

**EMBOLIA CEREBRAL ASSÉPTICA POR ENDOCARDITE DE LIBMAN-SACKS.
RELATO DE UM CASO.**

Paulo Roberto de Brito Marques.

Preceptor de Neurologia da Residência Médica da Faculdade de Ciências Médicas (F.C.M.) da Fundação do Ensino Superior de Pernambuco (FESP).

Roberto José Vieira de Melo.

Professor Adjunto de Patologia da Universidade Federal de Pernambuco.

Oscar Frederico Raposo Barbosa Junior — Professor de Clínica Médica da F.C.M. da FESP.

Os autores relatam um caso de lúpus eritematoso discóide com discreta repercussão sistêmica (hepática e renal), endocardite verrucosa atípica e embolia cerebral múltipla, em uma paciente de 61 anos que fora tratada nos últimos 15 anos como portadora de psoríase. O diagnóstico foi confirmado por necrópsia.

Em 1924, Libman-Sacks descreveram 4 casos de uma doença que chamaram de endocardite verrucosa atípica, hoje incluída como mais uma complicação cardíaca do lúpus eritematoso sistêmico (1) e que poderia ocorrer mesmo na ausência de lesões dermatológicas típicas (4). É mais comum na valva mitral e também pode atingir a valva aórtica; excepcionalmente determina êmbolos e, quando isto ocorre, indica superposição de endocardite marântica ou bacteriana (10).

Como já é sabido, na endocardite de Libman-Sacks a ocorrência de embolia cerebral micótica existe excepcionalmente. Todavia, a instalação de embolia cerebral múltipla asséptica é motivo para esta publicação.

Relato do caso.

M.J.P.C., 61 anos, feminino, faioderma, viúva, professora, pernambucana de Recife.

Foi admitida no Hospital Oswaldo Cruz (HOC) em 17.10.1982 com quadro clínico de choque hipovolêmico, anemia e acidose metabólica com compensação respiratória.

Há cerca de 4 semanas do internamento, foi ao oftalmologista queixando-se de que estava vendo manchas escuras. O exame de fundo de olho foi normal, PA = 110x80mmHg e aumento dos triglicérides. Foi prescrito beta-piridil-carbinol. Depois de 2 semanas foi atendida de urgência queixando-se de cefaléia hemcraniana D, zumbidos bilaterais, tonturas, disartria, desvio da comissura labial para D, dormência e parestesias nas 4 extremidades. Foi medicada com tranquilizantes. Há 5 dias da admissão no HOC internou-se no Hospital Alberto Sabin por motivo de desidratação. Evoluu subfebril, 37,5°C, com acentuação da disartria, disfagia e tornou-se confusa. Fez 3 episódios convulsivos generalizados com relaxamento esfíncteriano e intensa queda do estado geral. Foi feito ampicilina e diazepam em doses terapêuticas por 24h.

História pregressa:

Há 16 anos fez histerectomia por miomatose. Durante os últimos 15 anos fez tratamento para psoríase. Há cerca de 3 anos queixava-se de problemas hepáticos (sic), intestinais (fazia períodos de diarreia seguidos por longa constipação) e defeitos de refração. Há 2 anos apresentou um surto de artralgias nas mãos e pés, acompanhadas de edema, dificuldade em deambular e segurar objetos. As provas de Látex, Waaler-Rose e F.A.N., foram negativas. As radiografias das mãos e dos pés mostraram imagem de osteo-artrose e também sugeriu subluxação nas articulações metacarpo-falangeanas. Foi feito corticóide infra-articular e anti-inflamatório sistêmico com desaparecimento dos sintomas.

Exame clínico:

Estado geral precário, afebril, taquipneica, presença de alopecia e fratura frontal dos cabelos, lesões escamosas com hiperqueratose e áreas de atrofia disseminadas no couro cabeludo, antebraços, dorso das mãos, joelhos etc; mucosas descoradas 3+/4+, turgor e elasticidade da pele diminuídos. Apresentava deformidade nas pequenas articulações das mãos e dos pés sem a presença de nódulos. A.R.— Sem anormalidades. ACV—Ritmo cardíaco regular, bulhas hipofonéticas, sem sopro, sem a presença de B3 ou B4, FC=98bat/, PA=80x50mmHg. Abdome sem anormalidades.

