

Síndrome de Lutembacher: Relato de Caso y Revisión de Literatura

Susan Caroline Azevedo Aredes,¹ Gabriela da Silva Scopel,¹ Stella de Souza Carneiro,¹ Josana Azevedo Aredes,² Aline Valério de Lima,¹ Patrick Ventorim Costa¹

Hospital Universitário Cassiano Antonio de Moraes,¹ Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória,² Vitória, ES - Brasil

Introducción

El Síndrome de Lutembacher (SL) es una condición rara, definida como una combinación de estenosis mitral y un defecto en el septo atrial (DSA) del tipo ostium secundum. Ambos defectos, DSA y estenosis mitral, pueden ser congénitos o adquiridos, y presentar repercusiones hemodinámicas variadas de acuerdo con: tiempo de evolución de la enfermedad, tamaño del DSA, y gravedad de la valvulopatía mitral. Relatamos un caso de este síndrome en una joven oligosintomática, sin embargo, con alteraciones cardiovasculares bien establecidas.

Relato del Caso

Paciente femenino, 17 años, natural y residente de Espírito Santo - Brasil, previamente sana y asintomática. En setiembre/2016, presentó durante la realización de actividad física en la escuela, cuadro de disnea súbita de moderada intensidad, asociada a precordialgia intensa en puntada, con duración próxima de 10 minutos, siendo necesaria interrupción del ejercicio.

Después de 1 (una) semana de los síntomas, procuró atención médica con cardiólogo. En el examen físico, se encontraba en buen estado general, acianótica, con auscultación respiratoria sin alteraciones. La auscultación cardíaca evidenció soplo sistólico 3+/6+ más audible en borde esternal izquierdo superior, con desdoblamiento fijo y amplio del segundo ruido. El precordio se encontraba hiperdinámico, siendo posible palpar impulsos sistólicos del ventrículo derecho. Presión arterial de 110/70 mmHg, frecuencia cardíaca 70 bpm, con pulsos periféricos de baja amplitud y simétricos, sin alteraciones en el examen del abdomen y miembros inferiores. Traía exámenes de laboratorio como hemograma, función renal, lipidograma y función tiroideas normales.

La radiografía de tórax evidenció aumento del área cardíaca y el electrocardiograma mostraba ritmo sinusal, con desviación del eje para la derecha y sobrecarga de cámaras derechas (Figura 1).

Palabras clave

Síndrome de Lutembacher/fisiopatología; Comunicación Interatrial; Estenosis de la Válvula Mitral; Ecocardiografía/diagnóstico por imagen; Volumen Sistólico; Hipertensión Pulmonar.

Correspondencia: Susan Caroline Azevedo Aredes •

Rua Gelu Vervloet dos Santos, 950, ap. 1303, Edifício Green Residence.

Código Postal 29090-100, Bairro Jardim Camburi, Vitória, ES – Brasil

E-mail: susan_aazevedo@hotmail.com

Artículo recibido el 30/11/2017; revisado el 13/12/2017; aceptado el 15/2/2018

DOI: 10.5935/2318-8219.20180016

Realizado ecocardiograma transtorácico después de 1 mes de la primera consulta para elucidación diagnóstica, que demostró fracción de eyección del ventrículo izquierdo de 55%, aumento importante de cámaras derechas (ventrículo derecho con dimensiones de 56 mm basal, 44 mm medio y 78 mm longitudinal), presencia de Comunicación Interatrial (CIA) del tipo ostium secundum midiendo cerca de 2,0 cm, con amplio shunt del atrio izquierdo para atrio derecho.

Válvula mitral con reducción de su apertura, sin calcificación o engrosamiento significativo de sus cúspides, presentando gradiente medio de 11mmHg y área valvular calculada por planimetría de 1,3 cm², representando estenosis valvular mitral de grado moderado a grave de probable etiología congénita (Figura 2). El examen evidenció también, hipertensión pulmonar con presión sistólica de arteria pulmonar estimada en 50 mmHg, asociada a dilatación del tronco de la arteria pulmonar, midiendo cerca de 3,7cm sin evidencias de estenosis de la válvula pulmonar o insuficiencia significativa.

La paciente permaneció oligosintomática durante todo este período, manteniendo algunos episodios esporádicos de disnea a los esfuerzos (clase funcional II), y dolor precordial inespecífico.

Delante de los hallazgos clínicos y de imagen, fue hecho diagnóstico de Síndrome de Lutembacher (SL) y encaminada para consulta con cirugía cardíaca pediátrica. A pesar de los esfuerzos para proveer el tratamiento adecuado y exhaustivas explicaciones sobre evolución y pronóstico de la enfermedad, la paciente y sus familiares optaron por mantenerse en tratamiento clínico y control ambulatorio de rutina. Sin embargo la misma frecuenta los ambulatorios irregularmente, no dando continuidad adecuada a su tratamiento clínico.

