www.medigraphic.org.mx

Endocarditis de Libman-Sacks

Raúl Carrillo-Esper,[a]* Jorge Raúl Carrillo-Córdova,[b] Luis Daniel Carrillo-Córdova[b] y Carlos Alberto Carrillo-Córdova[c]

[a]*Unidad de Terapia Intensiva, Fundación Clínica Médica Sur, México D.F., México*
[b]*Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México, México D.F., México*
[c]*Universidad Panamericana, México D.F., México*

Resumen

Libman y Sacks describieron por primera vez en 1924 la presencia de lesiones valvulares en enfermos con lupus eritematoso. La endocarditis de Libman y Sacks se caracteriza por vegetaciones estériles valvulares de predominio en las válvulas mitral y aórtica. Su prevalencia es de 53 a 74 %. Se asocia con actividad lúpica y presencia de anticuerpos antifosfolípido. La ecocardiografía, en especial la transtorácica, es el estudio de elección para el diagnóstico y seguimiento, así como para evaluar el involucro valvular. El objetivo de este trabajo es presentar la imagen ecocardiográfica de un enfermo con lupus eritematoso activo portador de endocarditis de Libman-Sacks.

Palabras clave:
Endocarditis de Libman-Sacks, lupus eritematoso, ecocardiografía

Summary

In 1924, Libman and Sacks described valvular lesions in patients with lupus erythematosus. Libman-Sacks valvular lesions are sterile fibrinous vegetations that preferentially develop at the left-sided heart valves. Reports of their prevalence range from 53 to 74 %. Libman-Sacks endocarditis is associated with disease activity and antiphospholipid antibodies titer. Echocardiography is a useful tool for documenting valvular involvement and dysfunction as well as disease progression. Transesophageal echocardiography is superior to transthoracic echocardiography in detecting Libman-Sacks endocarditis. This report describes the echocardiographic image of Libman-Sacks endocarditis in a patient with active lupus erithematosus.

Key words:
Libman-Sacks endocarditis, lupus erythematosus, echocardiography

El caso corresponde a una mujer de 50 años que ingresó a la Unidad de Terapia Intensiva de la Fundación Clínica Médica Sur, por insuficiencia respiratoria e hipoxemia que ameritó intubación orotraqueal y ventilación mecánica. Entre sus antecedentes, destacaba un cuadro caracterizado por caída de pelo, eritema en alas de mariposa, artritis, serositis y fiebre. A la exploración física se detectaron estertores crepitantes de predominio basal y soplo holosistólico intenso en foco mitral. La placa de tórax mostró infiltrado intersticial bilateral que se corroboró en la tomografía axial computarizada de tórax. En el ecocardiograma se observó derrame pericárdico, dilatación de cavidades derechas, presión pulmonar sistólica de 56 mm Hg y fracción de expulsión de ventrículo izquierdo de 65 %. A nivel de la válvula mitral se detectó engrosamiento nodular del anillo valvular y de ambas valvas, de predominio en la anterior en los segmentos A1 y A3 que generaba insuficiencia mitral importante con chorro regurgitante holosistólico central que llegaba al techo de la aurícula izquierda y flujo reverso en las venas pulmonares (Figura 1).

Por modo M se observó jet holosistólico, área de flujo regurgitante efectiva de 0.42 cm^2 y volumen regurgitante de 87 ml por método de área de isovelocidad (Figura 2). Los exámenes de laboratorio mostraron bicitopenia (anemia y leucopenia), linfopenia absoluta de 100/ml, anticuerpos antinucleares positivos, VDRL reactivo 1:2, FTA-Abs negativo, anticuerpos anticardiolipina positivos, células LE positivas, nitrógeno ureico de 30 mg/dl, creatinina de 1 mg/dl, depuración de creatinina de 100 ml/minuto, y sedimento urinario con cilindros granulosos. Los hemocultivos, urocultivo, cultivo de secreción bronquial, prueba rápida y PCR-TR para influenza humana A H1N1, antígeno para neumococo y *Legionella* en orina y PCR para tuberculosis, fueron negativos. Con lo anterior se llegó al diagnóstico de lupus eritematoso sistémico activo, neumonitis lúpica, síndrome antifosfolípido secundario y endocarditis de Libman-Sacks con insuficiencia mitral.