Exame neurológico:

Paciente mantinha os olhos abertos, desviados para à D concomitante com a cabeça. Respondia aos estímulos colorosos reagindo em atitude de descorticação principalmente com os MMDD. Papiledema incipiente bilateral melhor visto à D. Hipertonia espástica universal principalmente à D. Hemiparesia E desproporcionada de predomínio crural. Reflexos axiais da face vivos. Reflexos profundos vivos universalmente, mais à D. Babinski bilateral, melhor à E.

Exames complementares:

Hemácias= 2.800.000/mm³, Hb= 6,6g%, hematócrito= 20%, VSH= 70mm, Leucócitos= 10.000mm³. Glicose= 221mg%, uréia= 88mg%, creatinina= 2,4mg%. CT mostrou discreta dilatação ventricular, atrofia cerebral e imagem hiperdensa na hemiponte à D.

EMBOLIA CEREBRAL

Evolução:

Foi prescrito corticóide venoso e medidas suportivas de hidratação; após 24h a paciente respondia a ordens simples. No outro dia fez vários episódios convulsivos focais à E, seguidos de insuficiência respiratória aguda e posterior parada cardíaca reversível. Trinta minutos depois teve parada cardiorrespiratória irreversível.

Necrópsia:

Realizada no Serviço de Verificação de Óbito do Estado de Pernambuco, observando-se os seguintes achados anatomo-patológicos:

1 — Endocardite Verrucosa Crônica da Valva Aórtica — a valva aórtica é fibrótica, neovascularizada, com vegetações verrucoïdes alterando áreas calcificadas com material fibrinóide e hemácias (trombose recente) (Fig.: 1).



Fig. 1 — Valvulite verrucosa crônica — trombose, fibrose e calcificação (HE 35x)

2 — Miocardite Crônica Focal — caracteriza-se por infiltrado inflamatório mononuclear focal no miocárdio com discreta fibrose.

3 — Hepatite Crônica Ativa com Cirrotização do Fígado — o parênquima hepático é septado por faixas de tecido fibroso que apresenta vasos congestos e infiltrado mononuclear que por vezes penetra nos lóbulos (necrose em roedura). Os septos fibrosos isolam nódulos de hepatócitos que apresentam freqüentemente metamorfose gordurosa (Fig.: 2).



Fig. 2 — Hepatite crônica ativa com cirrose — séptos fibrosos com infiltrado mononuclear isolando nódulos de hepatócitos. (HE 35x)

4 — Glomerulonefrite Mesangioproliferativa — os glomérulos apresentam hiperplasia das células mesangiais com espessamento da matriz do mesângio. A lesão é segmentar notando-se capilares com parede espessada (Fig.: 3).

