Regurgitación mitral severa en endocarditis de Libman-Sacks. Cirugía reparadora

Jaime Fernández-Dueñas[a], Amador López-Granados[a], Dolores Mesa-Rubio[a], Javier Ariza-Cañete[a], Marina Gallo-Marín[b] y Manuel Concha-Ruiz[c]

[a]Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.
[b]Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.
[c]Servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.

La endocarditis de Libman-Sacks es la afección cardíaca más clásica del lupus eritematoso, pero la afectación clínica es poco frecuente, por lo que la cirugía valvular es necesaria en pocas ocasiones.

Presentamos un caso de lupus eritematoso con endocarditis de Libman-Sacks que evolucionó rápidamente a regurgitación mitral severa con necesidad de cirugía, por lo que se optó por la reparación valvular. Se hace una revisión de la literatura médica del tema.

Palabras clave: *Endocarditis. Lupus. Regurgitación mitral.*

Severe Mitral Regurgitation in Libman-Sacks Endocarditis. Conservative Surgery

Libman-Sacks endocarditis is a classic but rarely symptomatic manifestation of systemic lupus erythematosus, and valvular surgery is needed in a few cases. We present a patient with systemic lupus erythematosus and Libman-Sacks endocarditis that progressed rapidly to severe mitral regurgitation that needed surgery; surgical valve repair was decided upon. The literature on this topic is reviewed.

Key words: *Endocarditis. Lupus. Mitral regurgitation.*

Full English text available at: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

La endocarditis de Libman-Sacks es, desde su temprana descripción en 1924, la afección cardíaca más clásica del lupus eritematoso sistémico (LES), aunque no la más frecuente.

La frecuencia de afectación endocárdica en el LES es variable según la técnica diagnóstica empleada, aunque el diagnóstico clínico es poco frecuente. En la experiencia de algunos autores, las lesiones son clínicamente significativas tan sólo en un 20% de los casos[1] y además, esto suele ocurrir de forma lentamente evolutiva, tras años de enfermedad[1,2].

En los pocos casos en que la cirugía valvular es necesaria, no se recomiendan bioprótesis, pues éstas pueden presentar la endocarditis de Libman-Sacks[3]; existe al respecto controversia en la literatura médica.

Correspondencia: Dr. J. Fernández-Dueñas.
Plaza de Colón, 24 2.º Dcha. 14001 Córdoba. España.
Correo electrónico: jaimefdf@hotmail.com

Recibido el 27 de enero de 2004.
Aceptado para su publicación el 13 de enero de 2005.

Presentamos un caso de endocarditis de Libman-Sacks sobre válvula mitral con rápida evolución hacia regurgitación severa y con cirugía reparadora mediante anuloplastia mitral.

CASO CLÍNICO

Mujer de 36 años, diagnosticada de conectivopatía, con criterios clínicos incompletos de lupus eritematoso sistémico desde hace 8 años, con vasculitis de pequeño vaso y abortos de repetición, y sin síntomas cardiológicos previos.

Ingresa por disnea de reposo y esputos francamente hemoptoicos; a la exploración presentaba taquipnea, aumento de la presión venosa central y crepitantes bilaterales hasta campos medios pulmonares, así como soplo pansistólico mitral IV/VI. Además, presentaba lesiones de vasculitis distal en los dedos de las manos y los pies. En la analítica rutinaria destacaba una anemia de 9,3 g/dl de hemoglobina. Las determinaciones repetidas de anticuerpos antifosfolípidos resultaron negativas.

El electrocardiograma mostraba una taquicardia sinusal sin otras anomalías asociadas. La radiogra-

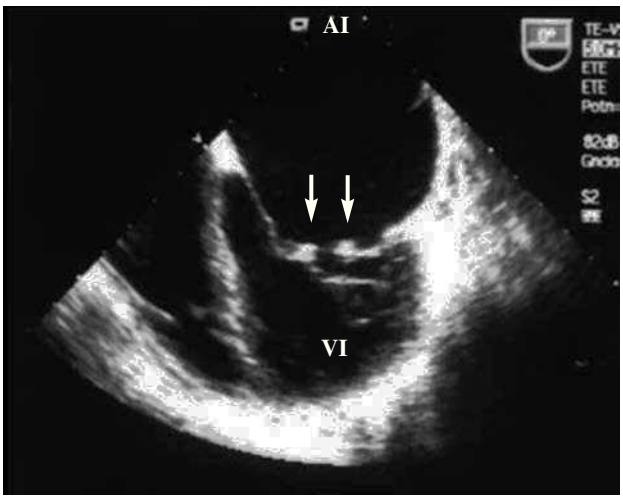

Fig. 1. Ecocardiograma transesofágico: proyección apical de 4 cámaras donde se pueden observar pequeñas verrugas sobre ambas valvas mitrales (flechas). AI: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquierdo

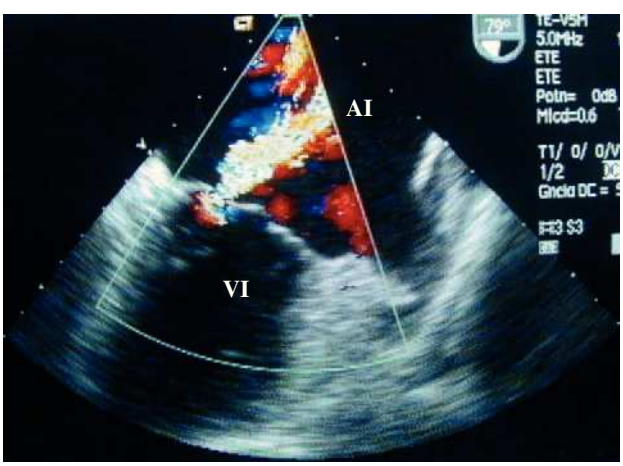

Fig. 2. Ecocardiograma transesofágico: proyección a 79 grados donde se visualiza una regurgitación mitral severa. AI: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquierdo.

fía de tórax al ingreso mostraba una ligera cardiomegalia y un patrón intersticial pulmonar basal bilateral.

Se realizó un estudio ecocardiográfico transtorácico y transesofágico en el que se objetivaron engrosamientos nodulares verrugosos móviles de 2-3 mm en ambas valvas mitrales sugestivos de endocarditis de Libman-Sacks (fig. 1) y una regurgitación mitral severa (fig. 2). El tamaño y la función sistólica de ambos ventrículos estaban conservados.

Dos años antes se había realizado un estudio ecocardiográfico transtorácico donde se objetivaron engrosamientos nodulares de escasos milímetros en la válvula mitral y una regurgitación mitral leve compatible con una endocarditis de Libman-Sacks.

Ante la sospecha de hemorragia pulmonar intraparenquimatosa se solicitó una tomografía computarizada de alta resolución que confirmó el diagnóstico (imágenes de condensaciones bilaterales en vidrio deslustrado).

Evolución

Con dosis altas de corticoides y tratamiento diurético intensivo, desapareció la hemoptisis y se controló la insuficiencia cardíaca franca, pero la enferma persistió en grado funcional III, por lo que 4 meses después del primer ingreso se intervino de su valvulopatía mediante cirugía extracorpórea y se realizó una plastia mitral (ante el riesgo elevado de anticoagulación en esta paciente) con anillo de Carpentier.

El aspecto macroscópico de la válvula era de granulomas de 2-3 mm y la anatomía patológica mostraba fragmentos con depósitos de fibrina y calcificación focal inespecíficos, pero compatibles con el diagnóstico clínico.

Un año después la paciente persiste asintomática desde el punto de vista cardiológico; en el ecocardiograma se aprecia una regurgitación mitral residual leve similar a la del alta poscirugía.

DISCUSIÓN

La endocarditis de Libman-Sacks se caracteriza por lesiones de tipo verrugoso implantadas en las superficies valvulares, aunque también pueden encontrarse en los bordes libres de las valvas y, en general, en cualquier área del endocardio auricular o ventricular; la histología de las verrugas es generalmente inespecífica[4].

Se puede considerar que la ecocardiografía Doppler es la técnica de elección para efectuar el diagnóstico, con incidencias de afectación valvular entre el 18 y el 50%[1,5,6] y hasta en el 74% si se utiliza la ecocardiografía transesofágica[7].

Esta incidencia, sin embargo, es muy superior a la proporción de pacientes con lupus que presentan lesiones clínicamente significativas, que son alrededor del 20% de los casos[1].

Aunque el origen de las lesiones valvulares en el LES está íntimamente ligado a la presencia de anticuerpos antifosfolípido[4], la negatividad de éstos, como en nuestro caso, está descrita en otros casos de la literatura médica de pacientes con LES y endocarditis de Libman-Sacks[8] o incluso en endocarditis marántica sin enfermedad subyacente[9]. Probablemente esto se explica porque en la actualidad no estén definidas todas las situaciones protrombóticas que pueden llevar a la aparición de estas lesiones.

En nuestra paciente la ecocardiografía demostraba múltiples lesiones verrugosas móviles, de pequeño tamaño, en el borde libre de las valvas mitrales, tanto en la ecocardiografía transtorácica como en la transesofágica (fig. 1).

La afectación funcional más frecuente es la regurgitación, como en el presente caso; sin embargo, cuando la enfermedad lleva pocos años de evolución, el paciente es joven y el lupus está activo, las lesiones valvulares pocas veces son suficientemente severas como para provocar insuficiencia cardíaca[1,2,10].

En este caso, un estudio ecocardiográfico 2 años antes con verrugas de Libman-Sacks y regurgitación mitral leve permite demostrar la rápida evolución hacia la regurgitación mitral masiva con insuficiencia cardíaca congestiva, motivo por el que se indicó la intervención quirúrgica. Hay escasamente medio centenar de casos publicados en la literatura médica de recambio valvular mitral por endocarditis lúpica; en un estudio prospectivo se demuestra que el 8% de los pacientes acaban precisando cirugía cardíaca[1].

