

Síndrome de Lutembacher Associada à Hipertensão Pulmonar: A Importância do Diagnóstico Precoce para Viabilizar o Tratamento Cirúrgico

Lutembacher Syndrome Associated With Pulmonary Hypertension: The Importance of Early Diagnosis for Enabling Surgical Treatment

Ana Luiza Caldeira Lopes,¹ Maria Estefânia Bosco Otto,² Bianca Corrêa Rocha de Mello,^{1,3} Michelle Bruna da Silva Sena,¹ Wagner Luis Galí¹

Hospital Universitário de Brasília,¹ Brasília, DF – Brasil

Universidade de Brasília,² Brasília, DF – Brasil

Instituto de Cardiologia e Transplantes do Distrito Federal,³ Brasília, DF – Brasil

Introdução

A síndrome de Lutembacher (SL) é definida pela presença concomitante de comunicação interatrial (CIA) e estenose mitral (EM). Embora seja uma condição rara, sua importância clínica decorre do impacto hemodinâmico significativo e da possibilidade de evolução precoce para hipertensão pulmonar (HP) irreversível.

A prevalência exata da SL permanece desconhecida. No entanto, para fins de estimativa, considera-se que a EM é a manifestação mais frequente da febre reumática (FR) em mulheres jovens,¹ sendo que a prevalência de FR em países em desenvolvimento varia entre 5 e 10 casos por 1.000 crianças. Além disso, a incidência de CIA congênita em pacientes com EM situa-se entre 0,6% e 0,7%.²

Os efeitos hemodinâmicos da SL variam de acordo com o tamanho da CIA, a gravidade da EM, a complacência do ventrículo direito (VD) e o grau de resistência vascular pulmonar (RVP). Quando a EM é grave e a CIA apresenta repercussão hemodinâmica significativa, há um desvio do fluxo sanguíneo do átrio esquerdo (AE) para o átrio direito (AD), o que impede o aumento proporcional da pressão no AE em relação à gravidade da EM. Nesses casos, o desenvolvimento da hipertensão venosa pulmonar tende a ser mais lento. Entretanto, observa-se dilatação progressiva das câmaras direitas e hiperfluxo pulmonar, como no caso aqui descrito. Quando não tratada, a RVP tende a se elevar continuamente, culminando em insuficiência do VD. A hipertensão arterial pulmonar (HAP) nesses pacientes é geralmente hipercinética, decorrente da sobrecarga volumétrica nas câmaras direitas e do hiperfluxo pulmonar,

em contraste com a HAP observada na EM isolada grave, em que predomina a sobrecarga de pressão retrógrada. Nos casos em que a CIA não apresenta repercussão hemodinâmica relevante, o shunt é discreto e o quadro evolui de maneira semelhante ao da EM isolada.^{3,4}

Este relato de caso foi submetido e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade de Brasília sob o número de protocolo 86333025.3.0000.5558.

Relato de caso

Mulher de 54 anos procurou atendimento apresentando quadro de dispneia aos mínimos esforços, palpitações, tosse seca e edema de membros inferiores. Relatava histórico de cardiopatia desde 2017, com múltiplas internações ao longo dos anos. O exame físico revelou sinais de congestão sistêmica e pulmonar, sopro diastólico mitral em ruflar 3+/6+ e desdobramento fixo da segunda bulha.

A eletrocardiografia (ECG) evidenciou flutter atrial e sinais de sobrecarga de câmaras direitas (Figura 1). A radiografia de tórax demonstrou aumento das câmaras direitas e congestão pulmonar (Figura 2). O ecocardiograma transtorácico revelou CIA do tipo *ostium secundum*, medindo 25 mm, com razão entre fluxo pulmonar (Qp) e sistêmico (Qs) de 2,5 e presença de shunt bidirecional. Observou-se aumento das câmaras direitas, com volume do AD de 92 ml/m², VD com diâmetro basal de 63 mm e diâmetro médio de 44 mm, além de disfunção moderada do VD, com hipocinesia difusa (*tricuspid annular plane systolic* [TAPSE]: 15 mm; *fractional area change* [FAC]: 25%). Evidenciou-se ainda EM acentuada, com área valvar de 1,2 cm² pelo método da planimetria e gradiente médio de 9 mmHg. O escore de Block Wilkins foi 11 (espessura: 2; calcificação: 2; mobilidade: 3; subvalvar: 2). A pressão sistólica da artéria pulmonar (PSAP) estimada foi de 60 mmHg. Diante desses achados, estabeleceu-se o diagnóstico de SL (Figura 3 e Vídeo 1).

