

Síndrome do Anticorpo Antifosfolípideo (SAAF): Apresentação Cardíaca e Cerebral

Antiphospholipid Antibody Syndrome (AAS): Cardiac and Brain Presentation

Antonio Carvalho Leme Neto, Ana Carolina Dalmonico, Karine Mansur Marcial Carvalho Leme, Miriam T. M. Carvalho
Hospital Santa Cruz, Curitiba, Paraná – Brasil

Introdução

A Síndrome do Anticorpo Antifosfolípideo (SAAF) é uma doença autoimune sistêmica caracterizada por trombozes recorrentes e/ou perdas gestacionais, associadas com a presença de anticorpos antifosfolípidos. É responsável por 15% - 20% de todos os episódios de trombose venosa profunda com ou sem embolismo pulmonar; 33% de novos acidentes vasculares cerebrais em pacientes com menos de 50 anos; e 10% - 15% das mulheres com perdas fetais recorrentes¹.

Neste relato, descrevemos um caso incomum de SAAF primária caracterizada pela apresentação clínica neurológica (Acidente Vascular Cerebral Isquêmico - AVC) acompanhada de achado ecocardiográfico compatível com Endocardite Trombótica Não Bacteriana (ETNB).

Relato do Caso

O. da R., 29 anos, masculino, de cor parda, deu entrada na emergência hospitalar com quadro súbito de afasia e hemiparesia em dimídio direito. Tabagista e sem outras comorbidades. No exame físico, escala de Glasgow 12/15, desvio de comissura labial para esquerda; afebril, Pressão Arterial (PA) de 132/82 mmHg e frequência cardíaca de 93 bpm. Sopro sistólico em foco mitral com +++/6+ com irradiação para axila; diminuição da força e sensibilidade em membros superior direito e inferior direito.

Eletrcardiograma (ECG) com ritmo sinusal e dentro dos limites da normalidade (Figura 1A).

A Ressonância Nuclear Magnética (RNM) de crânio demonstrou áreas hiperintensas em T2 e flair com difusão restrita nos núcleos da base, na ínsula, regiões frontal, temporal e parietal à esquerda compatível com lesões isquêmicas subagudas (Figura 1B).

Ecocardiograma Transesofágico (ETE) registrou vegetação aderida em face atrial de ambas as cúspides da valva mitral (Figuras 1C e 1D), de mobilidade reduzida e de maior

dimensão medindo até 9 mm, causando insuficiência moderada mitral.

Após abordagem antibiótica empírica por duas semanas para Endocardite Infeciosa (EI), os resultados das hemoculturas e provas de atividade inflamatória não foram conclusivos para um estado clínico infeccioso.

Ecocardiogramas seriados não mostraram nenhuma alteração no aspecto e dimensão da vegetação em valva mitral ao final de quatro semanas de terapia antibiótica.

Na suspeita de uma endocardite trombótica não bacteriana foram pesquisados anticorpos para Síndrome do Anticorpo Antifosfolípideo (SAAF) com positividade para anticardiolipina (262 gpl/mL) e anticoagulante lúpico, confirmados após intervalo de 12 semanas. Os anticorpos para outras doenças autoimunes (como lúpus eritematoso sistêmico), estratificação para SIDA (Síndrome da Imunodeficiência Adquirida) e câncer não foram conclusivos, sendo o diagnóstico de SAAF primária a hipótese mais provável.

Após três meses de anticoagulação plena com warfarina, mantendo RNI 2,5-3,5, houve completo desaparecimento da vegetação em valva mitral (Figura 1E), bem como da insuficiência mitral. O status clínico neurológico teve melhora gradual e significativa após a instituição de fisioterapia e fonoaudiologia.

Discussão

A SAAF pode ser classificada como primária ou secundária. A primária ocorre na ausência de doenças associadas ou de base, sendo mais comum do que a secundária, que se caracteriza pela associação com largo espectro de doenças recorrentes¹.

