Caso clínico

Reparación valvular mitral en un caso de endocarditis de Libman-Sacks

Eduardo Bernabeu¹, Rebeca Manrique¹, Antonio García-Valentín¹, Paloma Vela², Vega Jovani², Ignacio Aranda³, Patricio Llamas¹

¹Servicio de Cirugía Cardíaca

²Servicio de Reumatología

³Servicio de Anatomía Patológica

Hospital General Universitario de Alicante. Alicante

La endocarditis de Libman-Sacks es una forma de endocarditis no bacteriana asociada a los pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES). Aunque con frecuencia cursa de forma asintomática, en ocasiones es causa de insuficiencia cardíaca grave. Presentamos un caso de reparación valvular mitral en una paciente aquejada de esta infrecuente entidad, que debutó clínicamente con un edema agudo de pulmón secundario a insuficiencia mitral masiva. La reparación valvular mitral puede ser un procedimiento eficaz y seguro, que permite evitar el riesgo adicional asociado al uso de prótesis valvulares en estos pacientes con riesgo trombótico elevado.

Palabras clave: Reparación mitral. Libman-Sacks. Anticoagulante lúpico.

Mitral valve repair in a case of Libman-Sacks endocarditis

Libman-Sacks endocarditis is a form of non-bacterial endocarditis described in systemic lupus erythematosus patients. Although usually asymptomatic, it is an infrequent cause of congestive heart failure. We report the case of a nonbacterial endocarditis in a young girl who suffered from acute pulmonary edema due to massive mitral regurgitation refractory to medical treatment. Mitral valve repair might be an effective and safe procedure, which avoids the additional risk of valve prostheses in these high thrombotic-risk patients.

Key words: Mitral repair. Libman-Sacks. Anticoagulant lupic.

INTRODUCCIÓN

La endocarditis de Libman-Sacks es la manifestación cardíaca más característica del LES¹, siendo la pericarditis la manifestación cardíaca más frecuente^{2,3}. Fue descrita por primera vez en el año 1924 por Libman y Sacks en el Hospital Mount Sinai de Nueva York⁴. La lesión histopatológica clásica consiste en unos acúmulos verrugosos localizados habitualmente en la superficie ventricular del velo posterior de la válvula mitral, debido al depósito de fibrina y células mononucleares⁵. La inmunofluorescencia revela depósito de inmunoglobulinas y complemento⁵. Desde el punto de vista macroscópico, estos depósitos se traducen en un crecimiento de vegetaciones o engrosamiento de los velos^{5,6}. La afectación valvular habitualmente es silente, y ocurre en aproximadamente la mitad de los

pacientes con LES, aunque en algunos casos la disfunción valvular puede ser el origen de insuficiencia cardíaca⁵. Las válvulas mitral y aórtica se afectan con más frecuencia que las del lado derecho, predominando la insuficiencia valvular sobre la estenosis⁵. La necesidad de tratamiento quirúrgico valvular varía según las series, siendo en general poco frecuente (entre 1 y 8%)^{1,7}. La presencia de anticoagulante lúpico supone un riesgo de padecer fenómenos trombóticos y embólicos aumentado en estos pacientes⁸.

CASO CLÍNICO

Mujer de 17 años sin antecedentes de interés, que ingresa en nuestro hospital para estudio de síndrome febril, acompañado de poliartralgias y exantema facial. En este contexto, y tras la realización de exploraciones complementarias es diagnosticada de LES. En la analítica sanguínea se demostró, además, la presencia de anticoagulante lúpico,

Correspondencia:
Eduardo Bernabeu
Servicio de Cirugía Cardíaca
Hospital General Universitario de Alicante
Pintor Baeza, 12
03010 Alicante
E-mail: eduardobernabeu@gmail.com

Recibido: 24 de febrero de 2012
Aceptado: 07 de julio de 2012

Figura 1. Ecocardiograma transesofágico preoperatorio. Insuficiencia mitral grave por restricción en el movimiento del velo posterior de la válvula mitral.

