



## CASO CLÍNICO

# Síndrome antifosfolípídica associado a síndrome de Sneddon com envolvimento cardíaco: um diagnóstico desafiante



Ana Faustino<sup>a,\*</sup>, Luís Paiva<sup>a</sup>, Ana Morgadinho<sup>b</sup>, Emília Trigo<sup>c</sup>, Ana Botelho<sup>a</sup>, Marco Costa<sup>a</sup>, António Leitão-Marques<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Hospital Geral, Coimbra, Portugal

<sup>b</sup> Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Hospital Geral, Coimbra, Portugal

<sup>c</sup> Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Hospital Geral, Coimbra, Portugal

Recebido a 19 de abril de 2013; aceite a 27 de setembro de 2013

Disponível na Internet a 7 de fevereiro de 2014

### PALAVRAS-CHAVE

Acidente vascular cerebral;  
Enfarte agudo do miocárdio;  
Síndrome de Sneddon;  
Síndrome antifosfolípídica;  
Lúpus eritematoso sistêmico;  
*Livedo reticularis*

### KEYWORDS

Stroke;  
Myocardial infarction;  
Sneddon syndrome;

**Resumo** A síndrome de Sneddon é uma entidade rara caracterizada pela associação de doença cerebrovascular isquémica e *livedo reticularis*. Os autores apresentam um caso de acidente vascular cerebral isquémico e enfarte do miocárdio em doente com síndrome de Sneddon e síndrome antifosfolípídica, que posteriormente reuniu alguns critérios de lúpus eritematoso sistêmico, salientando a complexidade do envolvimento cardiovascular nas doenças sistêmicas. © 2013 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos os direitos reservados.

**Cardiac involvement in antiphospholipid syndrome associated with Sneddon syndrome: A challenging diagnosis**

**Abstract** Sneddon syndrome is a rare clinical entity characterized by the association of ischemic cerebrovascular disease and livedo reticularis. The authors report a case of stroke and

**Abreviaturas:** AAF, Anticorpos antifosfolípídicos; ACMD, Artéria cerebral média direita; AVC, Acidente vascular cerebral; CE, Crânio-encefálica; CDI, Cardiodesfibrilhador implantável; EM, Enfarte de miocárdio; ETE, Ecocardiograma transesofágico; ETT, Ecocardiograma transtorácico; HBV, Vírus da Hepatite B; HCV, Vírus da Hepatite C; HIV, Vírus da imunodeficiência humana; INR, Índice internacional normalizado; LES, Lúpus Eritematoso Sistêmico; LR, *Livedo reticularis*; RM, Ressonância magnética; SAF, Síndrome Antifosfolípídica; SS, Síndrome de Sneddon; TC, Tomografia Computorizada; VM, Válvula mitral.

\* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: [anacatarina.faustino@gmail.com](mailto:anacatarina.faustino@gmail.com) (A. Faustino).

Antiphospholipid syndrome;  
Systemic lupus erythematosus;  
Livedo reticularis

myocardial infarction in a 39-year-old man with Sneddon syndrome and antiphospholipid syndrome who subsequently met some criteria for systemic lupus erythematosus, highlighting the complexity of cardiovascular involvement in systemic diseases.

© 2013 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Introdução

A síndrome de Sneddon (SS) é uma entidade clínica rara, de incidência anual estimada em quatro por milhão<sup>1</sup>, acometendo mais frequentemente mulheres de idade entre os 20-42 anos, com raros casos descritos na infância ou após os 65 anos<sup>1</sup>. Descrito por Sneddon em 1965, esta síndrome caracteriza-se pela associação de doença cerebrovascular isquémica a *livedo reticularis* (LR), devido a fenómenos oclusivos progressivos em artérias de médio e pequeno calibre<sup>1-3</sup>. Outros órgãos e sistemas podem ser acometidos por esta doença, encontrando-se descrita a afeção do sistema cardiovascular com manifestações como hipertensão arterial, isquemia miocárdica e lesões valvulares mitrais (mais frequentes) ou aórticas, com ou sem regurgitação associada<sup>1,2</sup>. Outros sistemas também podem ser afetados pelo SS, ocorrendo nomeadamente envolvimento ocular (50-70%), gastrointestinal, renal (50-70%) e oclusões venosas. Não foi ainda identificado um marcador específico para o SS e a sua etiologia não se encontra bem definida<sup>1-8</sup>, mas tem sido sugerido que as suas manifestações ocorrem por diminuição do fluxo sanguíneo, condicionadas por aumento da viscosidade, fenómenos trombóticos e embólicos, calcificação da parede arterial, vasculite e hiperplasia da íntima, que resultam em proliferação, recanalização e trombose de artérias de pequeno e médio calibre<sup>6</sup>.