Além disso, dando seguimento à investigação da HP, foi realizada angiotomografia da artéria pulmonar com o objetivo de excluir tromboembolismo pulmonar crônico como possível mecanismo associado. O exame evidenciou aumento do tronco da artéria pulmonar, dilatação das câmaras direitas e ausência de obstruções na artéria pulmonar e em seus ramos (Figura 4).

Palavras-chave

Síndrome de Lutembacher; Hipertensão Pulmonar; Estenose da Valva Mitral; Comunicação Interatrial.

Correspondência: Ana Luiza Caldeira Lopes •

Hospital Universitário de Brasília. Campus Universitário Darcy Ribeiro, Asa Norte. CEP: 70840-901. Brasília, DF – Brasil

E-mail: analuizacaldeira93@gmail.com

Artigo recebido em 17/05/2025; revisado em 19/05/2025; aceito em 21/06/2025

Editor responsável pela revisão: Andrea Vilela

DOI: <https://doi.org/10.36660/abcimg.20250043>

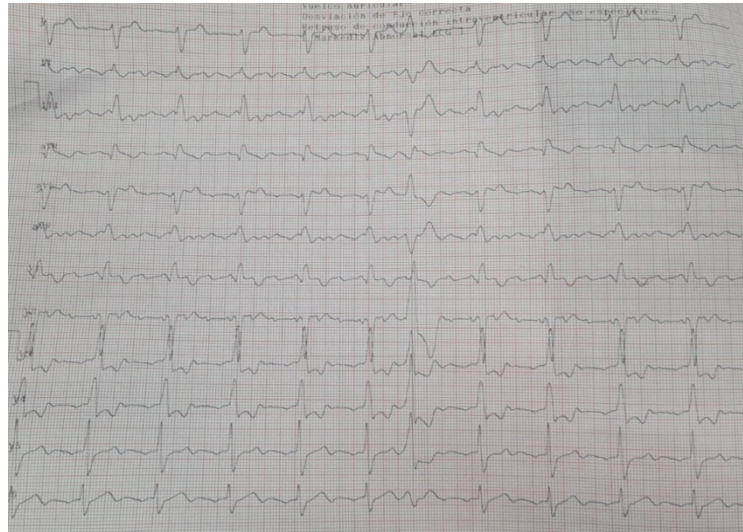


Figura 1 – ECG de 12 derivações em repouso apresentando flutter atrial atípico, desvio de eixo para direita e sobrecarga de câmaras direitas. Fonte: Arquivo interno do Hospital Universitário de Brasília.

