

O grande desafio diagnóstico e terapêutico da endocardite de Libman Sacks: um relato de caso

A major diagnostic and therapeutic challenge of Libman-Sacks endocarditis: a case report

Bianca Fernandes Távara
Arruda¹ 

Beatriz Fernandes Távara
Arruda².

Beatriz Vieira Aires¹ 

Isabela Thomaz Takakura
Guedes¹.

Ane Karoline Medina Néri¹ 

1 Hospital Universitário Walter
Cantídio (HUWC), Universidade
Federal do Ceará (UFC),
Fortaleza, Ceará, Brasil.

2 Universidade Christus,
Fortaleza, Ceará, Brasil.

RESUMO

Introdução: A endocardite de Libman-Sacks é uma condição rara, caracterizada por vegetações estéreis em válvulas cardíacas, muitas vezes confundidas com endocardite infecciosa. **Resumo do caso:** Paciente feminina, 45 anos, com histórico de acidente vascular cerebral isquêmico, que desenvolveu quadro de dispneia, palpitações, perda de peso e episódios subfebris iniciados 1 mês antes da internação, além de sopro cardíaco sistólico, com frêmito, em foco mitral. Ecocardiograma transesofágico identificou valva mitral de aspecto reumático, com presença de vegetações. Com a hipótese diagnóstica de endocardite infecciosa, iniciou-se antibioticoterapia empírica. Durante a internação, alterações laboratoriais levaram a uma investigação ampliada para lúpus eritematoso sistêmico (LES) e síndrome do anticorpo antifosfolípido, com confirmação subsequente por painel imune. O tratamento direcionado para LES resultou em melhora da insuficiência mitral, apesar da persistência da vegetação. A paciente recebeu alta hospitalar com melhora clínico-laboratorial, para manter seguimento ambulatorial. **Conclusões:** Em casos de endocardite infecciosa suspeita com manifestações sistêmicas atípicas, a investigação para endocardite trombótica não bacteriana é essencial. O acompanhamento em serviço terciário, com abordagem multidisciplinar, facilita diagnóstico, tratamento e seguimento adequados.

Palavras-chave: Endocardite não Infecciosa. Doença de Libman-Sacks. Síndrome do Anticorpo Antifosfolípido.

ABSTRACT

Introduction: Libman-Sacks endocarditis is a rare condition characterized by sterile vegetations on cardiac valves, often mistaken for infectious endocarditis. **Case Summary:** A 45-year-old female patient with a history of ischemic stroke presented with dyspnea, palpitations, weight loss, and subfebrile episodes starting 1 month prior to admission, along with a systolic cardiac murmur with thrill at the mitral focus. Transesophageal echocardiogram identified a rheumatic-appearing mitral valve with vegetations. Given the diagnostic suspicion of infectious endocarditis, empirical antibiotic therapy was initiated. During hospitalization, laboratory abnormalities prompted further investigation for systemic lupus erythematosus (SLE) and antiphospholipid antibody syndrome, subsequently confirmed by the immune panel. Targeted treatment for SLE led to improvement in mitral insufficiency despite persistence of vegetation. The patient was discharged with clinical and laboratory improvement for outpatient follow-up. **Conclusions:** In cases of suspected infectious endocarditis with atypical systemic manifestations, investigation for nonbacterial thrombotic endocarditis is essential. Follow-up in a tertiary care setting with a multidisciplinary approach facilitates proper diagnosis, treatment, and follow-up.

Keywords: Non-Infective Endocarditis. Libman-Sacks Disease. Antiphospholipid Syndrome.

 Este é um artigo de acesso
aberto distribuído nos termos da
licença Creative Commons CC BY.

Autor correspondente: Ane Karoline Medina Néri, Rua Pastor Samuel Munguba, 1290, Rodolfo Teófilo, Fortaleza, Ceará, Brasil. CEP: 60430-372.
E-mail: karolinemedina@gmail.com.

Conflito de interesses: Não há qualquer conflito de interesses por parte de qualquer um dos autores.

Recebido em: 19 Feb 2024; Revisado em: 21 Jul 2024; Aceito em: 28 Nov 2025.