La endocarditis de Libman-Sacks fue descrita por primera vez en 1924 en cuatro enfermos con lupus eritematoso sistémico que presentaron lesiones valvulares verrucosas no

*Correspondencia y solicitud de sobretiros: Raúl Carrillo-Esper. Unidad de Terapia Intensiva, Fundación Clínica Médica Sur, Puente de Piedra 150, Col. Toriello Guerra, Del. Tlalpan, 14150 México D.F., México. Tel.: (55) 5424 7200. Correo-electrónico: seconcapcma@mail.medinet.net.mx

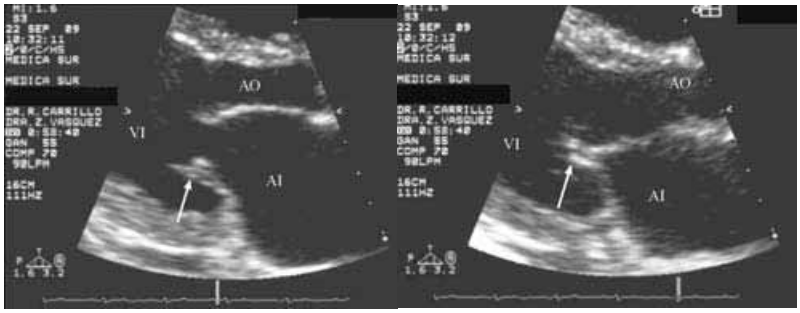

Figura 1. Imagen de ecocardiografía**.** A) Diástole. Engrosamiento y nódulo en válvula mitral (flecha). B) Sístole. Engrosamiento nodular de valvas de la válvula mitral (flecha). AI = aurícula izquierda, VI = ventrículo izquierdo, Ao = aorta.

reumáticas.[1] Su prevalencia es de 10 a 74 % de acuerdo con la serie publicada y se asocia a la duración de la enfermedad, actividad, nefropatía lúpica, trombocitopenia, anticuerpos anticardiolipina y síndrome de anticuerpos antifosfolípido.[2,3]

Las lesiones verrucosas de Libman-Sacks son vegetaciones fibrinosas estériles de predominio en cavidades izquierdas y en la superficie ventricular de la válvula mitral. La enfermedad es dinámica y su proceso evolutivo es de inflamación, depósito de fibrina y plaquetas y fibrosis de las válvulas y aparato subvalvular, lo que da el aspecto verrucoso de las lesiones. Es frecuente la estenosis y, sobre todo, la insuficiencia valvular. La válvula cardiaca más afectada es la mitral seguida por la aórtica.[4,5]

Su diagnóstico y seguimiento es mediante ecocardiografía. El ecocardiograma transtorácico comparado con el transesofágico tiene una sensibilidad de 63 %, especificidad de 58 %, valor predictivo negativo de 40 % y valor predictivo positivo de 78 %, por lo que el ecocardiograma transesofágico es el procedimiento recomendado para corroborar el diagnóstico y extensión de la enfermedad y evaluar el seguimiento.[6,7] Ecocardiográficamente se observan lesiones nodulares hiperefringentes, heterogéneas en la superficie auricular y ventricular de la válvula mitral y en la vascular de la válvula aórtica. Habitualmente cursa asintomática y es un hallazgo ecocardiográfico, pero puede progresar y complicarse con endocarditis infecciosa, eventos embólicos de los que destacan a nivel de sistema nervioso central e insuficiencia mitral grave.[8,9]

Para hacer el diagnóstico diferencial con endocarditis infecciosa se utilizan los criterios de Duke modificados:

a) Criterios mayores
   1. Dos hemocultivos positivos para agente causal de endocarditis.
   2. Involucro de la superficie valvular endocárdica.

b) Criterios menores
   1. Condiciones predisponentes para endocarditis infecciosa o uso intravenoso de drogas ilícitas.
   2. Fiebre persistente mayor de 38 °C.
   3. Fenómenos vasculares periféricos.
   4. Fenómenos inmunológicos asociados a endocarditis infecciosa.
   5. Evidencia sexológica de infección activa.

El diagnóstico a favor de endocarditis infecciosa es con los siguientes criterios: dos criterios mayores, un criterio mayor y dos menores, o cinco criterios menores.[10,11]

El tratamiento es con anticoagulación e inmunosupresores y, cuando es necesario, recambio valvular.[12,13]

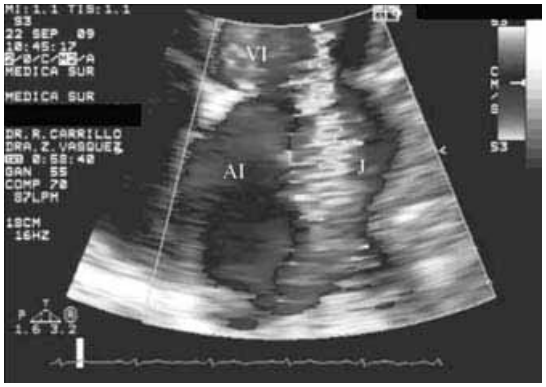

Figura 2. Ecocardiografía Doppler donde se observa insuficiencia mitral grave con jet regurgitante que alcanza el techo de la aurícula izquierda. AI = aurícula izquierda, VI = ventrículo izquierdo, J = chorro regurgitante**B**

Referencias

1. **Libman E, Sacks B.** A hitherto undescribed form of valvular and mural endocarditis. Arch Intern Med 1924;33:701-707.
2. **Moyssakis I, Tektonidou MG, Vasilliou VA, Samarkos M, Volteas V, Moutsopoulos HM.** Libman-Sacks endocarditis in systemic lupus erythematosus: prevalence, associations, and evolution. Am J Med 2007;120:636-642.
3. **Roldan CA, Shivley BK, Crawford MH.** An echocardiographic study of valvular heart disease associated with systemic lupus erythematosus. N Engl J Med 1996;335:1424-1430.
4. **Hojnik M, George J, Ziporen L, Shoenfeld Y.** Heart involvement (Libman-Sacks endocarditis) in the antiphospholipid syndrome. Circulation 1996;93: 1579-1587.
5. **Chartash EK, Lans DM, Paget SA, Qamar T, Loscksmith MD.** Aortic insufficiency and mitral regurgitation in patients with systemic lupus erythematosus and the antiphospholipid syndrome. Am J Med 1989;86:407-412.
6. **Roldan CA.** Diagnostic value of transesophageal echocardiography in Libman-Sacks endocarditis. Minerva Cardioangiol 2009;57:467-481.
7. **Roldan CA, Qualls CR, Sopko KS, Sibbit WL Jr.** Transthoracic versus transesophageal echocardiography for detection of Libman-Sacks endocarditis: a randomized controlled study. J Rheumatol 2008;35:224-229.

8. **Lee JL, Naguwa SM, Cheema GS, Gershwin ME.** Revisiting Libman-Sacks endocarditis: a historical review and update. Clin Allergy Immunol 2009;36:126-130.
9. **Roldan CA, Shively BK, Lau CC, Gurule FT, Smith FA, Crawford MH.** Systemic lupus erythematosus valve disease by transesophageal echocardiography and the role of antiphospholipids antibodies. J Am Coll Cardiol 1992;20:1127-1134.
10. **Li JS, Sexton DJ, Mick N, Nettles R, Fowller VG, Ryan T, et al.** Proposed modifications to the Duke criteria for the diagnosis of infective endocarditis. Clin Infect Dis 2000;30:633.
11. **Ménard GE**. Establishing the diagnosis of Libman-Sacks endocarditis in systemic lupus erythematosus. J Gen Intern Med 2008;23:883-886.
12. **Brito FA, Tófani ML, Tófani FA, Kakehasi AM, Lanna CC, Carvalho MA.** Libman-Sacks endocarditis and oral anticoagulation. Arq Bras Cardiol 2004;82:378-383.
13. **Dandekar UP, Watkin R, Chandra N, Santo KC, Bhudia S, Pitt M, et al.** Aortic valve replacement for Libman-Sacks endocarditis. Ann Thorac Surg 2009;88:669-671.