lo cual suponía un riesgo trombótico aumentado. De manera súbita, la paciente presentó deterioro de su situación clínica con aparición de disnea de reposo y ortopnea. Ante la presencia de insuficiencia respiratoria grave, la paciente fue ingresada en la Unidad de Cuidados Intensivos. Ante la sospecha inicial de embolia pulmonar aguda, se realizó una angiotomografía computarizada torácica que describía una ocupación alveolar en relación con edema agudo de pulmón, sin evidencia de trombos en las cavidades cardíacas o en el árbol vascular pulmonar. En el ecocardiograma (Fig. 1) se objetivó una insuficiencia mitral grave con aurícula izquierda ligeramente dilatada y un velo posterior mitral restrictivo que generaba un déficit de coaptación. Se instauró tratamiento endovenoso con vasodilatadores y diuréticos, y soporte ventilatorio mecánico no invasivo. Ante la mala evolución clínica pese al tratamiento médico se realizó intervención con carácter de urgencia.

Bajo circulación extracorpórea, se abordó la válvula mitral a través de atriotomía izquierda. El análisis intraoperatorio de la válvula mostró engrosamiento y restricción en los movimientos del velo mitral posterior, con aspecto inflamatorio, sin apreciarse prolapso en ningún segmento de los velos anterior o posterior (Fig. 2). El aparato subvalvular se encontraba conservado. Ante dicha disfunción, se amplió el velo posterior de la mitral con parche de pericardio heterólogo *Synovis Surgical Supple Peri-Guard Repair Patch* (St. Paul, Minnesota, EE.UU.) (Fig. 3) y se implantó un anillo protésico mitral *Edwards Lifesciences Physio II*® de 30 mm (Irvine, California, EE.UU.). La reconstrucción del velo posterior consistió en desinsertar el mismo a unos 5 mm del anillo valvular de forma transversal, preservando las cuerdas primarias y secundarias, hasta alcanzar prácticamente las comisuras. Se confeccionó un parche de forma semilunar, que en su largo medía la longitud de la zona desinsertada del velo posterior más 5 mm que se perderían con la sutura de mismo, y cuya anchura en su porción central era de unos 15 mm. El parche se suturó al

Figura 2. Aspecto intraoperatorio del engrosamiento del velo posterior de la mitral.

velo y al anillo nativo con sutura monofilamento de 5/0, de forma continua, y cruzando la sutura en cada punto, para evitar un efecto de bolsa de tabaco de la misma. La altura del velo posterior tras la ampliación del mismo no superaba los 2 cm. La ecocardiografía transesofágica intraoperatoria mostró una insuficiencia mitral ligera residual, sin gradiente transanular ni movimiento sistólico anterior.

El postoperatorio inmediato cursó sin incidencias, extubándose la paciente en las primeras horas. El ecocardiograma de control postoperatorio inmediato objetivó una mínima insuficiencia mitral residual con una fracción de eyección del ventrículo izquierdo moderadamente deprimida, que se normalizó al alta.

La histopatología de los fragmentos de velo posterior demostró un incremento de la vascularización, así como infiltración por neutrófilos. La inmunofluorescencia directa confirmó la presencia de depósitos de fibrina (Fig. 4 A) y de la fracción C1q del complemento (Fig. 4 B). Tras un año de seguimiento, la paciente permanece asintomática, con una insuficiencia mitral ligera y función sistólica conservada.

Figura 3. Detalle intraoperatorio. Ampliación del velo posterior con parche de pericardio heterólogo.

Figura 4. Estudio microscópico con técnicas de inmunofluorescencia directa. Depósitos de fibrina (A) y de fracción C1q de complemento (B).

DISCUSIÓN

Existen pocas series publicadas sobre tratamiento quirúrgico de endocarditis de Libman-Sacks. El uso de prótesis valvulares biológicas se ha desestimado por la tendencia de estas a desarrollar valvulitis^{9,10}. Además, algunos de los pacientes con LES presentan insuficiencia renal crónica con necesidad de diálisis, con lo que se acelera más la degeneración de las prótesis biológicas. Por otra parte, las prótesis mecánicas tienen un riesgo trombotico superior a las biológicas. Considerando la tendencia de los pacientes con LES a desarrollar fenómenos tromboticos y embólicos, y la presencia de anticoagulante lúpico en algunos casos, creemos que la reparación valvular mitral debe ser considerada cuando exista una anatomía favorable. Las series publicadas muestran buenos resultados a medio y largo plazo con las técnicas de reparación mitral^{9,11}.