INTRODUÇÃO

A endocardite trombótica não bacteriana (ETNB) é uma patologia incomum caracterizada pela presença de vegetações assépticas nas valvas cardíacas, compostas por agregados de fibrina e de plaquetas.¹ A ETNB é identificada na quarta à oitava década de vida, preferencialmente no sexo feminino. Ademais, ocorre secundária a diversas patologias, como neoplasias, estados de hipercoagulabilidade e doenças autoimunes.¹

Sabe-se que ETNB não apresenta sinais clínicos ou laboratoriais específicos, permanecendo assintomática por longo período até apresentar complicações, tornando uma patologia subdiagnosticada.² Dentre os exames para diagnóstico de ETNB, o ecocardiograma transesofágico (ECOTE) é o método de eleição mais sensível, enquanto o mais específico é o exame histológico.³

A endocardite de Libman-Sacks (LSE), também denominada ETNB, é uma doença rara, com prevalência de 0,9% a 1,6%. Ela envolve patologias desde pequenas partículas vistas apenas em microscópio até grandes vegetações em valvas cardíacas previamente normais, afetando recorrentemente a valva aórtica e mitral. Tais vegetações são estéreis, sem sinais de infecção e com desenvolvimento a partir de estado de hipercoagulabilidade. O LSE está situado em diversos pontos dos folhetos mitrais posteriores, podendo ser confundido com vegetação de endocardite infecciosa, demonstrando a importância de sua definição devido a tratamentos distintos. Entre as principais patologias relacionadas ao aparecimento da LSE estão lúpus eritematoso sistêmico (LES), síndrome do anticorpo antifosfolípide (SAAF) e tumores sólidos.^{4,5}

Naqueles pacientes com LES, o grau de progressão da LSE está associado à duração e atividade da doença de base. Ademais, a patogênese envolve formação de trombos de plaqueta com fibrina devido a inflamação, que evoluem para fibrose e cicatrização, o que gera disfunção valvar ao longo do tempo.^{6,7}

Pacientes geralmente tem apresentação assintomática e a condição, geralmente, é um achado incidental durante avaliação de outras doenças. As manifestações clínicas mais comuns são devido a embolia, como acidente vascular cerebral (AVC) ou ataque isquêmico transitório, além de tromboembolismo sistêmico e sintomas de insuficiência cardíaca devido à regurgitação valvar.^{4,5} Ainda, complicações como superposição de endocardite infecciosa (EI) bacteriana e/ou estenose valvar com indicação cirúrgica também podem ser observadas.^{6,9}

Pacientes com LES associado podem apresentar manifestações sistêmicas como febre, serosite, distúrbio renal, problemas hematológicos (plaquetopenia, leucopenia e/ou anemia), erupção malar, artrite, úlceras orais, além de alterações laboratoriais (C3 e C4 baixo, fator antinuclear, Anti-dsDNA, Anti-SM positivo). Já os pacientes com SAAF, podem apresentar história obstétrica de abortos de repetição,

trombose venosa ou arterial e presença de marcadores positivos para anticoagulante lúpico, anti-beta2-glicoproteína e IgG ou IgM para anticardiolipina.⁴

O tratamento ainda não está bem definido, sendo necessário mais estudos. No entanto, o tratamento da doença de base do LES e SAAF mostra-se essencial, como tratamento de anticoagulação com varfarina para pacientes com SAAF, visando razão normalizada internacional (INR) entre 2 e 3, além de tratamento sistêmico para aqueles com LES. Deve ser considerado ecocardiografia a cada 3 a 6 meses para acompanhamento de progressão da doença.⁴

RELATO DE CASO

Paciente de 45 anos, sexo feminino, sem comorbidades prévias conhecidas e história de dois episódios de AVC isquêmico sem causa definida, pois não houve investigação no período. Procura emergência com sangramento uterino anormal devido miomatose uterina. Ademais, apresentava queixa de dispneia aos moderados esforços, palpitações, perda de peso progressiva (12 kg em nove meses) e episódios subfebris há um mês. Ao exame físico, presença de sopro sistólico 4+/6+ e frêmito em foco mitral. Encaminhada ao atendimento ambulatorial de cardiologia de um hospital terciário, na qual realizou ECOTE, sendo identificado valva mitral de aspecto reumático, levemente espessada, com folheto posterior fixo e folheto anterior com abertura em dôme, com sinais de calcificação do anel mitral. Valva apresentava, ainda, imagens de ecogenicidade semelhante à da valva normal, aderidas à face atrial dos bordos de ambos os folhetos, móveis, sendo a maior medindo 8 x 9 mm aderida ao folheto posterior e a menor aderida ao folheto anterior, sugestivo de vegetações (Figura 1). A valva apresentava refluxo excêntrico de grau importante com efeito Coanda. Preenchendo critérios de Duke para endocardite infecciosa possível, optou-se por prosseguir com antibioticoterapia empírica com ceftriaxona, gentamicina e oxacilina. Foram solicitadas hemoculturas, sendo positiva em uma amostra para *Staphylococcus epidermidis* resistente a oxacilina. Dessa forma, foi realizado ajuste, com suspensão de ceftriaxona, reiniciado gentamicina por duas semanas e iniciado vancomicina por quatro semanas. Posteriormente, a mesma hemocultura foi considerada contaminação de amostra pela equipe de infectologia hospitalar.