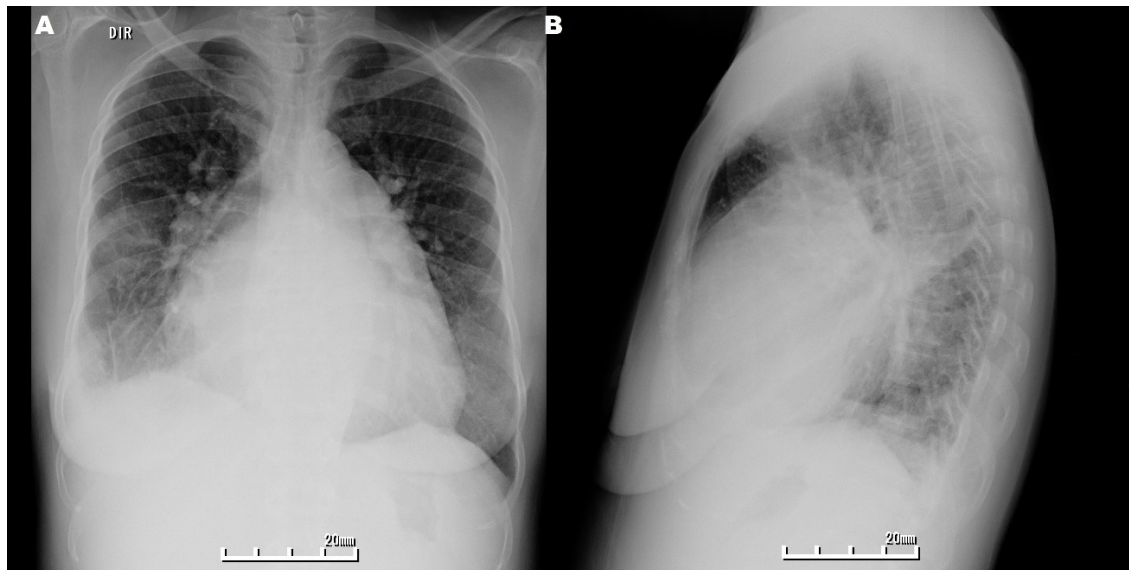


Figura 2 – Radiografia de tórax. A) Incidência posteroanterior e B) perfil evidenciando cardiomegalia e aumento das câmaras direitas. Fonte: Arquivo interno do Setor de Radiologia do Hospital Universitário de Brasília

Após otimização clínica com diuréticos, betabloqueador e sildenafil, a paciente foi submetida a cateterismo cardíaco direito, o qual confirmou HP de etiologia mista. Os achados hemodinâmicos incluíram pressão média da artéria pulmonar de 49 mmHg, pressão de oclusão da artéria pulmonar de 20 mmHg, RVP de 4,18 Unidades Wood e gradiente diastólico pulmonar de 