

Síndrome de Lutembacher

José Barbosa F^o, Roberto Barbosa
Rio de Janeiro, RJ

Mulher de 48 anos, com síndrome de Lutembacher, predominando características clínicas e laboratoriais da comunicação interatrial (CIA) do tipo ostium secundum, sem hipertensão pulmonar de monta.

Os autores chamam atenção para a dificuldade diagnóstica da síndrome, no pré-operatório, onde as pistas diagnósticas, da estenose mitral (EM) foram dadas pela curva eletrocardiográfica de sobrecarga atrial esquerda, pelo padrão ecocardiográfico de EM e de aumento do átrio esquerdo. No pós-operatório, enfatizam a grande atenuação dos sinais da CIA e a intensificação dos da EM.

Embora não se tenha tocado na valva mitral, durante o ato cirúrgico, a paciente teve uma boa evolução e atualmente acha-se em classe funcional I.

Lutembacher's Syndrome

A 48-years-old woman with Lutembacher syndrome with a clinical and laboratory finding of atrial septal defect, of the "ostium secundum" type and without pulmonary hypertension was reported.

We observed, from diagnostic viewpoint, that the electrocardiographic finding of left atrial overload and the echocardiographic pattern of mitral stenosis where the most important diagnostic sign the mitral valve involvement.

The patient underwent surgery and the atrial septal defect was closed with a patch. After the surgery the signs of atrial septal defect where very poor and the signs of mitral stenosis dominated the clinical picture of the patient.

Although we did not make any intervention at the mitral valva, the patient had a good outcome and until the present date she is in functional classe I.

Arq Bras Cardiol. volume 61, n^o 2, 107-109, 1993

Sob a denominação síndrome de Lutembacher, estão incluídos os casos de comunicação interatrial (CIA) que apresentam comprometimentos da valva mitral.

A primeira descrição, que consagrou a síndrome, foi feita por Lutembacher¹ em 1916 e, desde então, a associação da CIA com lesão mitral passou para a literatura com a designação de síndrome de Lutembacher, ainda que, Firkett² descrevera, em 1880, um caso de persistência do buraco de Botal, com importante lesão do coração esquerdo, em uma mulher com 74 anos. Do ponto de vista etiológico, enquanto a CIA, na grande maioria dos casos, é de natureza congênita, as lesões da valva mitral são, freqüentemente, adquiridas e secundárias à febre reumática.

Dentro do conceito clássico, a síndrome de Lutembacher inclui os casos de CIA associada à estenose mitral (EM). Alguns autores, no entanto, acreditam que o espectro da síndrome é mais amplo e incluem todos os casos de descompensação do átrio esquerdo (AE), tanto por defeito do septo atrial quanto por conexão anômala

das veias pulmonares, com lesão mitral isolada ou associada a outras lesões orovalvares³⁻⁸.

O presente caso, diz respeito a uma paciente com síndrome de Lutembacher, senso estrito, isto é: CIA (tipo *ostium secundum*) com EM, onde serão analisados os aspectos diagnósticos e evolutivos à luz dos métodos de investigação cardiológica.

Relato do Caso

Mulher branca, 48 anos, assintomática até 1976 quando começou a apresentar falta de ar, aos médios esforços e tosse seca. Evoluiu com diminuição progressiva da capacidade física. Em 1978 constatou-se hipertensão arterial. Apresentou vários episódios de crise hipertensiva com repetidas internações. Em março de 1988 começou a notar aumento do volume do abdômen, inchaço das pernas e pálpebras. Relatava história de tabagismo, diabetes mellitus, hipertensão arterial e negava antecedentes de febre reumática.

Ao exame físico, a paciente estava em bom estado geral, lúcida, cooperativa, hipocorada (++)/6+, normo hidratada, acianótica e anictérica. A pressão arterial era de 140/85mmHg, pulso com 88bpm, rítmico, jugulares túrgidas e com batimentos visíveis. Região precordial abaulada e dotada de discreto levantamento paraesternal esquerdo. *Ictus cordis* invisível porém palpável em decúbito lateral esquerdo. Pulmões com murmúrio vesi-

cular normal. Na ausculta cardíaca ouvia-se sopro holossistólico (+++/6+) no foco pulmonar com B2 acentuada e desdobrada (fig. 1A). Sobre o 3^o e 4^o EIE, a nível da linha hemiclavicular, notava-se sopro mesodiastólico de baixa frequência, sem acentuação pré-sistólica e um discreto ruído protodiastólico. Edemas perimaleolares, ascite e fígado palpável com refluxo hepato-jugular estavam presentes.

