

Afectación de válvula aórtica con endocarditis de Libman-Sacks como debut de síndrome antifosfolipídico secundario

Aortic valve involvement with Libman-Sacks endocarditis as the onset of secondary antiphospholipid syndrome

Nelson E. Polo-Taborda^{1*}, María V. Verteramo¹, Fadi A. Nehme², Víctor Darú² y Miguel A. González³

¹Servicio de Cardiología; ²Servicio de Ecografía Cardíaca y Vascular; ³Departamento de Investigación Clínica. Sanatorio Finochietto, Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina

Resumen

El síndrome antifosfolipídico (SAF) es un trastorno autoinmune que tiene una incidencia de 5 casos por 100,000 personas por año. Su diagnóstico se basa en la presencia de un evento clínico y anticuerpos positivos. Las manifestaciones son sistémicas, con una prevalencia del 80% de compromiso valvular cardíaco, en cuyo caso la endocarditis de Libman-Sacks, el engrosamiento y la trombosis valvular son algunas de dichas formas, con predominio mitral y aórtico principalmente cuando son la manifestación secundaria de entidades como el lupus eritematoso sistémico (LES). El tratamiento consiste en anticoagulación y manejo primario de la colagenopatía. Se presenta el caso de una mujer con insuficiencia cardíaca, estenosis aórtica grave como debut clínico de afectación valvular por SAF secundario a LES y endocarditis de Libman-Sacks. Con el resultado de los anticuerpos positivos se confirmó SAF triple positivo con compromiso valvular aórtico y requerimiento de anticoagulación, siendo de etiología secundaria al cumplir criterios diagnósticos para LES, presentándose como endocarditis de Libman-Sacks. La anticoagulación es el tratamiento de elección en la mayoría de los casos sin requerimiento quirúrgico, asociado al tratamiento principal de la colagenopatía.

Palabras clave: Trombosis. Antifosfolipídico. Lupus. Válvula aórtica. Libman-Sacks.

Abstract

Antiphospholipid syndrome (APS) is an autoimmune disorder that has an incidence of 5 cases per 100,000 people per year. The diagnosis is based on the presence of a clinical event and positive antibodies. The manifestations are systemic with a prevalence of 80% of cardiac valve involvement, with Libman-Sacks endocarditis, valve thickening and thrombosis being some of these forms, predominantly mitral and aortic mostly when is the secondary manifestation of entities such as systemic lupus erythematosus (SLE). Treatment consists of anticoagulation, and primary treatment of collagenopathy. It is presented the case of a woman with heart failure, severe aortic stenosis as the clinical debut of valvular involvement due to secondary APS in the context of SLE and Libman-Sacks endocarditis. The result of the positive antibodies confirmed a triple positive APS with aortic valve involvement and requirement for anticoagulation, being of secondary etiology as it met diagnostic criteria for

*Correspondencia:

Nelson E. Polo-Taborda
E-mail: nelzizo16@hotmail.com

Fecha de recepción: 21-12-2023
Fecha de aceptación: 17-01-2025
DOI: 10.24875/RCCAR.23000114

Disponible en internet: 16-06-2025
Rev Colomb Cardiol. 2025;32(2):123-127
www.rccardiologia.com

0120-5633 / © 2025 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

SLE, presenting as Libman-Sacks endocarditis. Anticoagulation is the treatment of choice in most cases without surgical requirement, with the treatment of collagenopathy.