Revisión de Literatura

El Síndrome de Lutembacher (SL) es una enfermedad muy rara, cuya incidencia en estudio publicado en el American Heart Journal en 1997 fue de 0,001/1.000.000.¹ Fue descrita por primera vez en 1865 por Martineau, y revisada por Lutembacher en 1916.²

Comprende una combinación de DSA (tipo ostium secundum) y estenosis mitral.¹ Opiniones divergen en relación al tipo de lesión mitral que debe ser incluida en este síndrome, siendo en algunos artículos descrita apenas como estenosis mitral adquirida. Actualmente, sin embargo, en el reconocimiento de la SL, son incluidas alteraciones congénitas o adquiridas, tanto en la estenosis mitral como en el defecto del septo atrial (DSA).² Este defecto en la SL también puede ser iatrogénico, secundario a la punción transeptal durante valvuloplastia mitral.³ Un trabajo publicado en 2016, en la India, país de elevada prevalencia de enfermedad reumática, evaluó 44 autopsias de pacientes con Síndrome de Lutembacher y 54,5% de los pacientes presentaban enfermedad de la válvula mitral no reumática.⁴

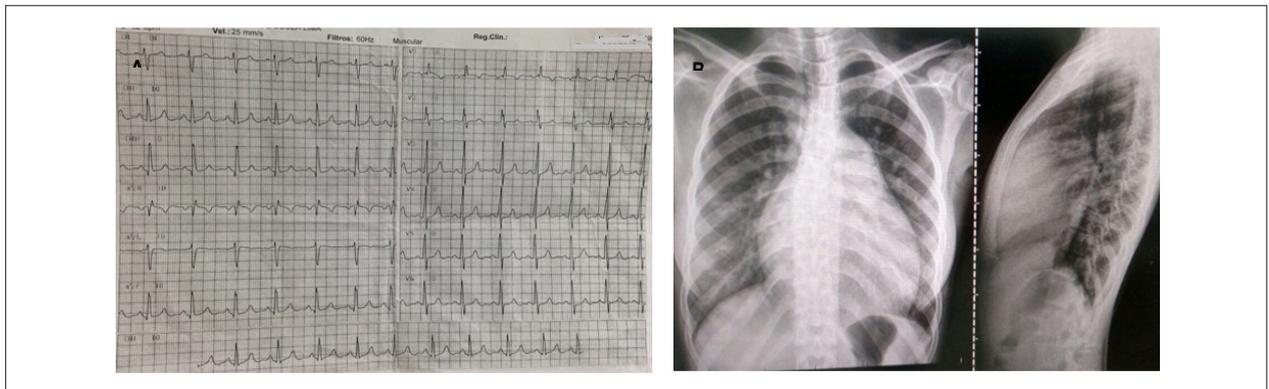


Figura 1 – Electrocardiograma (A) evidenciando ritmo sinusal, con desviación del eje para derecha y sobrecarga de cámaras derecha. En B, Radiografía de tórax con aumento del índice cardiotorácico, abombamiento del tronco de la arteria pulmonar y obliteración de la grasa retroesternal (hallazgo compatible con aumento del ventrículo derecho).

