: 10.47593/2675-312X/20223501eabc224



Relato de Caso

Também foi solicitado ecocardiograma transtorácico, para avaliação de acometimento cardíaco.

A ecocardiografia transtorácica evidenciou ventrículo esquerdo aumentado, com hipertrofia excêntrica e fração de ejeção preservada. Valva mitral tinha cúspides difusamente espessadas e vegetação isoecogênica, amorfa, de superfície irregular, aderida à face ventricular da cúspide posterior (Vídeo 1), medindo 1,0 x 1,2 cm (Figura 2), restringindo sua mobilidade e causando refluxo excêntrico importante (Vídeo 2), direcionado para a parede atrial posterior, além de átrio esquerdo aumentado, com volume indexado pela superfície corporal de 67 mL/m² e câmaras direitas normais.

Devido à vegetação identificada na valva mitral, associada ao contexto clínico do paciente, foram listados como possíveis diagnósticos diferenciais ETNB e endocardite infecciosa (EI). Para melhor elucidação do caso, foi solicitado um ecocardiograma transesofágico, e foram colhidas três hemoculturas. Não foi iniciada antibioticoterapia empírica, devido à ausência de evidências para infecção.

A ecocardiografia transesofágica complementou o exame transtorácico melhor delimitando as lesões da valva mitral.

Observaram-se cúspides espessadas (Vídeos 3 e 4, Figura 3), com imagem ecogênica, séssil, bem delimitada, em porção posterior do anel valvar e face ventricular da cúspide posterior (espessura máxima de 1,56 cm; Figura 4), englobando todos seus segmentos e parte do aparelho subvalvar, causando redução da mobilidade da cúspide posterior e refluxo moderado a importante.

As hemoculturas solicitadas não demonstraram crescimento bacteriano após 3 dias. Outras três amostras foram coletadas, também apresentando resultado negativo para crescimento bacteriano.

Considerando os achados dos exames complementares, as características do paciente e em associação à ausência de evidências infecciosas, foi mantido o diagnóstico de ETNB. O paciente concluiu a pulsoterapia com metilprednisolona, realizou ciclo de imunoglobulina intravenosa e iniciou terapia com ciclofosfamida.

DISCUSSÃO

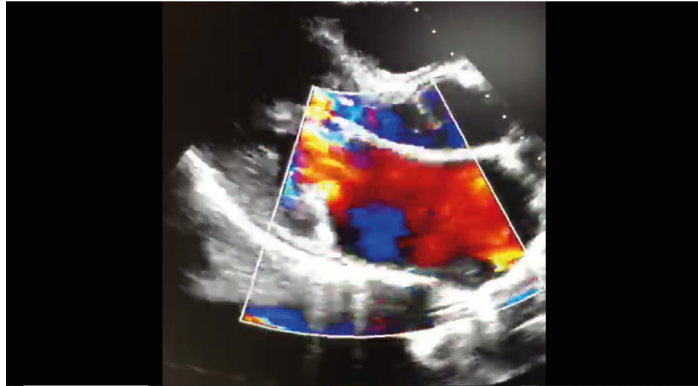
A ELS é a condição rara mais frequentemente encontrada no *post mortem*, com prevalência de 0,9 a 1,6%. Afeta mais



Vídeo 1 – Ecocardiografia transtorácica em eixo longo da janela paraesternal esquerda evidenciando imagem amorfa de superfície irregular na face ventricular da cúspide posterior da valva mitral, sem ecos móveis independentes.



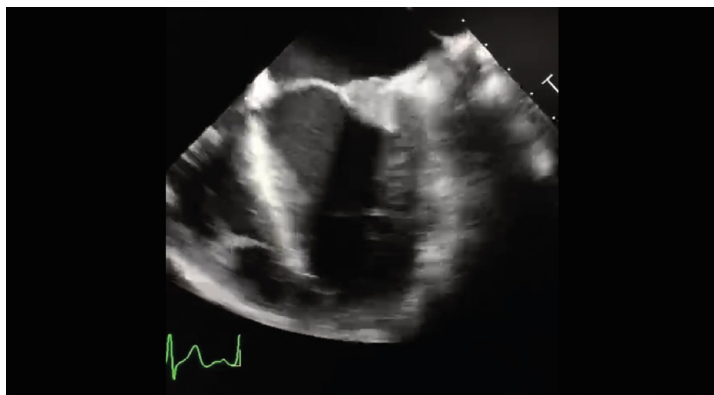
Figura 2 – (A) Janela apical, 3 câmaras, evidenciando imagem amorfa, medindo 1,29 x 0,92 cm, na cúspide posterior da valva mitral. (B) Janela paraesternal do eixo longo, demonstrando refluxo mitral importante ocupando o átrio esquerdo em quase sua totalidade.