Apesar de esta entidade ter sido inicialmente diagnosticada na ausência de doenças sistémicas, tem sido descrita a presença de anticorpos antifosfolipídicos (AAF) com uma prevalência muito variável nas diferentes séries (0-85%), assim como critérios de lúpus eritematoso sistémico (LES) ou alterações da coagulação, como a deficiência de proteína S ou mutações do fator V de Leiden<sup>1-5</sup>. Atualmente são aceites três variantes da doença: a forma idiopática – não associada a AAF ou a LES; a forma associada à síndrome antifosfolipídica (SAF); e a forma associada a LES, com ou sem AAF<sup>4</sup>.

O SAF é mais frequente no sexo feminino e o seu diagnóstico implica a presença de um critério clínico – documentação de tromboembolismo recorrente arterial e/ou venoso, associado a um critério laboratorial, com presença de AAF em dois controlos separados em pelo menos 12 semanas<sup>9,10</sup>. Tem como possíveis manifestações cardíacas a doença coronária trombótica, trombo intracardiaco ou alterações valvulares (espessamento, massas trombóticas na sua dependência, vegetações não infecciosas)<sup>9</sup>.

O LES é uma doença autoimune multissistémica, mais frequente no sexo feminino, com uma prevalência de 40 por milhão<sup>11</sup>. O seu diagnóstico implica a presença de quatro dos 11 critérios definidos pelo *American College of Rheumatology*, recentemente atualizados para incluir a nefrite lúpica comprovada com biópsia associada

a anticorpos antinucleares ou *antidouble strand DNA*<sup>11,12</sup>. Pode associar-se ao SAF em 10-30% dos casos, elevando em dez vezes o risco de eventos coronários agudos<sup>9</sup>. A doença coronária isquémica é uma possível manifestação cardíaca do LES, devido a aterosclerose acelerada, embora também possa ocorrer por trombose em contexto de SAF, por embolização de vegetações não infecciosas ou, mais raramente, por arterite coronária<sup>9</sup>. Outras manifestações cardíacas do LES incluem a pericardite, o derrame pericárdico, a miocardite e a endocardite de Libman-Sacks<sup>13</sup>.

## Caso clínico

Homem de 39 anos, caucasiano, com antecedentes de tabagismo (24 unidades maço ano), hipercolesterolemia e história familiar em primeiro grau de síndrome de Sjögren (mãe). Sem história de corticoterapia prévia, de uso de esteroides anabolizantes ou de consumo de drogas. Internado no serviço de neurologia a 21 de janeiro de 2010 por AVC isquémico com hemiparesia esquerda, tendo sido objetivado LR extenso, localizado predominantemente no tronco e nos membros superiores. Não foi identificada síndrome febril nem documentada fibrilhação auricular. No período inicial do internamento (21-01-2010) foi realizada tomografia computadorizada (TC) cranioencefálica (CE), que mostrou uma discreta hipodensidade subcortical na região frontolateral direita sugerindo natureza vascular recente, e várias pequenas hipodensidades na substância branca subcortical de ambos os hemisférios cerebrais de provável natureza vascular sequelar. O estudo imagiológico foi posteriormente (28-01-2010) complementado com ressonância magnética nuclear (RM) CE para despiste de etiologia desmielinizante mostrando achados compatíveis com enfarte cerebral recente em território dependente da artéria cerebral média direita (ACMD) e etiologia vascular das lesões sequelares, com a angiografia por RM a mostrar oclusão do fluxo num ramo da ACMD.