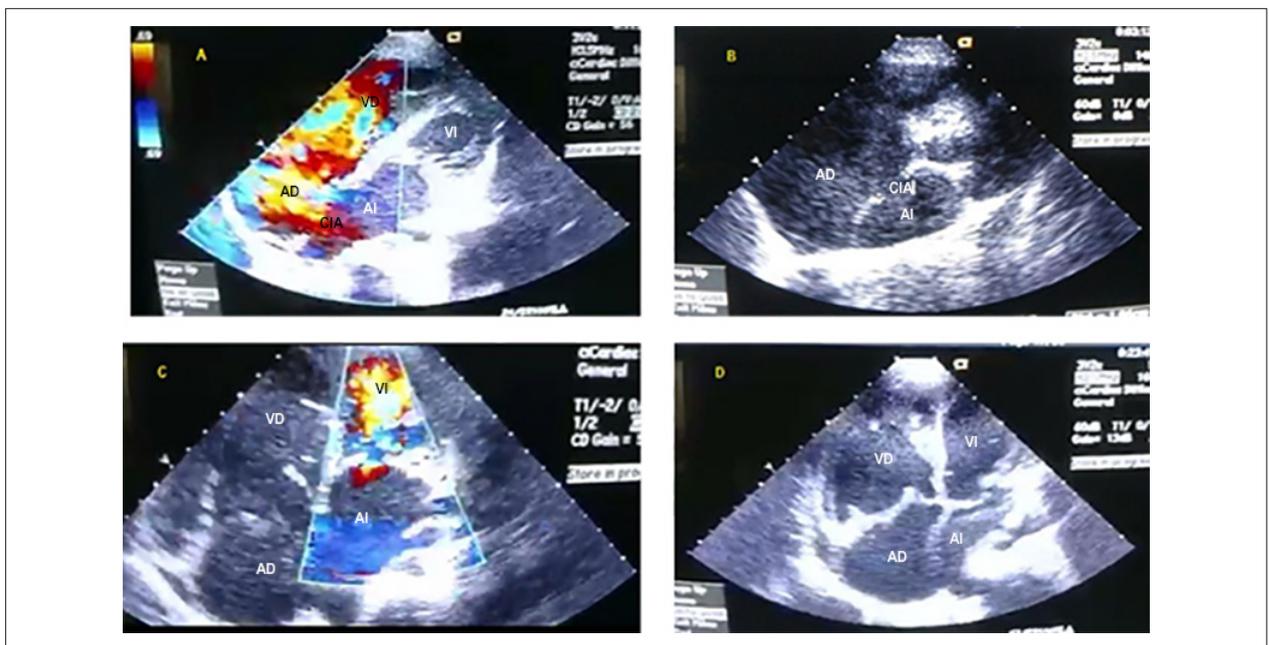


Figura 2 – Ecocardiograma transtorácico evidenciando en A y B una comunicación interatrial del tipo “ostium secundum” con flujo de AI → AD. En C, se nota el flujo arremolinado de la estenosis mitral y en D, la sobrecarga de cámaras derechas. AD: atrio derecho; AI: atrio izquierdo; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; CIA: comunicación interatrial.

La repercusión hemodinámica resultante de ese síndrome depende del tamaño de la comunicación atrial y de la gravedad de la estenosis valvular, que pueden llevar a grados variados de hipertensión pulmonar, dilatación de las cámaras derechas e insuficiencia valvular tricúspide. Generalmente, como la complacencia del ventrículo derecho es menor, el flujo sanguíneo sigue a través del DSA del atrio izquierdo para el atrio derecho, generando dilatación y disfunción progresiva de las cámaras derechas, así como reducción del flujo sanguíneo para el ventrículo izquierdo. Siendo así, en general, no habrá la congestión pulmonar comúnmente encontrada en la estenosis mitral aislada,² y las presentaciones clínicas, en la mayoría de las veces, serán debidas al DSA, siendo las variaciones en las señales y síntomas dependientes del tamaño del mismo. Generalmente, el DSA en la SL tiene un diámetro superior a

1,5 cm, provocando un importante shunt izquierda-derecha, pudiendo evolucionar con hipertensión pulmonar progresiva y desarrollo del síndrome de Eisenmenger.³

Comúnmente los pacientes presentan fatiga, intolerancia al ejercicio, palpitaciones, y son aún más predispuestos a desarrollar arritmias atriales, siendo la fibrilación atrial (FA) la más frecuente.³ Al examen físico, se observan pulsos arteriales de menor amplitud, con ritmo regular y pulso venoso yugular elevado (aun en la ausencia de insuficiencia cardíaca derecha, así como en la ausencia de hipertensión pulmonar). Esa evidencia también precordio activo, y a la auscultación cardíaca, además de los hallazgos clásicos de estenosis mitral (tríada – hiperfonesis de primer ruido, murmullo diastólico y estallido de apertura) es común auscultar el desdoblamiento fijo del segundo ruido (B2), típico de CIA, bien como un soplo proto o meso-diastólico.³

Como propedéutica, la radiografía del tórax puede evidenciar cardiomegalia y ocasionalmente señales de congestión pulmonar. En el electrocardiograma (ECG) pueden estar presentes: bloqueo de rama derecha, hipertrofia ventricular derecha con sobrecarga de cámaras derechas, y en algunos casos, la fibrilación atrial puede ser observada. El ecocardiograma es el método estándar oro para el diagnóstico de la SL, teniendo el beneficio de no ser invasivo y ampliamente disponible, además de preciso para la evaluación del DSA y de la valvulopatía mitral con sus diferentes gravedades.⁵

El diagnóstico precoz con corrección de la estenosis mitral y el cierre del DSA, percutánea o quirúrgicamente, indican buen pronóstico. Sin embargo, si el diagnóstico ocurre tardíamente, ya en vigencia de importante hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca, el pronóstico es reservado, teniendo en general indicación de tratamiento clínico para alivio de los síntomas.¹