10 mmHg. Durante o exame, observou-se resposta vasodilatadora favorável ao óxido nítrico, indicando que a HP não era fixa. Diante desses achados, foi indicada a

correção cirúrgica da EM e da CIA. Atualmente, a paciente encontra-se em fila para realização do procedimento.

Discussão

A evolução inicial da SL costuma ser oligossintomática, uma vez que a presença da CIA promove alívio da sobrecarga no AE causada pela EM, retardando o aparecimento de sintomas e o desenvolvimento da HP. Contudo, o shunt crônico leva ao

Relato de Caso

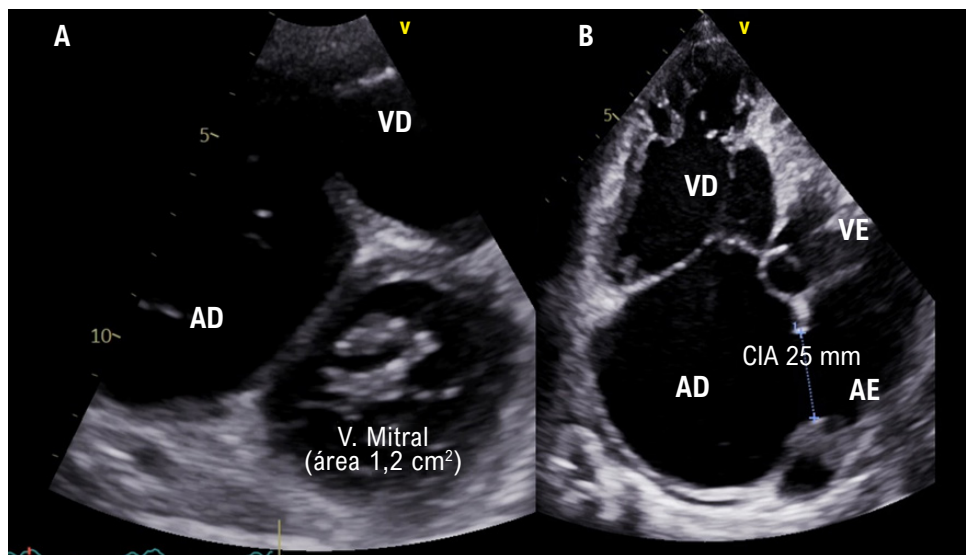
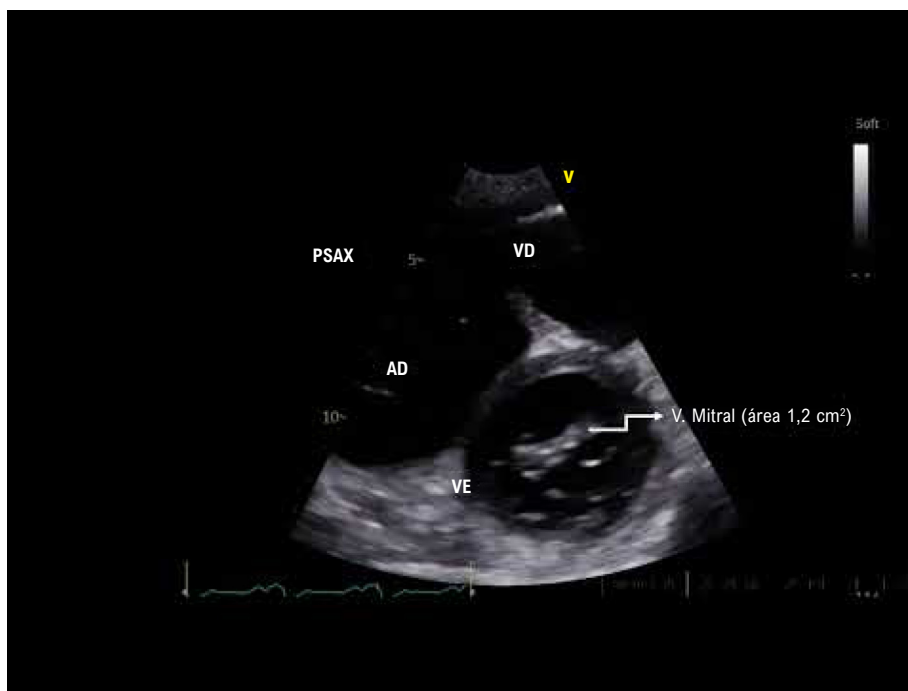