Para estudo etiológico do AVC foi realizada avaliação laboratorial (21-01-2010), que identificou: trombocitopenia ( $52-54 \times 10^3$  plaquetas/ $\mu\text{L}$ , normal:  $150-400 \times 10^3 / \mu\text{L}$ ), velocidade de sedimentação  $34 \text{ mm}/1^{\text{a}} \text{ h}$  (normal:  $< 10 \text{ mm}/1^{\text{a}} \text{ h}$ ), anticoagulante lúpico positivo forte, anticorpos (AC) anticardiolipina IgG  $> 280 \text{ U}/\text{mL}$  e IgM de  $82 \text{ U}/\text{mL}$  e (positivo:  $> 30 \text{ U}/\text{mL}$ ), AC anti- $\beta 2$ glicoproteína1 IgG de  $13 \text{ U}/\text{mL}$  (positivo  $> 12 \text{ U}/\text{mL}$ ) e IgM de  $46 \text{ U}/\text{mL}$  (positivo  $> 7 \text{ U}/\text{mL}$ ), AC antimitocondriais de  $320 \text{ U}/\text{mL}$  (positivo  $> 20 \text{ U}/\text{mL}$ ), hipocomplementemia com C3 de  $0,786 \text{ g/L}$  (normal:  $0,9-1,8 \text{ g/L}$ ) e C4 de  $0,049 \text{ g/L}$  (normal:  $0,10-0,40 \text{ g/L}$ ), colesterol LDL de  $3,01 \text{ mmol/L}$  ( $< 2,50 \text{ mmol/L}$ ), proteína C reativa de  $0,8 \text{ mg/dL}$  (normal:  $< 1 \text{ mg/dL}$ ) e NT-proBNP de  $571 \text{ pg/mL}$  (elevado  $> 1.800 \text{ pg/mL}$ ). Não foram verificadas alterações nos restantes parâmetros de hemograma, função



**Figura 1** Ecocardiograma transesofágico realizado a 28 de janeiro de 2010, em plano intermédio longitudinal de duas câmaras a 41° documentando massa na vertente auricular do folheto posterior da válvula mitral (seta branca).

renal, provas hepáticas, outros autoanticorpos, estudo de trombofilia, serologias bacterianas e víricas realizadas (incluindo HBV, HCV e HIV), marcadores tumorais ou rastreio toxicológico. Foi realizado eco Doppler carotídeo e vertebral a 24 de janeiro de 2010 que não identificou placas de aterosclerose. Durante o internamento verificou-se recuperação completa dos défices neurológicos. O doente teve alta do serviço de neurologia com o diagnóstico de SS associado a SAF, sob hipocoagulação oral com varfarina para INR alvo de 2-3 e indicação para cessação tabágica. Foram ainda solicitados ecocardiogramas transtorácico (ETT) e transesofágico (ETE), com posterior referência do doente para consulta de cardiologia para avaliação de fonte cardioembólica do AVC, tendo em conta a idade e a localização das lesões cerebrais.

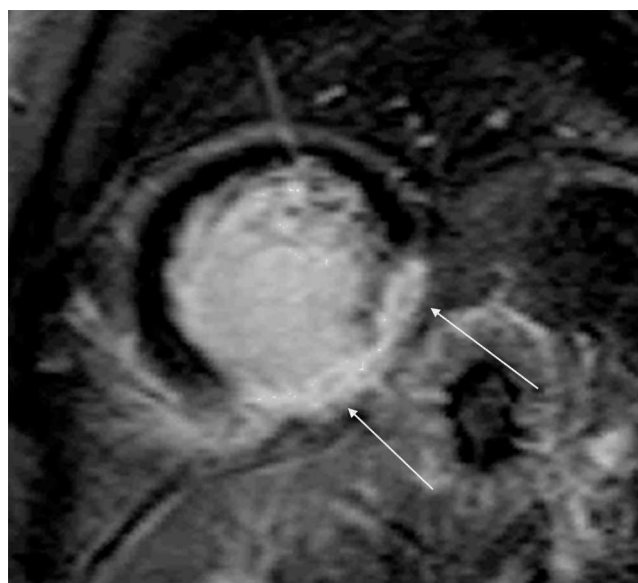
O ETT, realizado a 28 de janeiro de 2010, mostrou espessamento de ambos os folhetos e uma massa hiperecogénica e homogénea de reduzidas dimensões (0,8 x 0,9 cm) na vertente auricular do folheto posterior da válvula mitral (VM), regurgitação mitral ligeira, ventrículo esquerdo moderadamente dilatado e com alterações da motilidade segmentar (acinésia dos segmentos basais e médios das paredes inferior e inferolateral, hipocinésia dos segmentos apicais da parede inferoseptal), com depressão moderada a grave da função sistólica global: fração de ejeção de 34% por método de Simpson biplano. O ETE, realizado no mesmo dia, permitiu excluir outras fontes cardioembólicas e caracterizar a massa da VM, que se apresentou sésil, de bordos irregulares mas bem definidos, de ecogenecidade intermédia, heterogénea e móvel acompanhando os movimentos do folheto (**Figura 1**). Não foi identificado contraste espontâneo nas cavidades esquerdas.