Vídeo 2 – Ecocardiografia transtorácica em eixo longo da janela paraesternal esquerda apresentando refluxo importante em valva mitral, direcionado para parede posterior do átrio esquerdo.



Vídeo 3 – Ecocardiografia transesofágica no plano 2 câmaras, aproximadamente 90°, demonstrando espessamento da valva mitral na sua cúspide posterior.



Vídeo 4 – Ecocardiografia transesofágica no plano 4 câmaras, aproximadamente zero, demonstrando imagem isoecogênica, séssil, bem delimitada em face ventricular da cúspide posterior.

Relato de Caso

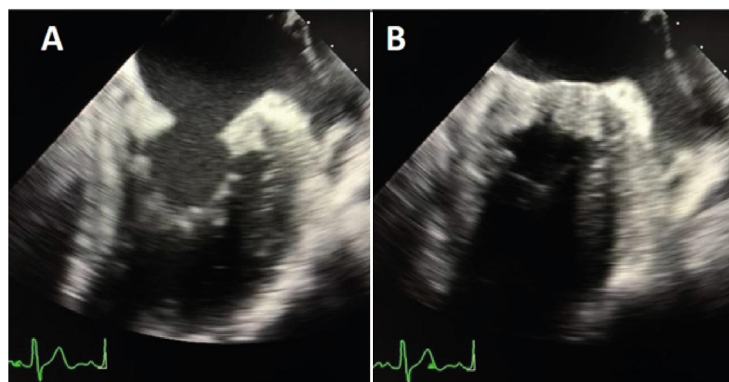


Figura 3 – Ecocardiografia transesofágica em corte duas câmaras a 90° demonstrando espessamento difuso da valva mitral visto na diástole (A) e sístole (B).

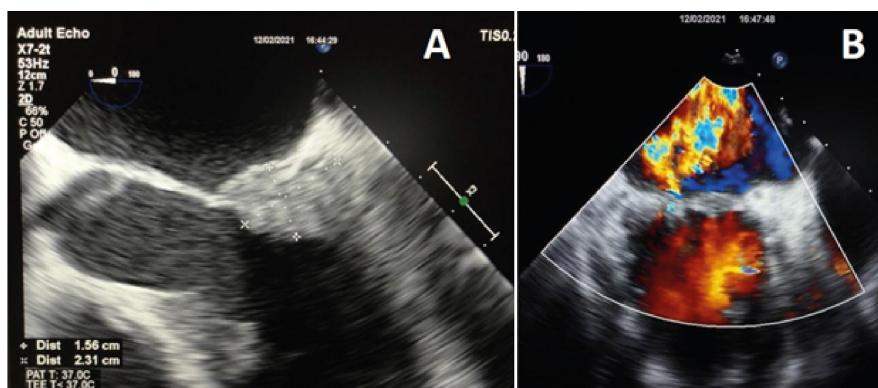


Figura 4 – Ecocardiografia transesofágica. (A) Corte 4 câmaras a zero grau demonstrando imagem sésil em cúspide posterior da valva mitral, medindo 1,56 x 2,31 cm. (B) Corte 2 câmaras a 90° demonstrando refluxo moderado a importante direcionado para parede posterior do átrio esquerdo.

comumente pacientes na faixa etária entre 40 e 80 anos, entretanto pode ocorrer em qualquer grupo etário. A ETNB é frequentemente associada a estados de hipercoagulabilidade como neoplasias malignas, LES e SAAF. Possui correlação com a atividade e com tempo de doença, e sua prevalência aumenta na sobreposição dessas patologias.¹ Os estudos não mostram predileção por sexo, entretanto LES e SAAF, causas associadas à ELS, ocorrem de cinco a nove vezes mais frequentemente em mulheres em idade fértil do que em homens e são mais prevalentes em mulheres negras e hispânicas.^{2,3}