Figura 3 – Ecocardiograma transtorácico. A) Visão paraesternal em eixo curto mostrando fusão comissural da valva mitral e redução da área valvar. B) Visão apical de quatro câmaras com foco no VD, evidenciando CIA de 25 mm, aumento biatrial e dilatação do VD. AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo; CIA: comunicação interatrial; V: valva; VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito. Fonte: Arquivo interno do Setor de Ecocardiografia do Hospital Universitário de Brasília.



Vídeo 1 – Visão apical de quatro câmaras com foco no VD e imagem de Doppler contínuo obtida na mesma projeção para estimativa da PSAP, demonstrando HP. AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo; CIA: comunicação interatrial; PLAX: visão paraesternal em eixo longo (parasternal long-axis view); PSAX: visão paraesternal em eixo curto (parasternal short-axis view); V: valva; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo. Fonte: Arquivo interno do Setor de Ecocardiografia do Hospital Universitário de Brasília. Link: http://abcimaging.org/supplementary-material/2025/3803/2025-0043_video_01.mp4

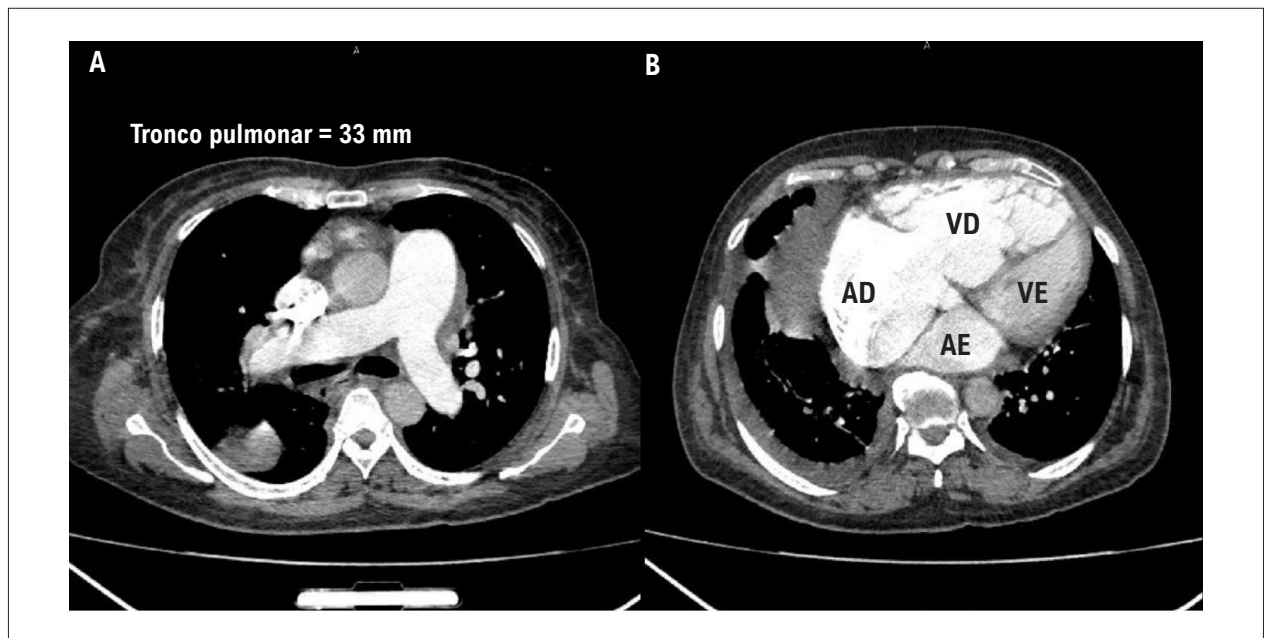


Figura 4 – Angiotomografia das artérias pulmonares evidenciando dilatação do tronco da artéria pulmonar e aumento das câmaras direitas. Fonte: Arquivo interno do Setor de Radiologia do Hospital Universitário de Brasília.

hiperfluxo pulmonar e à sobrecarga progressiva das câmaras direitas, como evidenciado no caso descrito.^{4,5} A resposta favorável à prova vasodilatadora durante o cateterismo cardíaco direito sugere potencial reversibilidade da HP, sendo um critério fundamental para a indicação de tratamento cirúrgico.^{6,7}

A EM isolada caracteriza-se pelo espessamento das cúspides e limitação da abertura da valva mitral, resultando em aumento da pressão no AE, HP pós-capilar e sobrecarga das câmaras direitas. A intervenção é indicada quando a EM é acentuada e sintomática ou, em casos assintomáticos, na presença de fatores complicadores.⁸ A gravidade anatômica da EM é definida por área valvar inferior a 1,5 cm², gradiente diastólico médio atrioventricular esquerdo superior a 10 mmHg e PSAP acima de 50 mmHg. Entre os principais fatores complicadores, destacam-se o desenvolvimento de HP e a fibrilação atrial de início recente.⁸ Na SL, a CIA proporciona uma descompressão do AE, o que pode levar à subestimação do gradiente transmitral. Nessa situação, a avaliação da área valvar mitral por planimetria torna-se mais fidedigna.

A CIA corresponde a 5 a 10% das cardiopatias congênitas, sendo mais prevalente em indivíduos do sexo feminino. O tipo *ostium secundum* representa de 50 a 70% dos casos, com o defeito localizado na porção central do septo interatrial. Essa comunicação entre os átrios promove um shunt da esquerda para a direita, resultando em hiperfluxo na artéria pulmonar.⁶ Ambos os componentes da SL — a EM e a CIA — podem, isoladamente, levar ao desenvolvimento de HP; entretanto, quando associados, seus efeitos hemodinâmicos são potencializados.^{7,9} O diagnóstico precoce e a intervenção oportuna na SL são fundamentais para prevenir a progressão da HP para formas irreversíveis.⁵

As indicações para intervenção cirúrgica na CIA incluem a presença de shunt esquerda-direita, dilatação das câmaras

direitas e relação Qp/Qs superior a 1,5. Além disso, é necessário que a PSAP seja inferior a 50% da pressão sistólica sistêmica, que a RVP seja menor que um terço da resistência vascular sistêmica e que não haja cianose em repouso ou durante o esforço.¹⁰ O fechamento da CIA é contraindicado na presença da síndrome de Eisenmenger, caracterizada por HP irreversível com inversão do shunt para o sentido direita-esquerda.^{9,10}

O tratamento clínico da SL baseia-se no uso de diuréticos para alívio dos sintomas congestivos, além de betabloqueadores e bloqueadores dos canais de cálcio para controle da frequência cardíaca, especialmente em casos com arritmias atriais associadas. Deve-se também considerar a profilaxia para endocardite infecciosa.^{4,7}