Para estudo de disfunção ventricular esquerda o doente foi ainda referenciado para realização de RM cardíaca (14-05-2010), que confirmou a depressão grave da função sistólica do ventrículo esquerdo (fração de ejeção: 33%). O estudo de realce tardio com gadolínio foi sugestivo de etiologia isquémica, apresentando fibrose transmural das paredes inferior e inferolateral (**Figura 3**). Foi ainda visualizado um nódulo hipointenso em T2 no folheto posterior da VM, com difícil caracterização por este método de imagem atendendo às suas reduzidas dimensões.

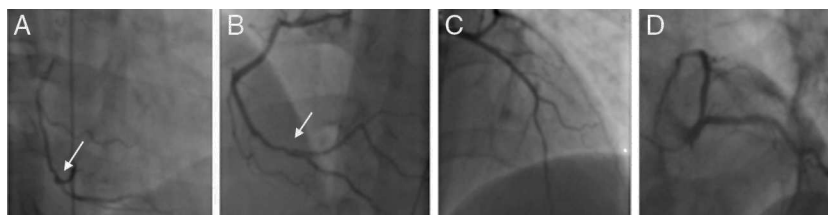
Na primeira avaliação em consulta de cardiologia, realizada quatro meses após a alta (24-05-2010), o doente não referia sintomas com exceção de episódio único de angor ocorrido três semanas antes (3-05-13), com características típicas, cinco minutos de duração, desencadeado por esforço intenso, remissão espontânea com repouso ao fim de 30 minutos, não tendo procurado cuidados de saúde. Quando questionado referia artralguas nas articulações



**Figura 2** Fotografia do dorso do doente mostrando *livedo reticularis* violáceo visualizado na consulta de cardiologia realizada a 24 de maio de 2010.



**Figura 3** RMN cardíaca realizada a 14 de maio de 2010, em eixo curto com estudo de realce tardio por gadolínio evidenciando realce transmural nas paredes inferior e ínfero-lateral do ventrículo esquerdo (setas brancas).



**Figura 4** Coronariografia (21-06-2010): painéis A e B: cateterização da artéria coronária direita nas incidências anterior oblíqua direita e esquerda, respetivamente, mostrando irregularidades e imagem sugestiva de trombo não oclusivo no seu segmento distal (seta branca).

Painéis C e D: cateterização da artéria coronária esquerda nas incidências oblíqua anterior direita com angulação cranial e oblíqua anterior esquerda com angulação caudal (*spider*), evidenciando a ausência de lesões obstrutivas.

interfalângicas proximais de ambas as mãos e história prévia de fotossensibilidade, sem episódios recentes da mesma. À observação, apresentava ainda LR embora, segundo o doente, fosse menos intenso do que na fase aguda do AVC. Apresentava coloração violácea, margens irregulares, localizava-se na metade inferior do tronco (Figura 2). O doente referia tê-lo há muito tempo, descrevendo que seria menos exuberante e se teria intensificado quando do AVC. Não apresentava outras alterações ao exame objetivo, nomeadamente sequelas neurológicas. O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal com 70 batimentos por minuto, ondas Q e T negativas nas derivações inferiores. Trazia registos de INR dos dois meses prévios com valores entre 3,2-3,4.

Foi dada indicação ao doente para manter cessação tabágica, iniciada após o episódio de AVC, foi medicado com ácido acetilsalicílico 100 mg id, sinvastatina 20 mg id, perindopri 2 mg id, nevilobol 2,5 mg id e nitroglicerina 5 mg id, e foi referenciado para coronariografia. Esta foi realizada a 21 de junho de 2010 e mostrou irregularidades na artéria coronária direita e imagem sugestiva de trombo não oclusivo no seu segmento distal – sobretudo no início da artéria pósterolateral (Figura 4), com fluxo distal mantido, sem evidência de doença coronária epicárdica nas artérias descendente anterior ou circunflexa.