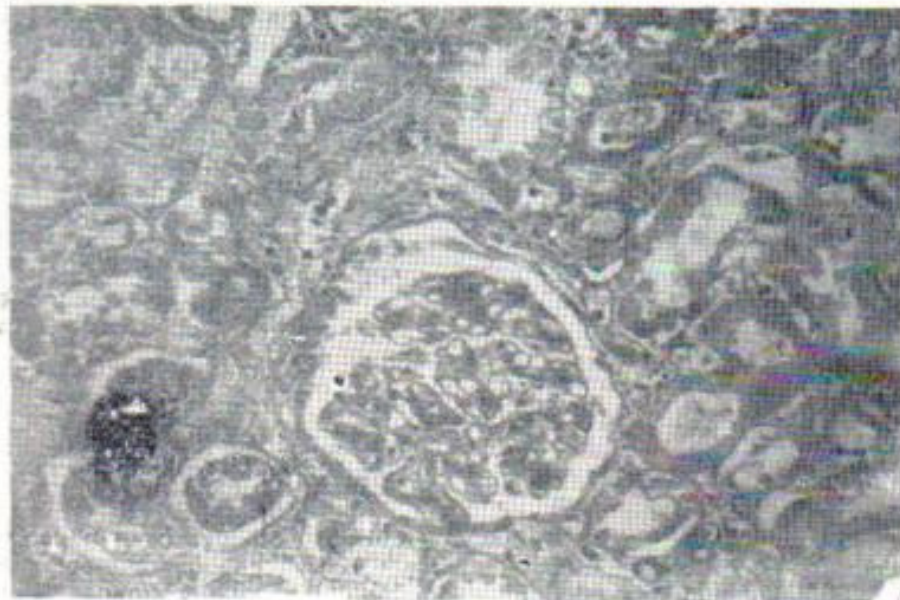


Fig. 3 — Glomerulonefrite mesangioproliferativa — espessamento do mesângio com proliferação das células mesangiais. (HE 250x)

EMBOLIA CEREBRAL

5 — Nefrite Intersticial Crônica Focal — nota-se cilindros hialino em túbulos e edema intersticial com infiltrado mononuclear discreto. Presença de Corpúsculos Hematoxilínicos.

6 — Cérebro fixado em formalina — mostrou congestão vascular leptomeningéa devido a espessamento das meninges sobre a convexidade. Discreta hérnia de úncus bilateral. Vasos da base sem alterações.

Cortes coronais do cérebro mostraram: 6.1 — Enfarte cavitário na substância branca no lobo frontal medindo 0,2cm. 6.2 — Pequenos focos de necrose cortical à D nos lobos frontal, parietal e occipital. A substância branca no lobo occipital apresenta áreas de coloração acinzentada à D e E. 6.3 — Enfarte (no II estágio) na ponte, região paramediana D, com 0,2cm. 6.4 — Foco de necrose cerebelar à D e E.

Comentários

Aspectos gerais:

O doente portador de LES pode se apresentar clinicamente sob as mais variadas formas (10), poli ou oligossintomática, isto é, portador de uma dermatose ou artrite ou manifestações cardíacas e neurológicas que surgem simultânea ou sucessivamente ao longo dos anos (10), como é o caso da nossa paciente que tratou-se durante 15 anos de psoríase, 3 anos de artrite psoriásica e ultimamente apresentou deterioração hemodinâmica e manifestações neurológicas levando-lhe ao óbito. Alguns autores, consideram o lúpus discóide como uma forma, estágio (in 10) ou variante crônica do LES com caráter mais benigno (1) e uma percentagem razoável de LES apresenta em sua história remota (15 anos ou mais) manifestações compatíveis com o lúpus discóide, até por alterações imunológicas laboratorialmente similares às encontradas no LES. Acreditamos que nossa paciente era portadora desta forma clínica. Na literatura (10), foi descrito recentemente uma nova forma clínica da doença — lúpus eritematoso cutâneo subagudo, caracterizando-se pela presença do anticorpo anti-RO e o antígeno de histocompatibilidade DR3, lesões pápulo-escamosas ou anelares rasas e discretas manifestações sistêmicas.

Aspectos cardiológicos:

É sabido que o diagnóstico de endocardite de Libman-Sacks é geralmente anatômico em até 50% das necrópsias, mais comum na valva mitral, também acometendo a valva aórtica; excepcionalmente determina êmbolos e, quando ocorre, indica superposição de endocardite marfântica ou bacteriana (10). No nosso caso, não encontramos vestígios histológicos de infecção ou neoplasia nas vegetações verrucóides da valva aórtica, assim como nos êmbolos cerebrais, que eram assépticos. Atualmente Galve e col. (3), estudaram 74 pacientes com LES realizando ecocardiograma e encontraram valvulopatias em 23% dos casos e, destes últimos, 31% apresentaram vegetações verrucóides. Após 5 anos de seguimento 26% dos pacientes com valvulopatias submeteram-se a cirurgia cardíaca por deterioração hemodinâmica. Entretanto, Laufer e Col. (6), descreveram um caso de troca de valva tricúspide, com regurgitação severa causada pela endocardite de Libman-Sacks em uma menina de 9 anos. Na experiência de

Vanghton e Col. (9), um caso de LES que apresentou obstrução da valva mitral, após um ano da troca a prótese estava obstruída. O exame histológico do tecido removido do paciente não mostrou células lúpicas nem corpos hematoxilínicos (fato comum em biópsia), atribuindo-se a causa da destruição à terapia com esteróide.

O comprometimento do miocárdio decorre de vasculite dos ramos coronarianos, com inflamação intersticial, degeneração das fibras e fibrose em até 50% das necrópsias e, clinicamente não difere das outras etiologias (1). Estes achados histológicos de miocardite crônica focal lúpica são idênticos aos da nossa paciente, que evoluiu com sinais de choque cardiogênico.

Aspectos hepatológicos:

O fígado no lúpus é muito pouco comprometido, as lesões histológicas geralmente são inexpressivas e inespecíficas em 30% das necrópsias (1). As alterações celulares hepáticas são proeminentes nas zonas periportais. A infiltração linfoplasmocitária pode assumir aspectos exuberantes e predomina também nas áreas justaportais. Nos últimos estágios o quadro mórbido pode configurar o de uma cirrose descompensada (10), ou mesmo cirrose de Laennec (5). Encontramos na necrópsia da nossa paciente, um parênquima hepático septado por faixas de tecido fibroso, vasos congestos e infiltrado mononuclear que por vezes penetra nos lóbulos (necrose em roedura), e metamorfose gordurosa (hepatite crônica ativa com cirrotização do fígado).

Aspectos renais:

Pode-se quase afirmar que não há L.E.S., sem alteração renal, o que é comprovado pela microscopia eletrônica. Esse índice diminui progressivamente pela: microscopia óptica (80%), exames laboratoriais (60-70%), dados clínicos (40-50%), que variam de alterações discretas até insuficiência renal, sendo esta a principal causa de morte no L.E.S. (1). Apesar de não termos encontrado elementos clínicos renais, houve aumento indireto da creatinina pelo choque circulatório, o óbito não foi ocasionado por complicações renais. A microscopia óptica revelou uma glomerulonefrite mesângiomebranoproliferativa, nefrite intersticial crônica focal, a presença de túbulos em alça de arame e corpúsculos hematoxilínicos.

Aspectos hematológicos:

Anemia é o desvio hematológico mais comum, encontrado em 60-70% dos casos de L.E.S.: hemoglobina entre 10-11g% e hematócrito entre 30-35% ocorrem em 50% dos casos (1). Observamos anemia com 2 milhões e 800 mil hemácias, hemoglobina 6,6g% e hematócrito de 20%.

Aspectos articulares:

A síndrome reumatóide é de observação habitual e pode, inclusive, vir acompanhada de intensa rigidez matinal e nódulos subcutâneos com todas as características do nódulo reumatóide mesmo à análise histológi-

EMBOLIA CEREBRAL

ca (10). Há 2 anos, nossa paciente apresentou um surto de dores articulares nas 4 extremidades, acompanhada de edema e dificuldade em deambular e segurar objetos. As provas sangüneas reumatológicas foram negativas e o estudo radiológico foi compatível com a idade. O uso de corticóide fez desaparecer toda sintomatologia.

Aspectos neurológicos:

A ocorrência de macro e microenfartes cerebrais conseqüentes à vasculopatia lúpica causada por deposição de imunocomplexos, já foram descritos (1, 2, 7, 8 e 10). Chamamos atenção para endocardite de Libman-Sacks com formação de trombo recente e asséptico, à enfartes cerebrais múltiplos em estágios diferentes de resolução com a presença de necrose e glicose fagocítica nas áreas lesadas (reação microglial) e interligação anátomo-clínica a saber: 1 — As queixas visuais com parecer oftalmológico normal — Enfartes no lobo occipital bilateral. 2 — As queixas motoras e posterior quadriparesia — Enfartes no lobo frontal posterior bilateral. 3 — As queixas sensitivas — Enfartes parietais anteriores. 4 — Hiperventilação neurogênica central e subseqüente parada cardiorrespiratória irreversível — Enfarte da região paramediana da ponte à D. 5 — Enfarte cerebelar com silêncio clínico.

Conclusões.

A endocardite de Libman-Sacks é causa de embolia cerebral asséptica.

O lúpus eritematoso discóide dá pouca repercussão sistêmica sem evidência de sinais clínicos e exames complementares alterados. Deve ser feito de rotina, ecocardiograma e biópsia hepática e renal.

MARQUES, P.R.B.; MELO, R.J.V.; BARBOSA JR, O.F.R. — *Multiple brain emboli associated with Libman-Sacks endocarditis. A case report.* — *Neurobiol., Recife*, 54 (1): 45-52 (jan./mar.) 1991.

The authors refer a case of discoid lupus erythematosus with little systemic repercussion (liver and renal), atipic endocarditis verrucosus and multiple brain emboli within a patient (61th years old) who had been treated further fifteen years as she had psoriasis disease.

The diagnosis was confirmed by necropsy.

REFERENCIAS

- 1 — ATRA, E.; NOBREGA, J.L. Lupus Eritematoso Sistêmico In Melaragno Filho, R.; Nasipitz, C K. *Neuroimunologia*, cap. 25, pp. 345-398, São Paulo, 1982.
- 2 — CLARK, E.C.; BAITEY, A.A. Neurological and Psychiatric Signs Associated With Sistemic Lupus Erythematosus, *J.A.M.A.*, 160: 311, 1959.
- 3 — GALVE, E.; CANDELL — RIERA, J.; PIGRAU, C.; PERMANYER-MIRALDA, GARCIA-DEL-CASTILLO, H.; SOLER-SOLER, J. Prevalence, Morphologic Types, and Evolution of Cardiac Valvular Disease In Sistemic Lupus Erythematosus, *New Eng. J. Med.* 319: 817-823, 1988.
- 4 — GONÇALVES, J.L.; IKEHARA, W.; REZENDE, C; ZERBLNL, C A.F. — *Rev. Bras. Clín. Terap.*, 13: 210-13, 1984.
- 5 — KONG, T.Q.; KELLUM, R.E.; HASERICK, J.R. — *Clinical Diagnosis of Cardiac In-*

MARQUES E COLS.

volvement in Sistemic Lupus Erythematosus — *Circulation*, 36: 7-11, 1963. 6 — LAUFER, J.; FRAND, M.; MILO, S. Valve Replacement for Severe Tricuspid Regurgitation Caused by Libman-Sacks Endocarditis — *Br. Heart J.*; 48: 294-7, 1982. 7 — SERGENT, J.S.; LOCKSHIN, M.D.; KLEMPNER, M.S.; LIPSKY, B.A. Central Nervous System Disease in Systemic Lupus Erythematosus Therapy and Prognosis — *Amer. J. Med.*, 58: 644-54, 1975. 8 — SHER, J.H. PERTSCHUK, L.P. — Immunoglobulin-G deposits in the choroid plexus of a child with systemic lupus erythematosus — *J. Ped.* 85: 385-7, 1974. 9 — VAUGHTON, K.C.; WALKES, D.R.; STURRIDGE, M.F. — Mitral Valve replacement for mitral stenosis caused by Libman-Sacks endocarditis — *Brit. Heart J.* 41: 730-33, 1979. 10 — VERZTMAN, L.; SCHEINBERG, M.A.; De Paola, D.; Lederman, R.; Leite, N.; Rubinstein, J.; Oliveira, A. — Lupus Eritematoso Sistêmico, In Luiz Verztman e Domingos De Paolo — *Colagenoses*, cap. VI, pp. 139-182, Rio, 1983.