No que se refere à correção intervencionista, a abordagem clássica tem sido a cirurgia cardíaca aberta. Contudo, com o avanço das técnicas percutâneas, a terapia transcâter — por meio da valvotomia para tratamento da EM e do fechamento da CIA com próteses específicas para o septo interatrial — tem se consolidado como alternativa viável.⁷ No presente caso, apesar da menor morbimortalidade associada ao tratamento percutâneo, optou-se pela correção cirúrgica aberta devido à contraindicação da valvoplastia com balão.¹⁰

Conclusão

A SL é uma condição rara e frequentemente subdiagnosticada. Deve ser considerada na avaliação de pacientes com sinais de EM, HP e sobrecarga de câmaras direitas desproporcional ao grau da lesão valvar. O diagnóstico precoce, aliado a uma avaliação hemodinâmica minuciosa, é essencial para determinar o momento ideal da intervenção, contribuindo para a prevenção da progressão da HP para formas irreversíveis.

Relato de Caso

Contribuição dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa, obtenção de dados, análise e interpretação dos dados, análise estatística, redação do manuscrito e revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Lopes ALC, Otto ME, Mello BCR, Sena MB, Galí WL.

Potencial Conflito de Interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Este artigo é parte do trabalho de conclusão de curso de Ana Luiza Caldeira Lopes pela Hospital Universitário de Brasília.

Aprovação Ética e Consentimento Informado

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética da Faculdade de Medicina da Universidade de Brasília sob o número de protocolo 86333025.3.0000.5558. Todos os procedimentos envolvidos nesse estudo estão de acordo com a Declaração de Helsinki de 1975, atualizada em 2013. O consentimento informado foi obtido de todos os participantes incluídos no estudo.

Uso de Inteligência Artificial

Os autores não utilizaram ferramentas de inteligência artificial no desenvolvimento deste trabalho.

Disponibilidade de Dados

Os conteúdos subjacentes ao texto da pesquisa estão contidos no manuscrito.

Referências

1. Zühlke L, Engel ME, Karthikeyan G, Rangarajan S, Mackie P, Cupido B, et al. Characteristics, Complications, and Gaps in Evidence-Based Interventions in Rheumatic Heart Disease: The Global Rheumatic Heart Disease Registry (the REMEDY Study). *Eur Heart J*. 2015;36(18):1115-22a. doi: 10.1093/eurheartj/ehu449.
2. Carapetis JR, Steer AC, Mulholland EK, Weber M. The Global Burden of Group A Streptococcal Diseases. *Lancet Infect Dis*. 2005;5(11):685-94. doi: 10.1016/S1473-3099(05)70267-X.
3. Phan QT, Nguyen HL, Le TD, Lee W, Won H, Shin S, et al. Combined Percutaneous Procedure in Patient with Lutembacher Syndrome: A Case Report and Real-World Experience Review. *Cardiol Res*. 2018;9(6):385-91. doi: 10.14740/cr776w.
4. Bari MA, Haque MS, Uddin SN, Shamsuzzaman M, Khan GK, Sutradhar SR. Lutembacher's Syndrome. *Mymensingh Med J*. 2005;14(2):206-8.
5. Kulkarni SS, Sakaria AK, Mahajan SK, Shah KB. Lutembacher's Syndrome. *J Cardiovasc Dis Res*. 2012;3(2):179-81. doi: 10.4103/0975-3583.95381.
6. Tezcan M, Isilak Z, Atalay M, Uz O. Echocardiographic Assessment of Lutembacher Syndrome. *Kardiol Pol*. 2014;72(7):660. doi: 10.5603/KP.2014.0142.
7. 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. doi: 10.3978/j.issn.2223-3652.2015.03.07
8. Tarasoutchi F, Montera MW, Ramos AIO, Sampaio RO, Rosa VEE, Accorsi TAD, et al. Update of the Brazilian Guidelines for Valvular Heart Disease - 2020. *Arq Bras Cardiol*. 2020;115(4):720-75. doi: 10.36660/abc.20201047.
9. Calderaro D, Alves JLR, Fernandes CJCDS, Souza R. Pulmonary Hypertension in General Cardiology Practice. *Arq Bras Cardiol*. 2019;113(3):419-28. doi: 10.5935/abc.20190188.
10. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, Badagliacca R, Berger RMF, Brida M, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension. *Eur Heart J*. 2022;43(38):3618-731. doi: 10.1093/eurheartj/ehac237.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons