

Síndrome de Lutembacher: Relato de Caso e Revisão de Literatura

Lutembacher Syndrome: Case Report and Literature Review

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 Ventrorm Costa¹

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

Introdução

A Síndrome de Lutembacher (SL) é uma condição rara, definida como uma combinação de estenose mitral e um defeito no septo atrial (DSA) do tipo *ostium secundum*. Ambos os defeitos, DSA e estenose mitral, podem ser congênicos ou adquiridos, e apresentarem repercussões hemodinâmicas variadas de acordo com: tempo de evolução da doença, tamanho do DSA, e gravidade da valvopatia mitral. Relatamos um caso desta síndrome em uma jovem oligossintomática, porém, com alterações cardiovasculares bem estabelecidas.

Relato do Caso

Paciente feminino, 17 anos, natural e residente do Espírito Santo - Brasil, previamente hígida e assintomática. Em setembro/2016, apresentou durante a realização de atividade física na escola, quadro de dispneia súbita de moderada intensidade, associada a precordialgia intensa em pontada, com duração próxima de 10 minutos, sendo necessária interrupção do exercício.

Após 01 (uma) semana dos sintomas, procurou atendimento médico com cardiologista. No exame físico, encontrava-se em bom estado geral, acianótica, com ausculta respiratória sem alterações. A ausculta cardíaca evidenciou sopro sistólico 3+/6+ mais audível em borda esternal esquerda superior, com desdobramento fixo e amplo da segunda bulha. O precórdio encontrava-se hiperdinâmico, sendo possível palpar impulsos sistólicos do ventrículo direito. Pressão arterial de 110/70 mmHg, frequência cardíaca 70 bpm, com pulsos periféricos de baixa amplitude e simétricos, sem alterações no exame do abdome e membros inferiores. Trazia exames laboratoriais como hemograma, função renal, lipidograma e função tireoidiana normais.

A radiografia de tórax evidenciou aumento da área cardíaca e o eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal, com desvio do eixo para direita e sobrecarga de câmaras direitas (Figura 1).

Palavras-chave

Síndrome de Lutembacher/fisiopatologia; Comunicação Interatrial; Estenose da Valva Mitral; Ecocardiografia/diagnóstico por imagem; Volume Sistólico; Hipertensão Pulmonar.

Correspondência: Susan Caroline Azevedo Aredes •

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

CEP 29090-100, Bairro Jardim Camburi, Vitória, ES – Brasil

E-mail: susan_aazevedo@hotmail.com

Artigo recebido em 30/11/2017; revisado em 13/12/2017; aceito em 15/02/2018

DOI: 10.5935/2318-8219.20180016

Realizado ecocardiograma transtorácico após 1 mês da primeira consulta para elucidação diagnóstica, que demonstrou fração de ejeção do ventrículo esquerdo de 55%, aumento importante de câmaras direitas (ventrículo direito com dimensões de 56 mm basal, 44 mm médio e 78 mm longitudinal), presença de Comunicação Interatrial (CIA) do tipo *ostium secundum* medindo cerca de 2,0 cm, com amplo shunt do átrio esquerdo para átrio direito.

Valva mitral com redução de sua abertura, sem calcificação ou espessamento significativo de suas cúspides, apresentando gradiente médio de 11 mmHg e área valvar calculada pela planimetria de 1,3 cm², representando estenose valvar mitral de grau moderado a grave de provável etiologia congênita (Figura 2). O exame evidenciou ainda, hipertensão pulmonar com pressão sistólica de artéria pulmonar estimada em 50 mmHg, associada a dilatação do tronco da artéria pulmonar, medindo cerca de 3,7 cm sem evidências de estenose da valva pulmonar ou insuficiência significativa.

A paciente permaneceu oligossintomática durante todo este período, mantendo alguns episódios esporádicos de dispneia aos esforços (classe funcional II), e dor precordial inespecífica.

Diante dos achados clínicos e de imagem, foi feito diagnóstico de Síndrome de Lutembacher (SL) e encaminhada para consulta com cirurgia cardíaca pediátrica. Apesar dos esforços para fornecer o tratamento adequado e exaustivas explicações sobre evolução e prognóstico da doença, a paciente e seus familiares optaram por se manter em tratamento clínico e acompanhamento ambulatorial de rotina. Porém, a mesma frequenta os ambulatórios irregularmente, não dando continuidade adequada ao seu tratamento clínico.

Revisão de Literatura

A Síndrome de Lutembacher (SL) é uma doença muito rara, cuja incidência em estudo publicado no American Heart Journal em 1997 foi de 0,001/1.000.000.¹ Foi descrita pela primeira vez em 1865 por Martineau, e revisada por Lutembacher em 1916.²

Compreende uma combinação de DSA (tipo *ostium secundum*) e estenose mitral.¹ Opiniões divergem em relação ao tipo de lesão mitral que deve ser incluída nesta síndrome, sendo em alguns artigos descrita apenas como estenose mitral adquirida. Atualmente, porém, no reconhecimento da SL, são incluídas alterações congênicas ou adquiridas, tanto na estenose mitral quanto no DSA.² Este defeito na SL também pode ser iatrogênico, secundário à punção transeptal durante valvoplastia mitral.³ Um trabalho publicado em 2016, na Índia, país de elevada prevalência de doença reumática, avaliou 44 autópsias de paciente com Síndrome de Lutembacher e 54,5% dos pacientes apresentavam doença da valva mitral não-reumática.⁴

Relato de Caso

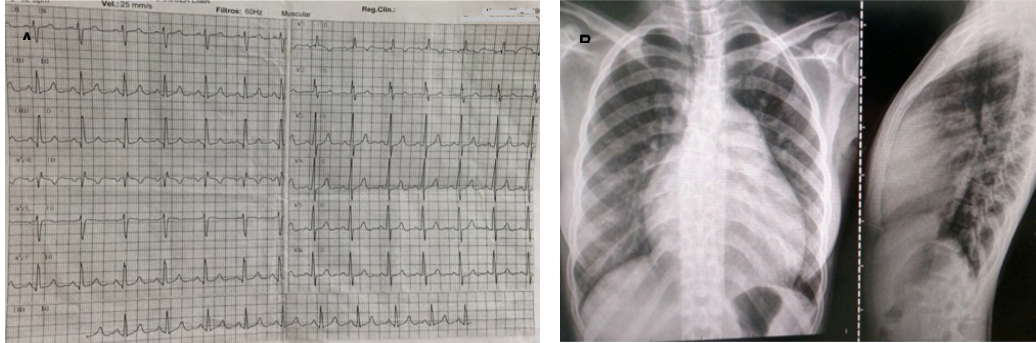


Figura 1 – Eletrocardiograma (A) evidenciando ritmo sinusal, com desvio do eixo para direita e sobrecarga de câmaras direita. Em B, Radiografia de tórax com aumento do índice cardiotorácico, abaulamento do tronco da artéria pulmonar e obliteração da gordura retroesternal (achado compatível com aumento do ventrículo direito).

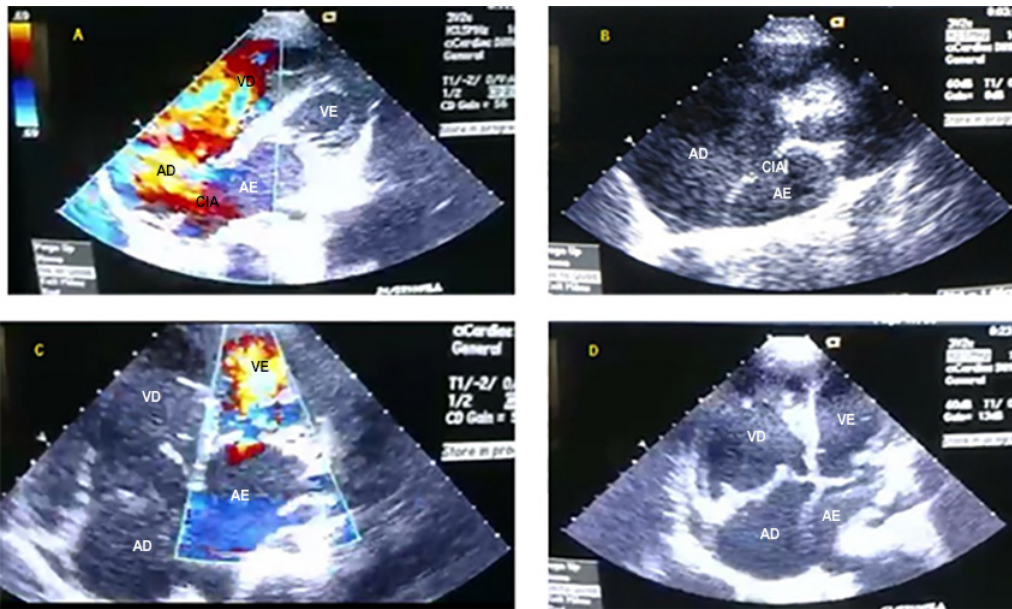


Figura 2 – Ecocardiograma transtorácico evidenciando em A e B uma comunicação interatrial do tipo “ostium secundum” com fluxo de AE → AD. Em C, nota-se o fluxo turbilhonado da estenose mitral e em D, a sobrecarga de câmaras direitas. AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; CIA: comunicação interatrial.

A repercussão hemodinâmica resultante dessa síndrome depende do tamanho da comunicação atrial e da gravidade da estenose valvar, que podem levar a graus variados de hipertensão pulmonar, dilatação das câmaras direitas e insuficiência valvar tricúspide. Geralmente, como a complacência do ventrículo direito é menor, o fluxo sanguíneo segue através do DSA do átrio esquerdo para o átrio direito, gerando dilatação e disfunção progressiva das câmaras direitas, assim como redução do fluxo sanguíneo para o ventrículo esquerdo. Sendo assim, em geral, não haverá a congestão pulmonar comumente encontrada na estenose mitral isolada,² e as apresentações clínicas, na maioria das vezes, serão devidas ao DSA, sendo as variações nos sinais e sintomas dependentes do tamanho do mesmo. Geralmente, o DSA na SL tem um diâmetro superior a 1,5 cm, provocando um importante shunt

esquerda-direita, podendo evoluir com hipertensão pulmonar progressiva e desenvolvimento da síndrome de Eisenmenger.³

Comumente os pacientes apresentam fadiga, intolerância ao exercício, palpitações, e são ainda mais predispostos a desenvolverem arritmias atriais, sendo a fibrilação atrial (FA) a mais frequente.³ Ao exame físico, observa-se pulsos arteriais de menor amplitude, com ritmo regular e pulso venoso jugular elevado (mesmo na ausência de insuficiência cardíaca direita, bem como na ausência de hipertensão pulmonar). Evidencia-se ainda precórdio ativo, e à ausculta cardíaca, além dos achados clássicos de estenose mitral (tríade – hiperfonese de primeira bulha, ruflar diastólico e estalido de abertura) é comum auscultar-se o desdobramento fixo da segunda bulha (B2), típico de CIA, bem como um sopro proto ou meso-diastólico.³

Como propedêutica, a radiografia do tórax pode evidenciar cardiomegalia e ocasionalmente sinais de congestão pulmonar. No eletrocardiograma (ECG) podem estar presentes: bloqueio do ramo direito, hipertrofia ventricular direita com sobrecarga de câmaras direitas, e em alguns casos, a fibrilação atrial pode ser observada. O ecocardiograma é o método padrão ouro para o diagnóstico da SL, tendo o benefício de não ser invasivo e amplamente disponível, além de preciso para a avaliação do DSA e da valvopatia mitral com suas diferentes gravidades.⁵

O diagnóstico precoce com correção da estenose mitral e o fechamento do DSA, percutânea ou cirurgicamente, indicam bom prognóstico. Porém, se o diagnóstico ocorre tardiamente, já em vigência de importante hipertensão pulmonar e insuficiência cardíaca, o prognóstico é reservado, tendo em geral indicação de tratamento clínico para alívio dos sintomas.¹

Existem duas modalidades bem descritas para o tratamento da SL. A correção cirúrgica aberta com fechamento do DSA e comissurotomia mitral ou substituição da valva é tradicionalmente realizada. Porém, com o avanço na cardiologia intervencionista, a abordagem mudou significativamente, sendo a terapia percutânea em pacientes elegíveis, o atual tratamento de escolha com excelentes taxas de sucesso, realizando a valvoplastia mitral com balão e oclusão septal com dispositivo protético.^{6,7}

O procedimento percutâneo de paciente com SL foi realizado pela primeira vez em 1992 por Ruiz et al.⁸ Este tratamento, entretanto, é desafiador diante das características anatômicas na SL – átrio esquerdo pequeno com estenose mitral, e átrio direito maior que o esquerdo - características essas que dificultam a manipulação do balão na correção da estenose mitral.⁹

A complicação mais importante durante o procedimento é a embolização do dispositivo septal.¹⁰ Devido a tais dificuldades,

recomenda-se avaliação cuidadosa do tamanho do dispositivo, com medidas realizadas por ecocardiograma transesofágico, além de considerar a experiência do hemodinamicista para o sucesso do procedimento.⁷

Conclusão

A Síndrome de Lutembacher é uma doença rara, caracterizada pela combinação de estenose mitral e DSA que, se não diagnosticada e tratada precocemente, pode levar a insuficiência cardíaca e hipertensão pulmonar tendo um prognóstico reservado. Assim, deve-se avaliar abordagem precoce cirúrgica ou percutânea, enquanto o paciente ainda não apresenta complicações graves, para que possa beneficiar-se do procedimento.

Contribuição dos autores

Obtenção de dados: Costa PV; Análise e interpretação dos dados: Costa PV; Redação do manuscrito: Aredes SCA, Scopel GS, Carneiro SS, Aredes JA; Lima AV; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Aredes SCA, Scopel GS, Carneiro SS, Aredes JA; Lima AV, Costa PV.

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. 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.