El tratamiento de los pacientes con valvulopatía lúpica incluye profilaxis de endocarditis, tratamiento antiagregante o anticoagulante en casos seleccionados, y sustitución valvular cuando la afectación valvular sea severa[11]; el papel del tratamiento con corticoides en la evolución de la valvulopatía está aún sin determinar[11]. En cuanto al tipo de intervención quirúrgica existen controversias. Algunos autores sugieren la superioridad de las prótesis mecánicas en este tipo de afección sobre las bioprótesis, incluidos los homoinjertos criopreservados, pues éstas pueden contraer valvulitis lúpica sobre la nueva válvula[3,12-14]. Sin embargo, otros autores[15] han abogado por la cirugía reconstructora para evitar los inconvenientes de una prótesis mecánica en pacientes jóvenes que suelen precisar dosis altas de corticoides, terapia anticoagulante y alta incidencia de fallo renal.

En nuestro caso, los dos episodios recientes de hemorragia pulmonar masiva con hemoptisis severa y la necesidad de dosis altas de corticoides para controlar la enfermedad motivaron que se optara por la cirugía valvular reparadora. Aunque habrá que esperar la evolución de la paciente en los próximos años con estudios ecocardiográficos seriados, un año después de la cirugía el estado de la reparación valvular es óptimo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Galve E, Candell-Riera J, Pigrau C, Permanyer-Miralda G, García del Castillo H, Soler-Soler J. Prevalence, morphologic types, and evolution of cardiac valvular disease in systemic lupus erythematosus. N Engl J Med. 1988;319:817-23.
2. Morin AM, Boyer AS, Nataf P, Gandjbakhch I. Mitral insufficiency caused by sistemic lupus erythematosus requiring valve replacement: trhee case reports and a review of the literature. Thorac Cardiovasc Surg. 1996;44:313-6.
3. Gordon RJ, Weilbaecher D, Davy SM, Safi HJ, Quinones MA, DeFelice CA, et al. Valvulitis involving a bioprosthetic valve in a patient with systemic lupus erythematosus. J Am Soc Echocardiogr. 1996;9:104-7.
4. Galve E, Ordi J, Candell J, Soler Soler J. Patología del corazón de origen extracardíaco (VI). Enfermedades del tejido conectivo y corazón. Rev Esp Cardiol. 1998;51:232-42.
5. Cervera R, Font J, Paré C, Azqueta M, Pérez-Villa F, López-Soto A, et al. Cardiac disease in sistemic lupus erithematosus: prospective study of 70 patients. Ann Rheum Dis. 1992;51:156-9.
6. Crozier IG, Li E, Milne M, Nichols G. Cardiac involvement in systemic lupus erithematosus detected by echocardiografhy. Am J Cardiol. 1990;65:1145-8.
7. Roldan CA, Shivaly BK, Lau CC, Gurule FT, Smith EA, Crawford MH. Systemic lupus erithematosus valve disease by transesophageal echocardiografhy and the role of antiphospholipid antibodies. J Am Coll Cardiol. 1992;20:1127-34.
8. Schneider C, Bahlmann E, Antz M, Bauer R, Reimers J, Raut W, et al. Unusual manifestation of Libman-Sacks endocarditis in systemic lupus erythematosus. Circulation. 2003;107:e202.
9. Bazán V, Evangelista A, Avegliano G, González MT, Elorz C, García del Castillo H. Endocarditis trombótica no bacteriana sobre válvula aórtica en mujer joven. Rev Esp Cardiol. 2002;55:1333-6.
10. Roldan CA, Shivaly BK, Crawford MH. An echocardiographic study of valvular heart disease associated with systemic lupus erithematosus. N Engl J Med. 1996;335:1424-30.
11. Fluture A, Chaudhari S, Frishman WH. Valvular heart disease and systemic lupus erythematosus: therapeutic implications. Heart Dis. 2003;5:349-53.
12. Hakim JP, Mehta A, Jain AC, Murray GF. Mitral valve replacement and repair. Report of 5 patients with systemic lupus erythematosus. Tex Heart Inst. 2001;28:47-52.
13. Georghiou GP, Aspira Y, Drozd T, Erez E, Raanani E, Vidne BA, et al. Double-valve Libman-Sacks endocarditis: an entity that demands special consideration. J Heart Valve Dis. 2003;12:797-801.
14. Chauvaud S, Waldmann T, D'Attellis N, Bruneval P, Aca C, Gerota J, et al. Homograft replacement of the mitral valve in young recipients: mid-term results. Eur J Cardiothorac Surg. 2003; 23:560-6.
15. Kalangos A, Panos A, Sezerman O. Mitral valve repair in lupus valvulitis. Report of a case and review oh the literature. J Heart Valve Dis. 1995;4:202-7.