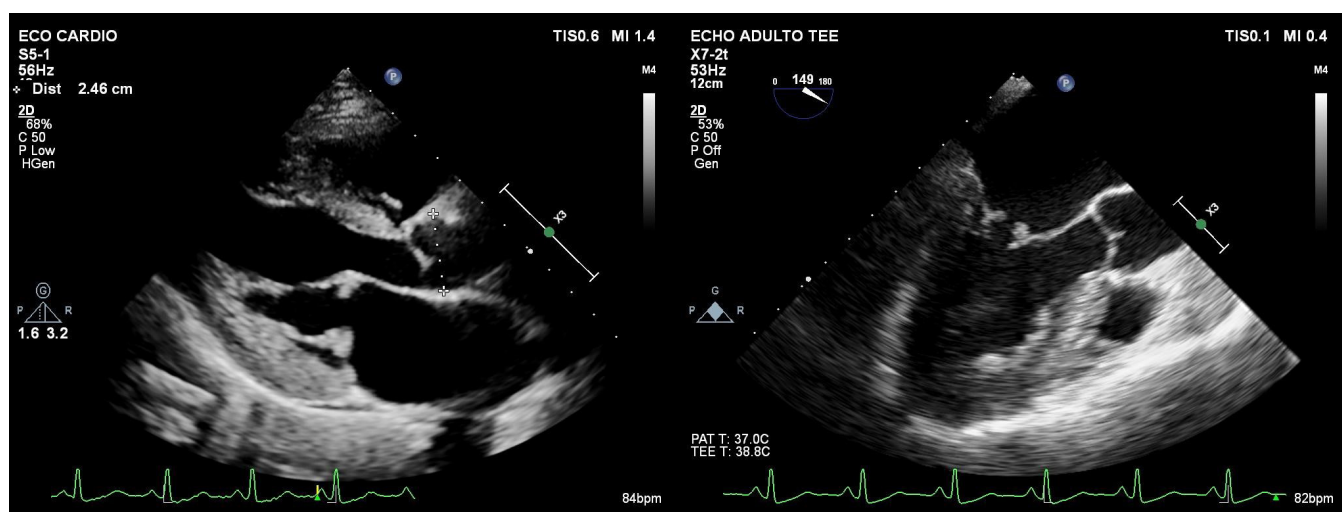
Durante a internação e investigação clínica, foram evidenciadas alterações laboratoriais como anemia hemolítica autoimune, linfopenia, plaquetopenia e tempo de tromboplastina parcial ativada alargados, além de alterações clínicas como livedo reticular, episódios subfebris, perda de peso e eventos isquêmicos prévios sem etiologia específica. Visto essas alterações, foi ampliada investigação clínica para doenças autoimunes com autoanticorpos para LES e SAAF. Paciente apresentou painel imune positivo com fator antinuclear (FAN) (padrão citoplasmático pontilhado reticulado 1/160), anti-beta2-glicoproteína (IgG>100), anticardiolipina, anticoagulante lúpico e Anti-DNA reagentes, fechando critérios diagnósticos para LES e SAAF.

Mesmo com administração de antibióticos, paciente não apresentou melhora clínica e ultrassonográfica de vegetação em valva mitral. Realizada nova discussão clínica com equipe de ecocardiografia, após diagnósticos de doenças autoimunes e não preencher critérios para EI, foi evidenciado aspecto de vegetação similar a LSE.

Assim, foi iniciado a corticoterapia com prednisona, 1mg/kg, para tratamento de manifestações reumatológicas. Após quatro semanas, a vegetação permaneceu sem

alterações, com hemoculturas negativas, porém com índices hematimétricos e sintomas clínicos evoluindo para melhora, sem novos episódios de dispneia e lipotímia. Realizou novo ecocardiograma evidenciando persistência de vegetação, porém, com melhora dos parâmetros da insuficiência mitral, regredindo para grau moderado. Visto diagnóstico de SAAF, iniciou anticoagulação com varfarina, meta terapêutica de INR entre 2,5 e 3,5. Paciente teve alta hospitalar com seguimento ambulatorial com equipe de reumatologia e cardiologia.