Existen dos modalidades bien descritas para el tratamiento de la SL. La corrección quirúrgica abierta con cierre del DSA y comisurotomía mitral o sustitución de la válvula es tradicionalmente realizada. Sin embargo, con el avance en la cardiología intervencionista, el abordaje cambió significativamente, siendo la terapia percutánea en pacientes elegibles, el actual tratamiento de elección con excelentes tasas de éxito, realizando la valvuloplastia mitral con balón y oclusión septal con dispositivo protético.^{6,7}

El procedimiento percutáneo de paciente con SL fue realizado por primera vez en 1992 por Ruiz et al.⁸ Este tratamiento, entre tanto, es desafiador delante de las características anatómicas en la SL – atrio izquierdo pequeño con estenosis mitral, y atrio derecho mayor que el izquierdo - características esas que dificultan la manipulación del balón en la corrección de la estenosis mitral.⁹

La complicación más importante durante el procedimiento es la embolización del dispositivo septal.¹⁰ Debido a tales

dificultades, se recomienda evaluación cuidadosa del tamaño del dispositivo, con medidas realizadas por ecocardiograma transesofágico, además de considerar la experiencia del hemodinamista para éxito del procedimiento.⁷

Conclusión

El Síndrome de Lutembacher es una enfermedad rara, caracterizada por la combinación de estenosis mitral y DSA que, si no es diagnosticada y tratada precozmente, puede llevar a insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar teniendo un pronóstico reservado. Así, se debe evaluar abordaje precoz quirúrgico o percutáneo, mientras el paciente aun no presenta complicaciones graves, para que pueda beneficiarse del procedimiento.

Contribución de los autores

Obtención de datos: Costa PV; Análisis e interpretación de los datos: Costa PV; Redacción del manuscrito: Aredes SCA, Scopel GS, Carneiro SS, Aredes JA, Lima AV; Revisión crítica del manuscrito respecto al contenido intelectual importante: Aredes SCA, Scopel GS, Carneiro SS, Aredes JA, Lima AV, Costa PV.

Potencial Conflicto de Intereses

Declaro que no hay conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de Financiamiento

El presente estudio no tuvo fuentes de financiamiento externas.

Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

Referencias

1. Ali SY, Rahman M, Islam M, Barman RC, Ali MY. "Lutembacher's Syndrome" – A Case Report. *Faridpur Med Coll J.* 2011;6(1):59-60.
2. Kulkarni SS, Sakaria AK, Mahajan SK, Shah KB. Lutembacher's syndrome. *J Cardiovasc Dis Res.* 2012;3(2):179-81.
3. Aminde LN, Dzudie A, Takah NF, Ngu KB, Sliwa K, Kengne AP. Current diagnostic and treatment strategies for Lutembacher syndrome: the pivotal role of echocardiography. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2015;5(2):122-32.
4. Vaideeswar P, Marathe S. Lutembacher's syndrome: is the mitral pathology always rheumatic? *Indian Heart J.* 2017;69(1):20-3.
5. Aminde LN, Dzudie A, Takah NF, Ambassa JC, Mapoh SY, Tantchou JC. Occurrence of Lutembacher syndrome in a rural regional hospital: case report from Buea, Cameroon. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2014;4(3):263-6.
6. Goel S, Nath R, Sharma A, Pandit N, Wardhan H. Successful percutaneous management of Lutembacher syndrome. *Indian Heart J.* 2014;66(3):355-7.
7. Vadivelu R, Chakraborty S, Bagga S. Transcatheter therapy for Lutembacher's syndrome: the road less travelled. *Ann Pediatr Cardiol.* 2014;7(1):37-40.
8. Ruiz CE, Gamra H, Mahrer P, Allen JW, O'Laughlin MP, Lau FY. Percutaneous closure of a secundum atrial septal defect and double balloon valvotomies of a severe and aortic valve stenosis in a patient with Lutembacher's syndrome and severe pulmonary hypertension. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1992;25(4):309-12.
9. Kamana VK, Shetty R, Krishnan AM, Chowdary RK, Malpe UP. Is transoesophageal echocardiography necessary for the percutaneous management of Lutembacher Syndrome: a case report. *J Clin Diagn Res.* 2016;10(10):OD08-OD09.
10. Wilson NJ, Smith J, Prommete B, O'Donnell C, Gentler TL, Ruygrok PN, et al. Transcatheter closure of secundum atrial septal defects with the Amplatzer septal occluder in adults and children – follow-up closure rates, degree of mitral regurgitation and evolution of arrhythmias. *Heart Lung Circ.* 2008;17(4):318-24.