Os critérios atuais de classificação para a SAAF requerem o uso de três ensaios laboratoriais para detecção de anticorpos antifosfolípidos (Anticoagulante Lúpico, Anticorpos Anti-β2GPI e Anticorpos Anticardiolipina), na presença de pelo menos uma das duas manifestações clínicas principais (ou seja, trombose ou gravidez mórbida)².

O diagnóstico da SAAF se faz pela presença de pelo menos um destes testes positivos:

- Inibidor Lúpico (Anticoagulante Lúpico) no plasma, em duas ocasiões separadas em um período de 12 semanas, detectado de acordo com as recomendações da Sociedade Internacional de Trombose e Hemostasia.

- Anticorpos Anticardiolipina IgM ou IgG no plasma ou soro em títulos moderados (> 40 GPL ou MPL unidades, respectivamente) em duas ou mais ocasiões separadas em um em um período de 12 semanas, medidos por ELISA.

Palavras-chave

Síndrome Antifosfolípídica; Acidente Vascular Cerebral (AVC); Endocardite não Infeciosa.

Correspondência: Antonio Carvalho Leme Neto•

Rua Dionira Moletta Klemtz, 201, Casa 122, 81320-390, Santa Quitéria, Curitiba, Paraná - Brasil
E-mail: carvalho.leme.neto@gmail.com
Artigo recebido em 04/05/2014; revisado em 15/05/2014; aceito em 22/05/2014.