Radiografia do tórax mostrava área cardíaca aumentada, abaulamento do arco médio e sinais de hiperfluxo pulmonar. O eletrocardiograma registrava ritmo sinusal, extra-sístoles ventriculares, bloqueio de ramo direito e sinais de sobrecarga atrial esquerda (fig. 2). O ecocardiograma registrou sobrecarga volumétrica do ventrículo direito (VD), diâmetros do VD e AE aumentados, septo interventricular com movimento paradoxal, válvula mitral espessada e com diminuição da rampa EF (fig. 3A). Não foram realizados Doppler e cortes que pudessem caracterizar a CIA e a área da valva mitral. O cateterismo cardíaco mostrou pressões de 3,9mmHg no átrio direito, 42/0/7,8mmHg no VD, 32/13 na artéria pulmonar, 5,2 no AE e 145/0/10 no ventrículo esquerdo. Não se observou gradiente diastólico entre o átrio e o ventrículo esquerdo. A cinoventriculografia esquerda e a cinecoronariografia foram normais. A injeção de contras-



Fig. 1 - Fonocardiograma, pré (A) e pós-operatório (B), mostrando que no traçado A predominam os sinais auscultatórios da CIA e no B da EM.

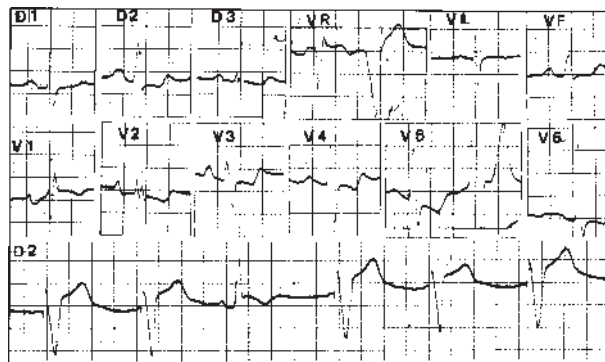


Fig. 2 - Eletrocardiograma, pré e pós-operatório (D, longo), onde se observam no 1^o, bloqueio de ramo direito e sobrecarga atrial esquerda. O D, longo mostra que no pós-operatório o ritmo cardíaco está sob o comando do marcapasso.

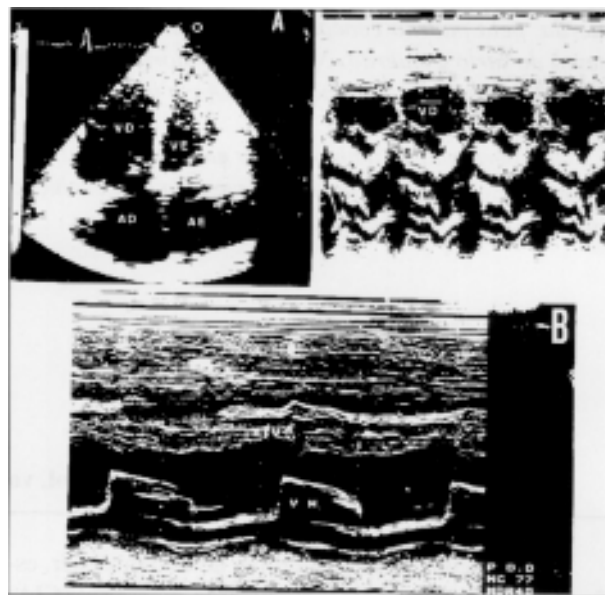


Fig. 3 - Ecocardiograma, pré (A) e pós-operatório (B), onde se observam os sinais da CIA e da EM. Notar que em B ficam mais evidentes os sinais da EM.

te em AE mostrou opacificação precoce do átrio direito através de ampla CIA. Os exames bioquímicos evidenciaram, de positivo, glicemia de 205mg/dl.

Com o diagnóstico de CIA tipo *ostium secundum* e provável lesão mitral a paciente foi enviada para cirurgia em 20/4/1988. Sob circulação extracorpórea, hipotermia tópica e sistêmica (28°C), foi feita atrioseptoplastia, com *patch* de dacron, de ampla CIA, que media 2 por 2cm. Durante o ato cirúrgico a valva mitral não foi explorada.

No pós-operatório a paciente apresentou bloqueio atrioventricular do tipo Mobitz II, que obrigou ao implante de marcapasso definitivo. Manifestou infecção da ferida operatória. Após o controle da infecção a paciente teve alta hospitalar, mantendo-se assintomática até 29/5/93, data de sua última revisão. No pós-operatório chamou-nos atenção o aparecimento de importante ruflar diastólico precedido de nítido estalido de abertura da valva mitral (fig. 1B), 2^a bulha curtamente desdobrada e ruído protossistólico no foco pulmonar. Os sinais

dopplerecardiográficos de EM ficaram mais evidentes (fig. 3B). O gradiente médio e a área da valva mitral mediam, respectivamente, 5mmHg e 180mm².

Discussão

Este caso ilustra bem a síndrome de Lutembacher na sua forma clássica, isto é, defeito do septo atrial, do tipo *ostium secundum*, associado à EM.