Foi então aumentado o INR alvo para 3-4. Foi também repetido estudo analítico quatro meses após a alta hospitalar (24-05-2010), que matinha elevação de AAF e revelou anticorpos antinucleares (ANA) positivos.

O estudo de autoimunidade foi igualmente repetido após seis meses mostrando AAF fortemente positivos e ANA positivos. Foi repetida a RM CE (20-12-2010) que documentou a evolução das lesões de provável natureza vascular, com angio-RM evidenciando repermeabilização dos ramos da ACMD previamente ocluídos.

O doente manteve-se com clínica de insuficiência cardíaca em classe I da *New York Heart Association* sob terapêutica médica otimizada (varfarina para INR alvo 3-4, sinvastatina 20 mg id, perindopri 2 mg id, nevilobol 2,5 mg id, furosemida 40 mg id, espironolactona 12,5 mg id). A nova avaliação por ETT e ETE a 12 de janeiro de 2011 evidenciou redução das dimensões da massa da VM: 0,33 x 0,3 cm (ETE), persistindo depressão moderada a grave da função sistólica do ventrículo esquerdo (fração de ejeção por Simpson biplano de 33%). Foi ainda repetido ETT a 23 de agosto de 2011, que documentou uma fração de ejeção sobreponível à verificada nos exames prévios, já sem visualização de massa na VM.

Perante estes resultados, o doente foi proposto para implantação de cardiodesfibrilhador implantável (CDI), que decorreu a 23 de setembro de 2011, sem complicações. Durante o seguimento posterior à implantação foram registadas terapias apropriadas do dispositivo (*pacings* anti-taquicardia) por taquicardia ventricular, de acordo com a programação do dispositivo, sem que tenham resultado sintomas.

Após avaliação oftalmológica foi iniciada terapêutica crónica com hidroxicloroquina 400 mg id em consulta de medicina interna. Manteve vigilância e correção dos fatores e risco cardiovascular, que incluíram a abstinência tabágica após o AVC e controlo da hipercolesterolemia com estatina, e profilaxia de endocardite bacteriana para procedimentos com risco de bacteriemia, e vigilância clínica, analítica e ecocardiográfica das manifestações de SS, SAF e LES.

## Discussão

O SS caracteriza-se pela associação de lesões vasculares cerebrais, mais frequentemente no território da artéria cerebral média<sup>6-8</sup>, a LR, o qual geralmente precede a instalação do quadro neurológico, podendo fazê-lo por várias décadas e intensificando-se durante a fase aguda de uma complicação neurológica<sup>1</sup> – tal como foi descrito neste caso clínico. O LR ocorre por diminuição do fluxo sanguíneo devido a oclusão arterial e vasoconstrição das vénulas da pele. Tem sido descrito como uma rede irregular de malhas largas, arborescente, de coloração cianótica ou violácea, pouco influenciado pela temperatura, que habitualmente começa por se localizar no tronco, de onde se pode estender progressivamente por zonas contíguas e só muito raramente afeta as extremidades – indicando, nestas condições, doença extensa<sup>1-3</sup>.

Neste caso clínico o diagnóstico de SS foi feito durante o episódio de AVC. O estudo subsequente permitiu reunir os critérios clínicos e laboratoriais necessários ao diagnóstico de SAF: AVC isquémico e AAF fortemente positivos em duas avaliações separadas em mais de 12 semanas. É reconhecido que doentes com SAF primário podem vir a reunir critérios de LES<sup>2</sup>. Têm também sido descritas na literatura séries de doentes que acabam por perfazer critérios de LES três a dez anos após o diagnóstico de SS<sup>5</sup>. No presente caso clínico, o doente apresentou alguns critérios de LES, tais como trombocitopenia  $< 100 \times 10^3 / \mu\text{L}$ , ANA positivos e AAF positivos (AC anticardiolipina e anticoagulante lúpico). Contudo, o diagnóstico de LES implica a presença de quatro critérios,

que poderiam considerar-se presentes caso se considerasse a fotossensibilidade ou o fenómeno de artrite. No entanto, a descrição de fotossensibilidade foi pouco consistente ao longo do tempo e não foi verificada artrite apesar das artralguas referidas pelo doente. Dado que o SS associado a SAF também explicaria a trombocitopenia e os AAF, optou-se por considerar o diagnóstico de SS associado a SAF e de dirigir o tratamento a estas entidades.

No presente caso foram verificados dois eventos isquémicos: AVC e enfarte do miocárdio (EM) evoluído, o segundo decorrido sob níveis terapêuticos de anticoagulação oral. Para além das lesões vasculares cerebrais e LR, o SS pode apresentar-se com isquemia miocárdica e fibrose<sup>1-6</sup>, podendo explicar ambos os eventos. A ocorrência de eventos isquémicos recorrentes em territórios vasculares distintos, associada a depressão da função sistólica e a alterações segmentares da cinética do ventrículo esquerdo e a documentação de trombo na coronária direita, levantavam a possibilidade para uma etiologia trombótica ou embólica, que poderia ser explicada pelos seguintes mecanismos: 1) EM e AVC ocorrendo como dois epifenómenos trombóticos ou embólicos de SAF e/ou de SS, 2) depressão da função sistólica do ventrículo esquerdo por fenómenos trombóticos ou embólicos intracoronários condicionados por SS e/ou SAF, funcionando como fonte embólica cerebral, ou 3) massa da VM como fonte embólica coronária e cerebral.

No que respeita ao AVC, a sugestão imagiológica de sequelas de múltiplos AVC prévios pequenos e bilaterais e o atingimento do território da ACMD corresponde à localização tipicamente encontrada no SS. Sugere uma etiologia mantida ao longo do tempo, que poderia também corresponder a SAF ou massa da VM, sendo a oclusão da ACMD também típica de origem embólica. A repermeabilização sob hipocoagulação, documentada em angio-RM, sugere tratar-se de um trombo/coágulo, em detrimento de doença fibrótica local por SS ou embolização de massa da VM.

A descrição de um episódio de angor intenso sem recurso a cuidados de saúde, com remissão espontânea da dor, num doente hipocoagulado, e a posterior evidência de acinesia e fibrose transmural das paredes inferior e ínfero-lateral, torna evidente a ocorrência de um enfarte prévio no território da artéria coronária direita, corroborado pelo resultado da coronariografia, com pequenas placas de aterosclerose e imagem sugestiva de trombo nessa artéria coronária. Possíveis etiologias para EM neste jovem poderiam ser aterosclerose acelerada por SAF ou LES, em associação fatores de risco cardiovascular como o tabagismo e a hipercolesterolemia, mas também uma embolização ou a um fenómeno trombótico local em contexto de SAF ou a embolização de massa da VM. Tendo em conta o contexto clínico e os achados angiográficos, considera-se que a etiologia mais provável para o EM estaria relacionada com fenómenos trombóticos locais ou embólicos, que poderiam resultar do SS ou do SAF.

Os achados angiográficos foram desproporcionais à gravidade da disfunção ventricular esquerda, contudo, esta já estava presente no ETT inicial. A RM que documentou fibrose foi realizada quatro meses depois e a coronariografia cinco meses depois, encontrando-se o doente já hipocoagulado com INR terapêutico aquando da sua realização. Com efeito, a gravidade da disfunção ventricular na ausência de doença coronária epicárdica noutras artérias coronárias e associada

a não recuperação de função ao longo do tempo sugerem que a embolização ou os fenómenos trombóticos locais nas coronárias possam ter sido previamente mais extensos.

A massa identificada na VM poderia corresponder a lesão fibrosa, que tem sido identificada no SS com localização preferencial na VM<sup>1-5</sup>, ou a vegetação não infecciosa, a qual se encontra descrita em 6-10% dos doentes com SAF e em 11% dos doentes com LES<sup>14</sup>, também designada como endocardite de Libman-Sacks. A regressão desta massa em simultâneo com hipocoagulação oral tem sido descrita nesta última etiologia, assim como a regressão espontânea<sup>14</sup>. No presente caso a massa poderá ainda ter diminuído devido a embolização, que por sua vez poderia originar de lesões vasculares cerebrais ou mesmo EM. As características de massa sésil, de ecogenecidade intermédia e heterogenea, bordos irregulares e bem definidos, mobilidade acompanhando o folheto posterior da VM, sugeriam uma vegetação não infecciosa, porém, a localização mais típica no LES ocorre na vertente ventricular da VM<sup>12</sup>, ao contrário do verificado neste caso. A massa poderia também corresponder a trombo na dependência da VM – uma possível apresentação de SAF<sup>6</sup>, embora menos frequente. A diminuição das suas dimensões sob hipocoagulação oral, a ecogenecidade heterogénea e intermédia e o sinal hipointenso em T2 estão de acordo com a hipótese de trombo. Já a presença de bordos bem definidos e a ausência de contraste espontâneo na aurícula/ventrículo esquerdo torna menos provável esta etiologia. Outra possível etiologia para a massa seria um tumor com características de benignidade – como um mixoma, o que seria compatível com o seu aspeto irregular, bem definido, heterogénea e de ecogenecidade intermédia, mas nesse caso tratar-se-ia de uma localização atípica e rara.