DOI: 10.5935/2318-8219.20140036

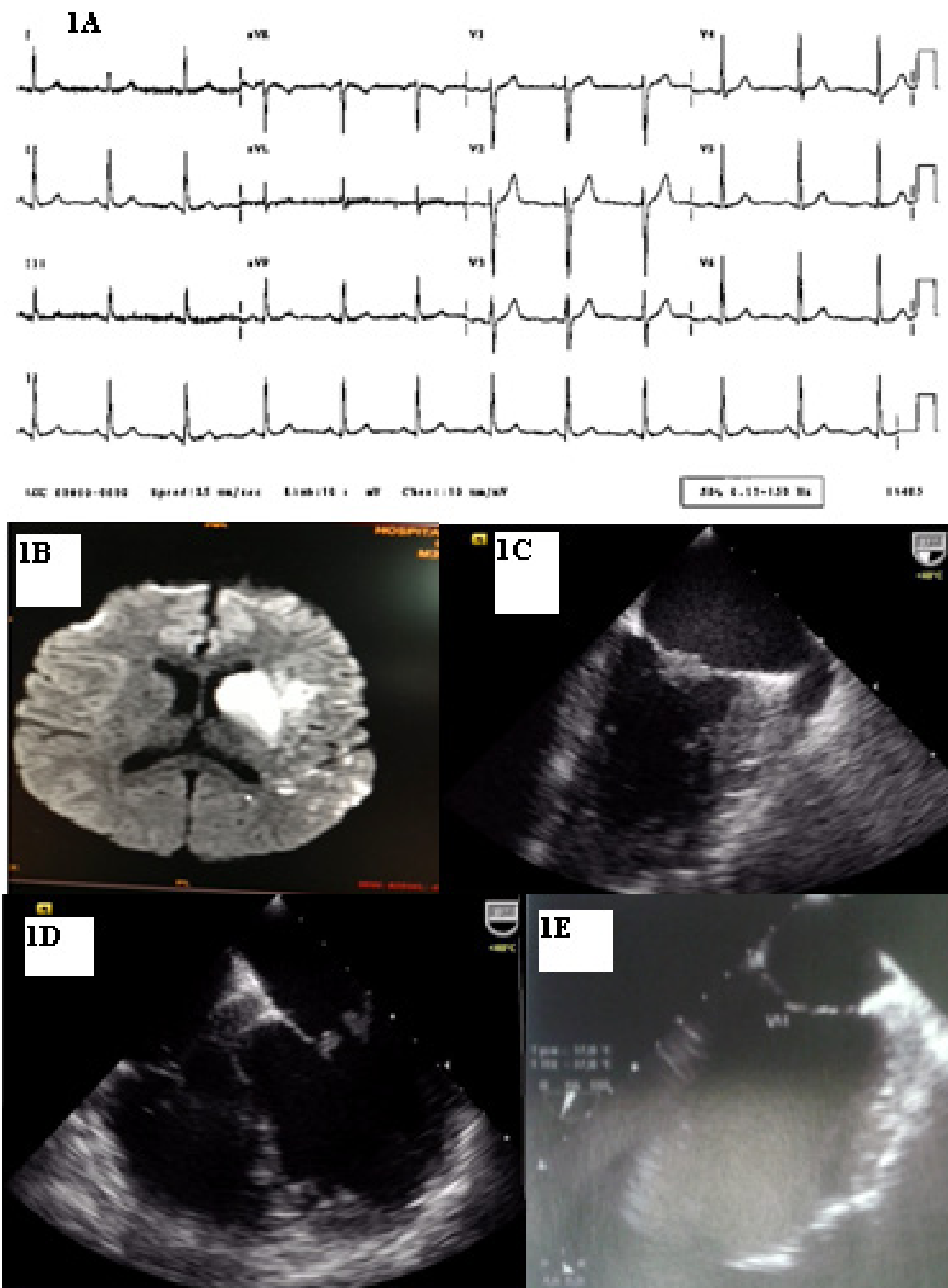


Figura 1A – Eletrocardiograma normal. **Figura 1B** - Lesões isquêmicas subagudas cerebrais. **Figuras 1C e 1D** - Vegetação em valva mitral. **Figura 1E**- Valva mitral sem vegetações.

Relato de Caso

- Anticorpos Anti- β 2GPI presentes no plasma ou soro (em títulos acima do percentil 99) em duas ou mais ocasiões separadas em um período de 12 semanas, medidos por ELISA².

Muitas manifestações clínicas da SAAF podem resultar de tromboembolismo de grandes vasos, microangiopatia trombótica ou de ambos. Assim, destacam-se ataque isquêmico transitório, acidente cerebrovascular (trombótico ou embólico), coreia, convulsões, demência por múltiplos infartos, mielite transversa, encefalopatias, enxaqueca, pseudotumor cerebral, trombose venosa cerebral, amaurose fugaz ou mononeurite múltipla³.

A ETNB é uma condição em que “vegetações” friáveis e fibrinosas de plaquetas e hemácias afetam as valvas cardíacas, especialmente a mitral e a aórtica, diferenciando-se das outras formas de endocardite por ser não infecciosa em sua origem e demonstrar pouca organização celular sem sinais de processo inflamatório⁴. Sua incidência, segundo os estudos de autópsia, tem variado de 0,3% a 9,3%⁵.

Descrita inicialmente há mais de um século por Ziegler como “trombo-endocardite”, tem como doenças associadas neoplasias malignas, síndrome da imunodeficiência adquirida, estados hipercoaguláveis, como a presença de anticorpos antifosfolípidos, ocorrendo em 10% - 15% dos pacientes com coagulação intravascular disseminada. A embolização sistêmica ocorre em até 42% dos pacientes, sendo o cérebro o principal destino, razão pela qual frequentemente as primeiras manifestações clínicas são AVC ou encefalopatia⁶.

A ecocardiografia permanece como o principal aliado dos clínicos no diagnóstico e na antecipação de potenciais complicações da ETNB. A presença de vegetações na região de coaptação sem destruição do tecido valvular, o envolvimento cardíaco bilateral das válvulas ou o envolvimento só do coração direito são altamente sugestivas de ETNB⁷. A modalidade transesofágica (ETE) é a mais sensível (90% vs 70% da modalidade transtorácica (ETT)) para a sua detecção, especialmente se o diâmetro for < 5 mm. Por isso, o ETE deve ser executado perante um índice de suspeição elevado. Apesar de serem conhecidos os riscos de embolia, não foram ainda descritas características que permitam uma estratificação do risco de embolização na ETNB⁸.