Os pacientes geralmente apresentam-se assintomáticos. Os achados geralmente são incidentais ao investigar outras condições cardíacas, por métodos de imagem ou no *post mortem*, à necrópsia. As manifestações clínicas mais comuns são secundárias à embolia valvar, como acidentes vasculares encefálicos, ataques isquêmicos transitórios, ou sintomas de embolização periférica em membros inferiores. Podem também apresentar sintomas referentes à atividade de doenças de base, como febre, *rash* malar, alterações renais, hematológicas, imunológicas, entre outras.¹

Para o diagnóstico de ETNB é necessária a alta suspeição

clínica. Não existem testes laboratoriais que confirmem esse diagnóstico. Em pacientes com suspeita de ETNB, deve-se realizar um rastreio com contagem de células sanguíneas, perfil metabólico e hemoculturas, para diferenciar de outras etiologias, como a EI. Deve-se pesquisar hipercoagulabilidade, incluindo anticoagulante lúpico e anticorpos antifosfolípidos. Três amostras de hemoculturas devem ser coletadas antes de iniciar qualquer antibioticoterapia empírica. A ausência de agentes típicos ou atípicos causadores de endocardite pode fortalecer a suspeita de ETNB.¹

Entretanto, a triagem primária para ELS é a ecocardiografia. A ecocardiografia transesofágica possui maior sensibilidade e especificidade que a ecocardiografia transtorácica. Bordas irregulares, ecogenicidade heterogênea e ausência de ecos móveis independentes são características das massas (vegetações verrucosas) encontradas nas valvas cardíacas e no endocárdio. Essas são usualmente massas pequenas e sésseis, mas podem ser maiores que 10 mm. As porções basal e média das valvas mitral e aórtica estão mais frequentemente acometidas. Espessamento difuso ou focal das valvas mitral e aórtica pode ser observado. As valvas envolvidas podem

apresentar regurgitação.¹ As vegetações são mais frequentes no lado esquerdo, com dois terços dos casos envolvendo a valva mitral, principalmente na face ventricular, até um quarto envolvendo a valva aórtica e menos comumente as ambas. O exame ecocardiográfico é incapaz de distinguir vegetações de trombos, mas pode dar pistas diagnósticas quanto a caracterização das lesões.¹

O tratamento para ETNB é baseado em posicionamento de especialistas e em pequenos estudos observacionais. É recomendado o controle das doenças de base, anticoagulação em pacientes com fenômenos embólicos maiores e ecocardiogramas seriados para acompanhamento das lesões valvares. As indicações cirúrgicas são as mesmas da EI (por exemplo: insuficiência cardíaca e rotura valvar aguda), mas relatos sugerem que a prevenção de embolização recorrente

é a indicação mais comum de cirurgia. Em contraste com a EI, em que a remoção completa do tecido infectado é necessária, a preservação valvar pode ser possível em alguns casos de endocardite trombótica não bacteriana.¹

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Vedana Filho AA e Alves MSL; Obtenção de dados: Vedana Filho AA, Valente TA; Redação do manuscrito: Vedana Filho AA, Bittencourt VR; Revisão crítica do manuscrito: Alves MSL, Botelho FS.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Referências

1. Ibrahim AM, Siddique MS. Libman Sacks Endocarditis. 2021 Sep 8. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. PMID: 30422459.
2. Zuily S, Huttin O, Mohamed S, Marie PY, Selton-Suty C, Wahl D. Valvular heart disease in antiphospholipid syndrome. *Curr Rheumatol Rep*. 2013;15(4):320. doi: <https://doi.org/10.1007/s11926-013-0320-8>
3. Lenz CJ, Mankad R, Klarich K, Kurmann R, McBane RD. Antiphospholipid syndrome and the relationship between laboratory assay positivity and prevalence of non-bacterial thrombotic endocarditis: A retrospective cohort study. *J Thromb Haemost*. 2020;18(6):1408-14. doi: <https://doi.org/10.1111/jth.14798>.