Figura 1. Ecocardiografia transesofágica com imagens ecogênicas de vegetação verrugosa em ambos os folhetos da valva mitral.



DISCUSSÃO

O relato apresentou o caso de diagnósticos diferenciais para endocardite e a importância de investigação clínica ampla. A paciente iniciou tratamento voltado para EI, porém, após análise da história clínica prévia de evento embólico sem correta investigação e demais sintomas sistêmicos, fez-se necessário ampliar investigação para doenças neoplásicas e autoimunes.

A patogênese de ETNB ainda é incerta. Sabe-se que ela decorre de processo inflamatório sistêmico, o qual culmina em lesão do endotélio. Tais processos inflamatórios são comuns em doenças sistêmicas que levam a um estado de hipercoagulabilidade, como em doenças neoplásicas, LES e SAAF.⁸

A ETNB pode ter manifestações semelhantes a EI com sintomas de insuficiência cardíaca ou manifestações tromboembólicas,⁹ semelhante ao caso apresentado, visto que havia história prévia de acidente vascular isquêmico. A vegetação presente na ETNB leva à disfunção valvar, podendo evoluir para insuficiência cardíaca; manifestações embólicas e sintomas inespecíficos, como febre, artrite,

sudorese noturna, fadiga e perda de peso.¹⁰ Faz-se necessário descartar EI e neoplasia, devido semelhança de sintomas e pior prognóstico.¹¹

O diagnóstico é baseado na suspeição clínica e confirmado com estudo patológico da valva após troca cirúrgica, porém naqueles pacientes com LES e SAAF com poucos sintomas é importante realizar ecocardiograma de forma regular, visando diagnóstico precoce.⁵

A identificação do processo inflamatório subjacente e sua reversão são base no tratamento da ETNB, tornando assim o estudo do painel imune e hematológico essencial.¹² Pacientes com suspeita clínica de ETNB relacionada ao LES, também necessitam coletar hemoculturas para descartar EI. A ausência de organismos causadores de EI em hemoculturas pode fornecer suporte para diagnóstico de ETNB. Ademais, em qualquer suspeição clínica deve-se realizar ECOTE.⁴

Na presença de eventos tromboembólicos, se faz necessário investigação de SAAF por meio da solicitação dos anticorpos anticoagulante lúpico, anti-beta2-glicoproteína e anti-cardiolipina, devido a sua manifestação ser comumente associada ao contexto de LES com manifestações

neurológicas e cardíacas envolvendo esses eventos.¹³ Além da investigação do SAAF e LES, reforçamos a importância de rastreio para doenças neoplásicas. A presença de qualquer uma das etiologias citadas apoia fortemente a ETNB.⁴

Em nosso relato de caso, a paciente fechou critério para LES e SAAF triplo positivo, com elevado risco para eventos tromboembólicos. Ainda, a paciente teve avaliação ampla para neoplasia negativa, além de hemoculturas negativas e ausência de critérios para EI.

Com isso, iniciou-se tratamento para LES com prednisona na dose 1mg/kg, seguido de hidroxicloroquina e azatioprina. A prevenção de trombose primária com aspirina deve ser considerada em casos clínicos obstétricos de SAAF ou quando anticorpos antifosfolípidos são positivos sem qualquer evento tromboembólico associado. No caso relatado, iniciou-se anticoagulação com varfarina com meta de INR entre 2-3, assim como é recomendado para prevenção secundária de trombose na SAAF.^{13,14} Semelhante à endocardite infecciosa, lesões valvares hemodinamicamente significativas e fenômenos tromboembólicos são indicações para cirurgia valvar.¹⁵ Porém, no nosso caso a paciente manteve-se estável, sem novos eventos vasculares, sendo indicado tratamento de doenças sistêmicas, com posterior reavaliação cirúrgica.