Keywords: *Thrombosis. Antiphospholipid. Lupus. Aortic valve. Libman-Sacks.*

Caso clínico

Mujer de 52 años de edad, quien consulta por epigastralgia de 12 horas de evolución, irradiada a ambos hipocondrios, asociada a disnea, en clase funcional II-III (clasificación de la NYHA), dos semanas previas. Al ingreso se halló normotensa, taquicárdica (107 lpm), afebril, con rales crepitantes pulmonares bilaterales y soplo sistólico en foco aórtico (grado 2) irradiado al cuello. A la palpación abdominal no se evidenciaron signos irritativos. Tenía antecedentes de hipertensión arterial, psoriasis, infección respiratoria alta quince días previos, y era maratonista (estudios cardiológicos previos con válvula aórtica bicúspide conocida sin estenosis). No tenía antecedentes patológicos obstétricos. En los exámenes de laboratorio presentaba hematocrito 20%, hemoglobina 5.1 g/dl, VCM 60 fL, HCM 15.1 pg, plaquetas 122,500/mm³, creatinina 1.4 mg/dl, urea 54 mg/dl, transaminasa glutámico pirúvica 15 UI/L, transaminasa glutámico oxalacética 14 UI/L, fosfatasa alcalina 65 mg/dl, deshidrogenasa láctica 350 UI/L, tiempo de protrombina 54%, ferremia 12 mcg/dl, ferritina 31 ng/dl, saturación de transferrina 12%, haptoglobina negativa, electrocardiograma con taquicardia sinusal, tomografía de abdomen y pelvis con derrame pleural bilateral con vidrio esmerilado en bases. Se transfundieron glóbulos rojos y 24 horas después evolucionó a edema agudo de pulmón. Se realizó nuevo laboratorio con hematocrito 28%, hemoglobina 8.1 g/dl, leucocitos 16810/mm³, plaquetas 79170/mm³, creatinina 1.2 mg/dl, urea 57 mg/dl, TSH 2.9 µUI/ml, T4 libre 1.1 ng/dl, BNP 1343 pg/ml. Se realizó ecocardiograma doppler color con FEVI de 33%, hipocinesia global, estenosis aórtica grave con engrosamiento marcado valvular y congestión pulmonar grave. Se interpretó como insuficiencia cardíaca con fracción de eyección del ventrículo izquierdo reducida decompensada y se inició tratamiento descongestivo. Frente a múltiples diagnósticos diferenciales, se sospechó endocarditis infecciosa con afectación valvular aórtica, por lo que se realizaron hemocultivos con resultados negativos. Ante la posibilidad de miocarditis, se realizó resonancia magnética cardíaca (Fig. 1) evidenciándose realce tardío de gadolinio transmural a nivel ínfero septal e inferior en los segmentos basales y medios, con signos de obstrucción microvascular. Se

realizó ecocardiograma transesofágico (Fig. 2) en el que se observó FEVI 23%, hipocinesia global grave, válvula aórtica bicúspide con marcado engrosamiento (10 mm) que ascendía hasta el vértice de las comisuras fusionándose la valva coronariana izquierda con la no coronariana y estenosis grave (área: 0.4 cm², velocidad pico: 3.41 m/seg, gradiente pico: 46 mmHg).

Para estudio de anemia, se realizaron endoscopias digestivas sin hallazgos patológicos, frotis de sangre periférica con morfologías no patológicas, pesquizaje de celiaquía negativo. En cuanto a la insuficiencia renal, se realizó proteinuria de 24 horas y ecografía renal, las cuales fueron normales. Se estudió con PET-TC corporal total con informe de no captación del trazador en válvula aórtica e infarto esplénico.

En contexto de bicitopenia, insuficiencia renal, insuficiencia cardíaca con afectación valvular aórtica aguda, hallazgo de compromiso microvascular en resonancia cardíaca e infarto esplénico en PET, se realizaron hemato-inmunoserologías por sospecha de enfermedad reumatológica o hematológica asociada, y se informó resultado positivo de inhibidor lúpico y C4-complemento de 11.1 mg/dl. Como etiología del cuadro clínico, se interpretó un SAF con engrosamiento/trombosis valvular aórtica y, consecuentemente, insuficiencia cardíaca aguda, por lo cual se inició anticoagulación con heparina de bajo peso molecular y se reportó evolución a mejoría clínica y paraclínica. Se otorgó alta médica en tratamiento con acenocumamol, ácido acetilsalicílico y corticoterapia, constatándose en seguimiento ambulatorio resultado de FAN (anticuerpos antinucleares) 1/320 moteado, beta 2 glicoproteína IgG elevado (> 100 U/ml), anticardiolipina IgG 45 GPLU/ml, por lo cual se confirmó el diagnóstico de síndrome antifosfolípido triple positivo. Además, en la revisión de criterios para LES, presentaba criterios clínicos: trombocitopenia grave (recuento de plaquetas < 100.000) (4 puntos), derrame pleural (5 puntos); criterios inmunológicos: FAN positivo ≥ 1:80, anticuerpos anticardiolipina, anticuerpos anti-glicoproteína 1 beta 2, anticoagulante lúpico (2 puntos), bajo C4 (3 puntos). Teniendo en cuenta que la puntuación de la paciente es mayor a 10 puntos y se cumplen criterios clínicos, la enfermedad se clasifica como lupus eritematoso

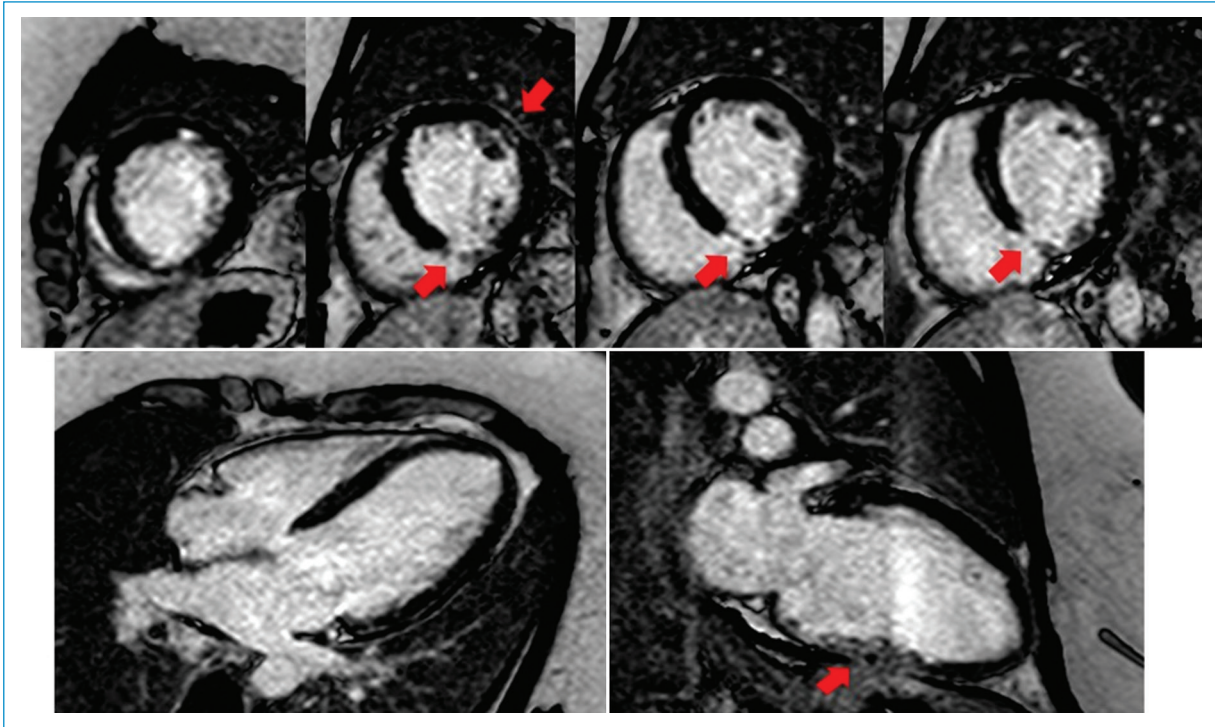


Figura 1. Resonancia magnética cardíaca con realce tardío de gadolinio transmural a nivel infero septal e inferior en segmentos basales y medios con signos de obstrucción microvascular.

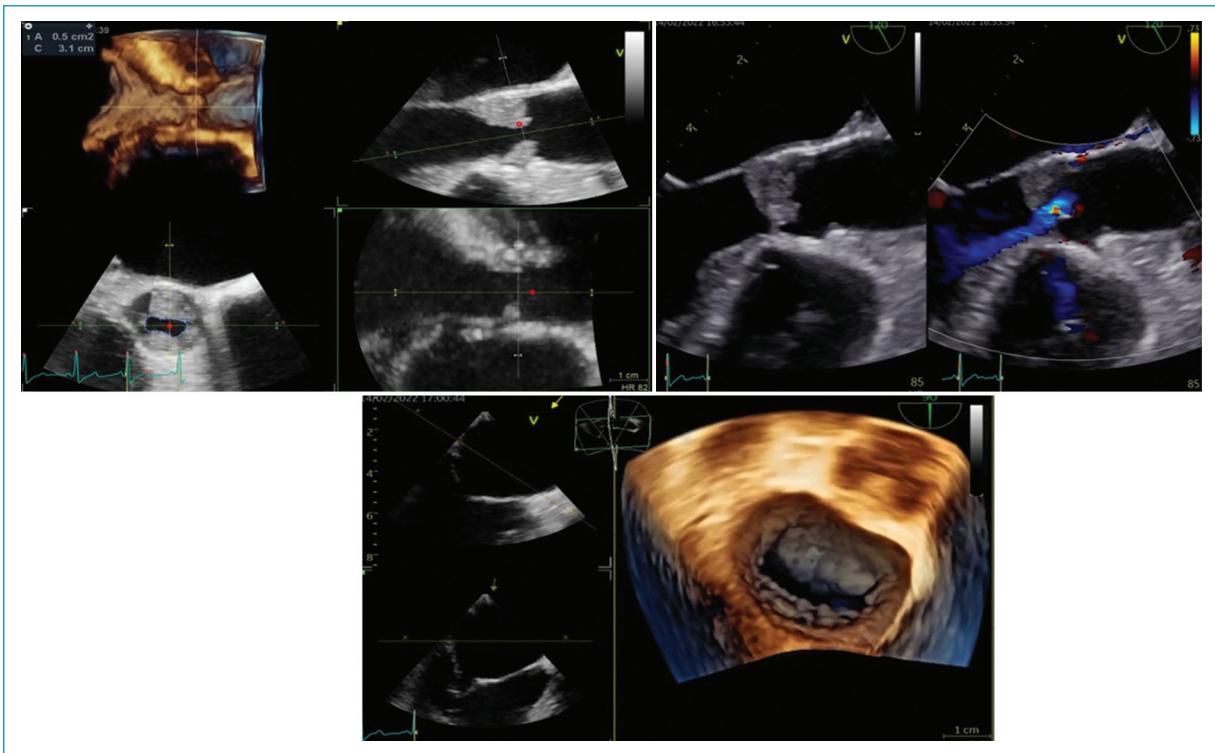


Figura 2. Ecocardiograma transesofágico con hipocinesia global grave, válvula aórtica bicúspide con marcado engrosamiento (1 cm) y estenosis grave.

sistémico con SAF secundario y afectación valvular aórtica con endocarditis de Libman-Sacks.

Discusión

El síndrome antifosfolípido (SAF) es un trastorno autoinmune sistémico caracterizado por la presencia de anticuerpos antifosfolípidos (aFL) y principalmente trombosis arterial y/o venosa y/o pérdida fetal. Se estima una incidencia de 5 casos por 100,000 personas por año y una prevalencia de 40 a 50 casos por 100,000 personas por año¹. El SAF se puede clasificar como primario en ausencia de otra enfermedad autoinmune, o como secundario en presencia de un trastorno subyacente, más comúnmente lupus eritematoso sistémico (LES). El diagnóstico de SAF se basa en la presencia de al menos un evento clínico y aFL –anticardiolipina (aCL), anticoagulante lúpico (LA), o anti-β2 glicoproteína-1 (anti-β2GP1)– en dos o más ocasiones, con un intervalo mínimo de doce semanas¹. Las manifestaciones clínicas están dadas por trombosis vascular, nefropatía, *livedo reticularis*, trombocitopenia. La afectación cerebral es prominente en SAF primario, en cuyo caso el *ictus* (19.8%) y el accidente isquémico transitorio (AIT) (11.1%) son los más frecuentes. Las manifestaciones cardíacas del SAF incluyen valvulopatías cardíacas (engrosamiento de las válvulas, vegetaciones y disfunción valvular), trombosis coronaria, disfunción ventricular, trombos intracardíacos e hipertensión pulmonar.

El LES y el SAF pueden estar relacionados; cuando el SAF se asocia a LES se denomina SAF secundario y la afectación valvular suele darse como endocarditis de Libman-Sacks, presentándose en el 15% de los pacientes con esta enfermedad. En esta entidad se observan vegetaciones valvulares estériles. Los diagnósticos diferenciales son la enfermedad valvular reumática, la endocarditis infecciosa y la endocarditis trombótica no bacteriana (marántica). En LES el engrosamiento valvular es difuso a predominio basal y medio, en la enfermedad reumática es en las puntas de las valvas y en la endocarditis infecciosa el engrosamiento/vegetación es en la línea de cierre de las valvas al igual que en la endocarditis trombótica no bacteriana². La válvula mitral es la más involucrada, seguida por la válvula aórtica^{3,4}; la regurgitación es la anomalía más común. El engrosamiento homogéneo, no móvil y la aparición de lesiones en «forma de beso» son típicas de la trombosis valvular en el SAF. Estos hallazgos, junto con los aFL positivos, concuerdan con una estenosis aórtica grave resultante de la trombosis relacionada con una válvula aórtica bicúspide

congénita⁵ (VAB); esta última es la cardiopatía congénita más común, y afecta del 1 al 2% de la población, con una prevalencia más alta (2:1) en varones, relacionada con estenosis aórtica. La trombosis de la válvula aórtica en el contexto de la VAB es una complicación rara y solo se han informado algunos casos¹. En presencia de VAB, la disfunción valvular se asocia con un flujo sanguíneo anormal, lo que puede inducir lesiones endoteliales y desencadenar la formación de trombos. Además, la coagulopatía en SAF puede inducir trombosis.

No existe un consenso sobre el tratamiento definitivo de la trombosis valvular en el contexto de SAF. Los regímenes utilizados incluyen warfarina, antiplaquetarios y heparina de bajo peso molecular. La eficacia del tratamiento anticoagulante es controvertida¹. La anticoagulación sistémica a largo plazo es la piedra angular del tratamiento del SAF con trombosis, que en caso de ser secundario a LES con la manifestación compatible con Libman-Sacks, está indicado el tratamiento corticoide de la enfermedad inmunológica de base. Una minoría de pacientes con SAF (4-6%) pueden requerir cirugía valvular. Sin embargo, los pacientes quirúrgicos presentan mayor tasa de complicaciones¹.

Conclusión

Las enfermedades autoinmunes tienen afectación sistémica, especialmente el SAF, con particular compromiso valvular cardíaco como sucedió en el caso descrito. Usualmente, el tratamiento anticoagulante es suficiente si no existen comorbilidades que compliquen el cuadro clínico; en condiciones primarias como el LES, también se requiere dar tratamiento inmunosupresor con corticoides.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han obtenido la aprobación del Comité de Ética para el análisis de datos clínicos obtenidos de forma rutinaria y anonimizados, por lo que no fue necesario el consentimiento informado. Se han seguido las recomendaciones pertinentes.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

Bibliografía

1. Rachwan RJ, Daher GE, Fares J, Rachoin R. Complete resolution of a large bicuspid aortic valve thrombus with anticoagulation in primary antiphospholipid syndrome. *Front Cardiovasc Med.* 2017;4:59.
2. Saldarriaga C, Múnera AG, Duque M. Endocarditis de Libman-Sacks. *Rev Colomb Cardiol.* 2015;22(3):144-148
3. Erdozain JG, Ruiz-Irastorza G, Segura MI, Amigo MC, Espinosa G, Pomar JL, et al. Cardiac valve replacement in patients with antiphospholipid syndrome. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2012;64(8):1256-60.
4. Niznik S, Rapoport MJ, Avnery O, Kidon M, Shavit R, Ellis MH et al. Heart valve disease in primary antiphospholipid syndrome. *Rheumatology (Oxford).* 2024;63(5):1397-1402.
5. Sudhakar D, Kamran H, Chen N, Mims M, Hamzeh I. A Sticky situation: aortic valve thrombus in patient with antiphospholipid antibody syndrome and immune thrombocytopenia. *Am J Med.* 2020;133(8):e393-e395.