La técnica de reparación valvular mitral a emplear en cada caso particular (resección cuadrangular, uso de anillo protésico, uso de material heterólogo...) queda supeditada al tipo de disfunción valvular encontrada en cada paciente¹². En nuestra paciente no existía prolapso de ninguno de los velos –disfunción tipo II de la Clasificación Funcional de Carpentier–, por lo que no estaba indicado ninguna resección segmentaria del mismo con posterior reconstrucción, ni dilatación anular del anillo nativo –disfunción tipo I–, por lo que un anillo exclusivamente no hubiera corregido la insuficiencia mitral. La restricción del velo posterior fue diagnosticada preoperatoriamente por la ecocardiografía y refrendada en el posterior análisis intraoperatorio de la válvula. Ante la disfunción tipo IIIa de Carpentier (restricción diastólica del movimiento del velo), se optó por emplear una técnica apropiada para corregir dicha disfunción.

CONCLUSIÓN

La reparación valvular mitral debe ser considerada en el tratamiento de la endocarditis de Libman-Sacks

cuando sea técnicamente factible. En casos con riesgo trombotico aumentado, especialmente con la presencia de anticoagulante lúpico, permite disminuir el riesgo adicional que supone el implante de una prótesis valvular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández-Dueñas J, López-Granados A, Mesa-Rubio D, Ariza-Cañete J, Gallo-Marin M, Concha-Ruiz M. Severe mitral regurgitation in Libman-Sacks endocarditis. Conservative surgery. *Rev Esp Cardiol.* 2005;58:1118-20.
2. Sandrasegaran K, Clarke CW, Nagendran V. Sub-clinical systemic lupus erythematosus presenting with acute myocarditis. *Postgrad Med J.* 1992;68:475-8.
3. Asherson RA, Gibson DG, Evans DW, Baguley E, Hughes GR. Diagnostic and therapeutic problems in two patients with antiphospholipid antibodies, heart valve lesions, and transient ischemic attacks. *Ann Rheum Dis.* 1988;47:947-53.
4. Libman E, Sacks B. A hitherto undescribed form of valvular and mural endocarditis. *Arch Intern Med.* 1924;33:701-37.
5. Lee JL, Naguwa SM, Cheema GS, Gershwin ME. Revisiting Libman-Sacks endocarditis: a historical review and update. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2009;36:126-30.
6. García-Valentín A, Colli A, Cartaña R, Pomar JL, Mestres CA. Endocarditis trombotica no bacteriana (Libman-Sacks). *Cir Cardio.* 2006;13:208.
7. Moyssakis I, Tektonidou MG, Vasilliou VA, Samarkos M, Votteas V, Moutsopoulos HM. Libman-Sacks endocarditis in systemic lupus erythematosus: prevalence, associations, and evolution. *Am J Med.* 2007;120:636-42.
8. Hojnik M, George J, Ziporen L, Shoenfeld Y. Heart valve involvement (Libman-Sacks endocarditis) in the antiphospholipid syndrome. *Circulation.* 1996;93:1579-87.
9. Bouma W, Klinkenberg TJ, Van der Horst IC, et al. Mitral valve surgery for mitral regurgitation caused by Libman-Sacks endocarditis: a report of four cases and a systematic review of the literature. *J Cardiothorac Surg.* 2010;5:13.
10. Gordon RJ, Weillbaecher D, Davy SM, et al. Valvulitis involving a bioprosthetic valve in a patient with systemic lupus erythematosus. *J Am Soc Echocardiogr.* 1996;9:104-7.
11. Hakim JP, Mehta A, Jain AC, Murray GF. Mitral valve replacement and repair. Report of 5 patients with systemic lupus erythematosus. *Tex Heart Inst J.* 2001;28:47-52.
12. Carpentier A. Cardiac valve surgery--the "French correction". *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1983;86:323-37.