O objetivo do tratamento, em primeiro lugar, é a prevenção da embolização recorrente. No caso de doentes com SAAF, a terapêutica anticoagulante é aconselhada independentemente da presença ou ausência de envolvimento valvular, em razão do estado de hipercoagulabilidade a que esses doentes estão sujeitos⁹.

Foram já descritos casos pontuais de resolução da ETNB com warfarina⁹; todavia, estudos mostraram uma ausência de resposta das lesões valvulares à terapêutica anticoagulante, descrevendo até mesmo a progressão delas¹⁰.

A utilização de anticoagulantes para prevenção da recorrência de embolizações e até o desaparecimento das vegetações já foi descrito¹⁰. Apesar disso, a efetividade dessa abordagem ainda não foi demonstrada em nenhum estudo.

Apesar de não existirem recomendações formais quanto às indicações e quanto ao momento ideal para a abordagem cirúrgica, a existência de disfunção valvular grave ou a recorrência dos eventos embólicos são os critérios atualmente aceitos para a adoção da cirurgia⁹.

No presente caso, relatamos o desfecho favorável da SAAF primária com complicações cerebrais e cardiológicas, que após o seu diagnóstico determinou a modificação do tratamento, bem como a indicação para uma abordagem conservadora da valva mitral através da instituição de anticoagulação plena.

Contribuição dos Autores

Redação do manuscrito: Leme Neto AC, Dalmonico AC, Leme KMMC, Carvalho MTM ; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Leme Neto AC, Dalmonico AC, Leme KMMC .

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Nahass GT. Antiphospholipid antibodies and the antiphospholipid antibody syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 1997; 36(2Pt1): 149-68.
2. D'Ippolito S, Meroni PL, Veglia M, Scambia G, Simone N. Obstetric antiphospholipid syndrome: a recent classification for an old defined disorder. *Autoimmun Rev*. 2014 [Epub ahead of print].
3. Rogers LR, Cho ES, Kempin S, Posner JB - Cerebral infarction and non-bacterial thrombotic endocarditis - Clinical and pathological study including the effects of anticoagulation. *Am J Med* 1987; 83(4): 746.
4. Glass JP - The diagnosis and treatment of stroke in a patient with cancer: nonbacterial thrombotic endocarditis (NBTE): a case report and review. *Clin Neurol Neurosurg* 1993; 95(4): 315-8.
5. Habbab MA, Al-Zaibag MA, Al-Hilali AM, Al-Fagih MR - Unusual presentation and echocardiographic features of surgically proven nonbacterial thrombotic endocarditis. *Am Heart J* 1990; 119(2 Pt 1): 404-6.
6. Levine JS, Branch DW, Rauch J. The antiphospholipid syndrome. *N Engl J Med*. 2002; 346(10): 752-63.
7. Schlittler LA, Dallagasperina VW, Schavinski C, Baggio AP, Lazaretti NS, Villaroel RU. Marantic endocarditis and adenocarcinoma of unknown primary site. *Arq Bras Cardiol* 2011;96(4): e73-5.
8. Hojnik M, George J, Ziporen L, Shoenfeld Y. Heart valve involvement (Libman-Sacks endocarditis) in the Antiphospholipid syndrome. *Circulation* 1996;93(8):1579-87.
9. Asopa S, Patel A, Khan OA, Sharma R, Ohri SK. Non-bacterial thrombotic endocarditis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007;32(5):696-701.
10. Espinola-Zavaleta N, Vargas-Barron J, Colmenares-Galvis T, Cruz-Cruz F, Romero-Cardenas A, Keirns C, et al. Echocardiographic evaluation of patients with primary antiphospholipid syndrome. *Am Heart J*. 1999;137(5):973-8.