Embora os dados auscultatórios da CIA possam simular os da EM⁹ - 1ª bulha de intensidade aumentada, ruído meso-diafônico apical, não raro acompanhado de reforço pré-sistólico, estalido protodiafônico, 2ª bulha de intensidade aumentada e desdobrada e sopro de ejeção sobre o foco pulmonar - na nossa paciente a presença da 1ª bulha com intensidade normal e a 2ª com desdobramento amplo e fixo (fig. 1A), somados aos dados clínicos e radiológicos levaram-nos a acreditar que a paciente tinha uma forma isolada de CIA. O primeiro dado, no entanto, que nos causou estranheza foi a presença, no eletrocardiograma (fig. 2), de uma importante curva de sobrecarga atrial esquerda, uma vez que, nos casos de CIA do tipo "ostium secundum", sem hipertensão pulmonar, a morfologia de P é usualmente normal¹⁰. Embora o defeito do septo atrial determine uma descompressão do átrio esquerdo, curvas de sobrecarga atrial esquerda têm sido observadas em vários casos registrados na literatura^{3,4,11}, servindo, desta sorte, como importante dado para a suspeita diagnóstica da síndrome, quando os demais dados são compatíveis com CIA.

Ainda que os achados radiológicos, hemodinâmicos e cineangiográficos em nada contribuam para o diagnóstico da EM, os dados ecocardiográficos foram, no entanto, de grande importância e os que mais consistentemente contribuam para o diagnóstico de nossa paciente. Assim o aumento do AE, a diminuição da rampa EF e os sinais de espessamento da valva mitral identificaram a lesão mitral, confirmando os achados de outros autores^{12,13}.

Enquanto no pré-operatório predominaram as características da CIA, no pós, tanto os dados clínicos como radiológicos e ecocardiográficos (fig 1 e 3) evidenciaram, de forma bastante consistente, a EM. Diante disto, pude-

mos verificar o aparecimento de importante ruído diafônico, precedido de nítido estalido de abertura da valva mitral e atenuação do desdobramento da 2ª bulha (fig. 1). A radiologia evidenciou AE aumentado e o ecocardiograma mostrou uma intensificação das alterações observadas no pré-operatório.

Acreditamos que embora rara e de exteriorização pouco expressiva, predominando, com frequência, as características da CIA, o reconhecimento da síndrome de Lutembacher pode ser feito através de análise cuidadosa dos achados eletro e ecocardiográficos em pacientes onde predominam os dados clínicos e laboratoriais de CIA.

Referências

1. Lutembacher R - De la stenose mitrale avec communication interauriculaire. Arch Mal Coeur, 1916; 9: 237-3.
2. Firkett CH - Examen anatomique d'un cas de persistance du trou ovale de botal, avec lesions valvulaires considerables du coeur gauche, chez une femme de 74 ans. Ann Soc Med Chr Liege, 1880; 19: 188-92.
3. Espino-Vela J - Rheumatic heart disease with atrial septal defect. Clinical and pathologic study of 12 cases of Lutembacher's syndrome. Am Heart J, 1959; 57: 185-202.
4. Goldfarb B, Wang Y - Mitral stenosis and left to right shunt at atrial level. A broadened concept of Lutembacher syndrome. Am J Cardiol, 1966; 17: 319-26.
5. Wassermil M, Hoffman MS - Partial anomalous pulmonary venous drainage associated with mitral stenosis with an intact atrial septum. Am J Cardiol, 1962; 10: 894-9.
6. Adler LN, Berger RL, Starkey GWB, Abelman WH - Anomalous pulmonary venous drainage associated with mitral stenosis. N Engl J Med. 1964; 270: 166-71.
7. Varnauskas E, Forsberg SA, Paulin S, Bjure J - The syndrome of anomalous venous pulmonary drainage with enlarged left atrium reflecting mitral stenosis. Am J Med, 1963; 35: 577-84.
8. Albridge HE, Wigle ED - Partial anomalous pulmonary venous drainage with intact interatrial septum associated with congenital mitral stenosis. Circulation, 1965; 140: 579-87.
9. Barbosa F^o J, Benchimol AB, Anache M - O fonocardiograma nos defeitos do septo auricular. Correlação dos dados de escuta com a hemodinâmica. Arq Bras Cardiol, 1960; 13: 273-300.
10. Walker WJ, Mattingly TW, Pollock BE, Carmichael DB, Inmon TW, Forrester RH - Electrocardiographic and hemodynamic correlation in atrial septal defect. Am Heart J, 1956; 52: 547-52.
11. Perloff JK - Lutembacher's syndrome. In The Clinical and Recognition of Congenital Heart Disease. 3ª ed, Philadelphia. WB Saunders Co. 1987; 302.
12. Alvarez H, Sasse L, Espino-Vela J - Two dimensional echocardiography of Lutembacher's syndrome. JCU, 1981; 9: 455-61.
13. Gondi B, Nanda NC - Left ventricular inflow obstruction and atrial septal defect: Diagnosis by real time two-dimensional echocardiography. Ultrasound Med Biol, 1982; 8: 681-5.