Apesar da avaliação clínica por três diferentes especialidades e da extensa avaliação diagnóstica, não foi possível esclarecer na totalidade os mecanismos acima propostos.

Na caracterização da massa, a RM não acrescentou significativamente informação à fornecida pelo ETE, tendo sido este o exame que melhor a permitiu caracterizar. No entanto, a RM identificou a presença de necrose, tendo sido útil para o diagnóstico de enfarte evoluído na sequência de episódio de dor torácica decorrida em meio extra-hospitalar e num jovem.

No que respeita à terapêutica, nenhum tratamento efetivo é conhecido para o SS, contudo, anticoagulantes têm sido indicados no SS associado a SAF, enquanto no SS não associado a SAF os antiagregantes plaquetares constituem a estratégia terapêutica mais aceite<sup>7</sup>, em conjunto com controlo dos fatores de risco cardiovascular<sup>1-5</sup>. A correção destes fatores é, também, fundamental em doentes com SAF ou LES<sup>13-16</sup>.

No presente caso a hipocoagulação com varfarina seria a terapêutica inicial mais indicada pela possibilidade de eventos trombóticos em relação com SAF ou embólicos em relação com trombos ou com vegetação não infecciosa da VM. A corticoterapia não estaria indicada por ausência de critérios consistentes de LES ou, ainda assim, de lesão renal, neurolúpus, citopenia grave mantida ou hemorragia pulmonar. Por outro lado agravaria as lesões valvulares, o estado pró-trombótico e a disfunção ventricular<sup>2,16</sup>. A elevação do INR alvo para 3-4 e a hidroxicloroquina têm sido utilizados no SAF e LES para profilaxia em doentes com

eventos trombóticos recorrentes<sup>14</sup>. A presença de anticorpos anticardiolipina > 40 U/mL e a associação de LES a estes autoanticorpos são reconhecidos preditores independentes de recorrência de eventos trombóticos a três anos em doentes com SAF<sup>10</sup>. A positividade do AC anti- $\beta$ 2glicoproteína1 no evento trombótico inicial encurta o período de recorrência para < 12 meses<sup>15</sup>. Todos estes fatores estavam presentes neste doente.

A excisão cirúrgica da massa não estaria indicada neste caso por ser de reduzidas dimensões e não condicionar disfunção valvular severa.

A profilaxia da endocardite bacteriana em procedimentos invasivos tem sido defendida nos doentes com vegetações valvulares não infecciosas<sup>15</sup>.

Face a um doente jovem com os diagnósticos de SS e SAF, com coronariografia sem evidência de doença coronária aterosclerótica epicárdica, mas documentando um trombo na artéria coronária direita com bom fluxo distal ao mesmo, com documentação prévia de ausência de viabilidade no território da artéria coronária direita por RM, em que a etiologia trombótica ou embólica foi considerada muitíssimo provável e encontrando-se o doente já hipocoagulado, os autores consideraram que a realização de um teste de isquemia ou viabilidade não alteraria o tratamento do doente.

Neste caso a indicação para CDI foi proposta como prevenção primária de morte súbita em jovem com cardiopatia isquémica, com fibrose transmural comprovada por RM cardíaca e fração de ejeção do ventrículo esquerdo < 40%, mantida em avaliações com realizadas após quatro, 12 e 20 meses, em classe I da *New York Heart Association* sob terapêutica médica otimizada, tendo a sua utilidade sido demonstrada por episódios de taquicardia ventricular interrompidos por *pacings* antitaquicardia, que na ausência destas terapias poderiam ter sido fatais.

## Conclusão

Os autores apresentam um caso raro de SS associado a SAF e possivelmente a LES, que reuniu duas formas diferentes de apresentação cardíaca: massa valvular e EM extenso em jovem. Salienta-se que perante um enfarte em idade jovem deve ser considerada a possibilidade de doenças sistémicas, tais como SAF, LES ou SS. Realça-se o carácter interdisciplinar, a complexidade e a dificuldade na abordagem de manifestações cardiovasculares de doenças sistémicas.

## Responsabilidades éticas

**Proteção de pessoas e animais.** Os autores declaram que para esta investigação não se realizaram experiências em seres humanos e/ou animais.

**Confidencialidade dos dados.** Os autores declaram ter seguido os protocolos de seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de pacientes e que todos os pacientes incluídos no estudo receberam informações suficientes e deram o seu consentimento informado por escrito para participar nesse estudo.

**Direito à privacidade e consentimento escrito.** Os autores declaram ter recebido consentimento escrito dos pacientes

e/ou sujeitos mencionados no artigo. O autor para correspondência deve estar na posse deste documento.

## Política de privacidade, consentimento informado, proteção de dados e dos doentes

O doente foi devidamente informado e forneceu um consentimento informado escrito para a publicação do caso clínico. A identificação do doente não foi, em nenhum momento deste trabalho, revelada.

## Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

## Agradecimentos

Os autores agradecem ao Serviço de Radiologia e Neurroradiologia pelo seu contributo para este caso clínico e pelas imagens disponibilizadas.

## Bibliografia

1. Leal R, Bufon LP, Sarpieri A, et al. Sneddon's syndrome: a case report and revision of literature. *An Brás Dermatol.* 2001;76:001–5.
2. Francés C, Piette JC. The mystery of Sneddon syndrome: relationship with antiphospholipid syndrome and systemic lupus erythematosus. *J Autoimmunity.* 2000;15:139–43.
3. Schmidt L, Burkiewicz CJC, Pastro PC, et al. Antiphospholipid syndrome and endometriosis. *Rev Bras Reumatol.* 2006;46:432–4.
4. Sayn R, Bilgili SG, Karadag AS, et al. Sneddon syndrome associated with protein S deficiency. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2012;78:407–10.
5. Rodríguez-Pazos L, Gómez-Bernal S, Sánchez-Aguilar D, et al. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101:569–71.
6. Akbal A, Kurtaran A, Selçuk B, et al. A rarely seen syndrome in rehabilitation of hemiplegia: antiphospholipid antibody-negative Sneddon's syndrome. *Rheumatol Int.* 2010;30:1489–91.
7. Caldas C, Carvalho J. Primary antiphospholipid syndrome with and without Sneddon's syndrome. *Rheumatol Int.* 2011;31:197–200.
8. Bolayir E, Yilmaz A, Kugu N, et al. Sneddon's syndrome: clinical and laboratory analysis of 10 cases. *Acta Med Okayama.* 2004;58:59–65.
9. Libby P, Bonow RO, Mann DL, et al. Braunwald's Heart Disease. In: Mandell BF, Hoffman GS, editores *Rheumatic Diseases and the Cardiovascular System.* Saunders Elsevier; 2008. p. 2096–9.
10. Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T, et al. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome. *J Thromb Haemost.* 2006;4:295–306.
11. Petri M, Orbai AM, Alacón GS, et al. Derivation and validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics classification criteria for systemic lupus. *Arthritis Rheum.* 2012;64:2677–86.
12. Uramoto KM, Michet CJ, Thumboo J, et al. Trends in the incidence and mortality of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Reum.* 1999;42:46–50.
13. Gladman DD, Urowitz MB, Esdaile JM, et al. Guidelines for referral and management of systemic lupus erythematosus in adults. *American College of Rheumatology Ad Hoc Committee*

- on Systemic Lupus Erythematosus Guidelines. *Arthritis Reum.* 1999;42:1785–96.
14. Moysakis I, Tektonidou MG, Vasilliou VA, et al. Libman-Sacks endocarditis in systemic lupus erythematosus: prevalence, associations, and evolution. *Am J Med.* 2007;120:636–42.
  15. Wallace DJ, Hahn B, Dubois EL. Dubois' lupus erythematosus, In: *Cardiovascular Manifestations of Lupus.* Lippincott Williams and Wilkins; 2007. p. 668–70.
  16. Santamaria JR, Badziak D, Barros MF, et al. Antiphospholipid syndrome. *An Bras Dermatol.* 2005;80:225.