REFERÊNCIAS

1. Lopez JA, Fishbein MC, Siegel RJ. Echocardiographic features of nonbacterial thrombotic endocarditis. *Am J Cardiol*. 1987;59(5):478–80.
2. Amaral G, Santos Júnior EH, Azevedo LC, Azevedo LA, Pimenta J. Endocardite trombótica não-bacteriana. *Arq Bras Cardiol*. 1997;68(5):373–5.
3. Durães Campos I, Marques AR, Sousa L, Fonseca S, Oliveira C, Vieira C, et al. Nonbacterial thrombotic endocarditis. *Rev Port Cardiol (Engl Ed)*. 2019;38(7):511–4.
4. Ibrahim AM, Siddique MS. Libman-Sacks endocarditis [internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2023 [acesso em: 01 dez 2023]. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532864/>
5. Al Riyami H, Joshi N, Al Senaidi K, Al 'Abdul Salam N, Abdwani R. All Endocarditis Is Not Infective: Libman-Sacks Endocarditis. *Cureus*. 2022;14(7):e26526.
6. Ishizu K, Isotani A, Yamaji K, Ando K. Immunosuppressive therapy to reduce mitral regurgitation in Libman-Sacks endocarditis: a case report. *Eur Heart J Case Rep*. 2019;3(3):ytz133.
7. Hachiya K, Wakami K, Tani T, Yoshida A, Suzuki S, Suda H, et al. Double-valve replacement for mitral and aortic regurgitation in a Patient with Libman-Sacks endocarditis. *Intern Med*. 2014;53(16):1769–73.

CONCLUSÃO

Devido ao caráter assintomático da ETNB, muitas vezes atrelado a eventos embólicos isquêmicos, deve-se iniciar a investigação com realização de ECOTE para avaliar presença de lesões, juntamente com investigação ampla de hemoculturas, dosagem de anticorpos séricos e rastreio neoplásico. O tratamento da doença subjacente, a introdução de anticoagulação e ressecção da vegetação se indicado, além do acompanhamento cuidadoso, são importantes para o sucesso do tratamento desta condição incomum. Como conclusão, é importante acompanhamento em serviço terciário, no qual haja discussões entre diversas especialidades, promovendo correto acompanhamento e investigação, assim como tratamento adequado.

DECLARAÇÃO DE CONFLITO DE INTERESSE

Os autores não relataram nenhum conflito de interesse em potencial.

APROVAÇÃO ÉTICA

Os dados foram coletados após a obtenção de aprovação formal do Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Walter Cantídio da Universidade Federal do Ceará - HUWC/UFC (CAAE: 76953524.0.0000.5045).

8. Yoo BW, Lee SW, Song JJ, Park YB, Jung SM. Clinical characteristics and long-term outcomes of Libman-Sacks endocarditis in patients with systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2020;29(9):1115–20.
9. Ruiz D, Oates JC, Kamen DL. Antiphospholipid Antibodies and Heart Valve Disease in Systemic Lupus Erythematosus. *Am J Med Sci*. 2018;355(3):293–8.
10. Roldan CA, Sibbitt WL Jr, Qualls CR, Jung RE, Greene ER, Gasparovic CM, et al. Libman-Sacks endocarditis and embolic cerebrovascular disease. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2013;6(9):973–83.
11. Chen H, Zhan Y, Zhang K, Gao Y, Chen L, Zhan J, et al. The Global, Regional, and National Burden and Trends of Infective Endocarditis From 1990 to 2019: Results From the Global Burden of Disease Study 2019. *Front Med (Lausanne)*. 2022;9:774224.
12. Djokovic A, Stojanovich L, Stanisavljevic N, Djokic S, Filipovic B, Matic P, et al. Cardiac manifestations in primary antiphospholipid syndrome and their association to antiphospholipid antibodies' types and titers-cross-sectional study of Serbian cohort. *Clin Rheumatol*. 2022;41(5):1447–55.
13. Garcia D, Erkan D. Diagnosis and Management of the Antiphospholipid Syndrome. *N Engl J Med*. 2018;378(21):2010–21.

14. Tektonidou MG, Andreoli L, Limper M, Amoura Z, Cervera R, Costedoat-Chalumeau N, et al. EULAR recommendations for the management of antiphospholipid syndrome in adults. *Ann Rheum Dis*. 2019;78(10):1296–1304.
15. Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, Bongiorni MG, Casalta JP, Del Zotti F, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J*. 2015;36(44):3075–3128.

Como citar:

Arruda BF, Arruda BF, Aires BV, Guedes IT, Néri AK. O grande desafio diagnóstico e terapêutico da endocardite de Libman Sacks: um relato de caso. *Rev Med UFC*. 2026;66:92967.