

SÍNDROME DE LUTEMBACHER EM PACIENTE PORTADORA DE DOENÇA DE CHAGAS

LUTEMBACHER SYNDROME IN PATIENT WITH CHAGAS' DISEASE

Ana Carolina Freire COSTA¹
Gisele Lumy IGUMA¹
Vanessa Ribeiro Santana BERINI¹
Luiz Rogério HEINZL¹
Luiz José Muaccad GAMA¹
Cristina Brandt Friedrich Martin GURGEL²
Armando MIGUEL JR³

RESUMO

Relata-se neste artigo o caso de uma paciente, mulher de 58 anos, sabidamente portadora de Doença de Chagas há 35 anos, com síndrome de Lutembacher, sem apresentar características clínicas e laboratoriais da comunicação interatrial do tipo *ostium secundum*, ou hipertensão pulmonar de monta. Observa-se que, apesar de tantos motivos para descompensação cardíaca, sobretudo das câmaras direitas, a paciente apresenta-se clinicamente bem, tendo permanecido hemodinamicamente estável já por vários anos com a medicação empregada, sem apresentar sinais de deterioração cardíaca importante devida à concomitância

¹ Acadêmicos, Faculdade de Medicina, Centro de Ciências da Vida, PUC-Campinas. Av. John Boyd Dunlop, s/n, 13059-900, Jd. Ipaussurama, Campinas, SP, Brasil. Correspondência para/Correspondence to: A.C.F COSTA.

² Disciplina de Semiologia, Faculdade de Medicina, Centro de Ciências da Vida, Pontifícia Universidade Católica de Campinas, Brasil.

³ Disciplina de Cardiologia, Faculdade de Medicina, Centro de Ciências da Vida, Pontifícia Universidade Católica de Campinas, Brasil

das doenças. Não foi encontrado na literatura qualquer relato da concomitância dessas duas entidades clínicas num mesmo paciente.

Termos de indexação: Síndrome de Lutembacher, estenose da valva mitral, comunicação interatrial, Doença de Chagas.

ABSTRACT

This article describes the case of a 58 years old female patient, known to have Chagas disease for 35 years, who also had Lutembacher's syndrome. However, the patient's clinical and laboratorial exams presented no characteristics of interatrial septal communication of the type ostium secundum, and no evidence of significant pulmonary hypertension. The authors observe that, despite having all causes for further cardiac complications, especially in the right atria, the patient in good clinical condition, having remained hemodynamically stable for many years, under the prescribed drugs. There were no signs of significant heart deterioration, considering the in presence of these two diseases. No report of such diseases occurring concomitantly in one patient was found in the literature.

Index terms: *Lutembacher's syndrome, atrial septal defect, mitral valve stenosis, Chagas disease.*

INTRODUÇÃO

A síndrome de Lutembacher é definida como uma combinação da estenose mitral e shunt da esquerda para a direita no septo atrial, frequentemente devido à existência de uma comunicação interatrial (CIA) do tipo *ostium secundum*. Incide principalmente no sexo feminino, é encontrada em qualquer idade e estima-se que esteja presente em 4,0% nos casos adquiridos e 0,7% nos congênitos^{1,2,3,4,5}.

A doença de Chagas é uma zoonose frequentemente adquirida através da picada de um Triatomíneo, pode apresentar-se sob diversas formas clínicas, e atinge aproximadamente 3,5 milhões de brasileiros^{6,7}.

Relatamos a seguir um caso que foi acompanhado no Ambulatório do Grupo de Estudos de Doença de Chagas (GEDoCh) – PUC-Campinas de concomitância destas duas entidades clínicas. Para tanto, foram respeitadas as recomendações das

Diretrizes e Normas de Pesquisa em Seres Humanos, Resolução CNS 196/96.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 58 anos, branca, dona de casa, natural de Conceição das Alagoas, Minas Gerais. Sabia ser portadora de Doença de Chagas há 35 anos. Tinha antecedente de cirurgia para remoção de megacólon em sua cidade natal e, há 10 anos, apresentou quadro de fibrilação atrial (FA) com alta resposta ventricular, revertida com amiodarona. Portadora de hipertensão arterial leve há aproximadamente 5 anos, negava antecedente de doença reumática. Era intolerante ao uso de inibidores de enzima de conversão e recusava-se a utilizar anticoagulantes orais. Nas últimas consultas, referia uso regular de Digoxina 0,25mg/dia, hidroclorotiazida 50mg/dia e amiodarona 200mg/dia.

Nas consultas realizadas no GEDoCh, queixava-se principalmente de um retorno do quadro

de constipação intestinal, zumbidos e cefaléia. Negava dispnéia, palpitações, precordialgia e edema de membros inferiores.

Ao exame físico da última consulta, a paciente estava em bom estado geral, lúcida, cooperativa, corada, hidratada, eupnéica, anictérica e acianótica. A pressão arterial era de 110mmHg x 70mmHg, pulso arritmico, ausência de estase jugular. Apresentava ausculta cardíaca em ritmo de FA, sem sopros audíveis e frequência cardíaca de 84 bpm. Ausculta pulmonar com murmúrio vesicular normal, sem ruídos adventícios. Não apresentava sinais de insuficiência ventricular direita. Tais achados não diferiram significativamente daqueles das consultas anteriores, à exceção dos níveis pressóricos, controlados ao longo do acompanhamento.

Radiografia do tórax mostrava área cardíaca globalmente aumentada, com sinais discretos de hiperfluxo pulmonar. O eletrocardiograma, além de confirmar a FA, demonstrava a presença de bloqueio divisional ântero-superior esquerdo (BDASE) e bloqueio de ramo direito (BRD) (Figura 1). O ecocardiograma demonstrou que a função sistólica do ventrículo esquerdo estava preservada, sinais de hipertensão pulmonar, estenose mitral leve com espessamento das cúspides e fusão comissural, leve insuficiência tricúspide e aórtica, além de comunicação interatrial (CIA) no forame oval. Os exames bioquímicos não mostraram alterações.

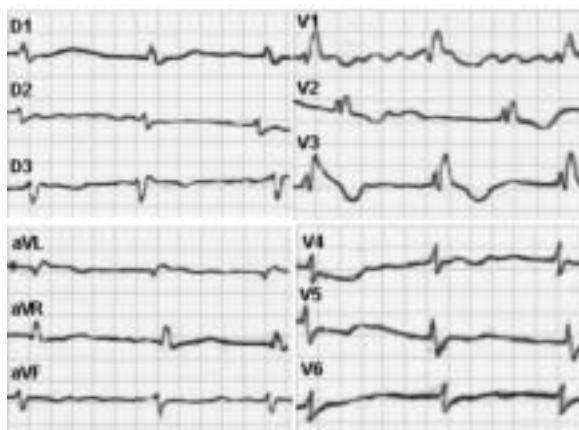


Figura 1. Eletrocardiograma da 12 derivações evidenciando FA de baixa frequência, BDASE e BRD.

Após o diagnóstico, a paciente não compareceu novamente ao nosso ambulatório, pois mudou-se para outra cidade.

DISCUSSÃO

A síndrome de Lutembacher é definida como a coexistência entre estenose mitral e defeito de septo interatrial com shunt da esquerda para a direita³. Frequentemente esse shunt ocorre devido a uma CIA do tipo *ostium secundum*. Ambos os defeitos, porém, podem ser congênicos ou adquiridos.

A definição da síndrome de Lutembacher sofreu muitas mudanças. A descrição mais antiga na literatura médica está numa carta escrita pelo anatomista Johann Friedrich Meckel para Albrecht von Haller em 1750⁸. Em 1916, Lutembacher descreveu o primeiro caso dessa síndrome, acometendo uma mulher de 61 anos, e atribuiu a lesão valvar mitral a um defeito congênito. Como a estenose mitral tinha, na verdade, etiologia reumática, a síndrome foi definida como a combinação de CIA de etiologia congênita e estenose mitral adquirida, frequentemente de causa reumática³. Atualmente, aceita-se etiologia congênita ou adquirida para ambos os defeitos na Síndrome de Lutembacher.

As alterações hemodinâmicas da Síndrome de Lutembacher são similares às encontradas nas CIA tipo *ostium secundum*, pois, com a resistência ao fluxo diastólico, pela valva mitral, aumenta o *shunt* da esquerda para a direita através do defeito do septo interatrial¹. A hipertensão no átrio esquerdo e nas veias pulmonares não ocorre, uma vez que o átrio esquerdo é capaz de descomprimir-se através do defeito septal (Figura 2). Com essa hemodinâmica, existe na Síndrome de Lutembacher uma atenuação das manifestações clínicas da estenose mitral e acentuação das de CIA, ou seja, desaparecem os sintomas e sinais de congestão pulmonar e aumentam os de hiperfluxo pulmonar, predispondo ao desenvolvimento da hipertensão pulmonar.



Figura 2. Esquema anatômico da Síndrome de Lutembacher: estenose mitral e defeito do septo interatrial.

Com a progressão da hipertensão pulmonar, o ventrículo direito se torna hipertrófico e, portanto, menos complacente, o que diminui ou elimina o shunt da esquerda para a direita. Conseqüentemente, há elevação da pressão em ambos os átrios, aumentando significativamente o gradiente diastólico através da valva mitral.

Como geralmente a estenose mitral é de etiologia reumática, o quadro clínico é tardio e o diagnóstico da Síndrome de Lutembacher comumente é feito na terceira e quarta década de vida².

A Doença de Chagas é considerada uma das maiores causas de fibrose cardíaca e, quando acompanhada de miocardite, edema e degeneração miofibrilar, pode causar insuficiência cardíaca direita⁶.

Não foi encontrado, na literatura disponível, nenhum relato de Doença de Chagas e Síndrome de Lutembacher coexistindo em um paciente, tampouco relato de CIA em pacientes com Doença de Chagas. A associação de estenose mitral e Doença de Chagas foi descrita em apenas dois relatos^{9,10}, ambos apontando a etiologia reumática para a lesão valvar.

Chama a atenção nesse caso, a ausência de sintomatologia clínica apesar das alterações eletrocardiográficas típicas de Doença de Chagas associada à FA. A presença de FA não é comum nos pacientes chagásicos estáveis, já que essa arritmia geralmente acompanha os casos de miocardiopatias graves e serve como um indicador de mau prognóstico¹¹. Quando a FA ocorre, como nesse caso, devemos realizar pesquisas para verificação de outras enfermidades associadas à Doença de Chagas.

Frente a isso, a análise ao ecocardiograma foi essencial à elucidação diagnóstica do caso, o que ressalta a importância de investigação rigorosa de pacientes portadores de Doença de Chagas que apresentem quadro clínico incomum.

No caso relatado, a principal peculiaridade reside no fato de, apesar de tantos motivos para descompensação cardíaca, sobretudo das câmaras direitas, a paciente apresentou-se clinicamente bem e hemodinamicamente estável por vários anos com a medicação empregada, sem apresentar sinais de deterioração cardíaca importante na concomitância das duas entidades clínicas.

REFERÊNCIA

1. Ansari A, Maron BJ. Lutembacher's syndrome. *Tex Heart Inst J* 1997; 24(3):230-1.
2. Barbosa-Filho J, Barbosa PR. Síndrome de Lutembacher. *Arq Bras Cardiol* 1993; 61(2):107-9.
3. Kamran R. Lutembacher syndrome. *E-medicine* [serial online]. 2002 Sept. [cited 2003 Sept 5]. Available from: <http://www.emedicine.com/med/topic3424.htm>
4. Kauffmann R, Bianchi C, Meruane J, *et al.* Lutembacher's syndrome: clinical, echocardiographic and hemodynamic aspects in 6 cases. *Rev Med Chil* 1987; 115(5):433-9.
5. Pérez-Castellano, *et al.* Síndrome de Lutembacher. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51(9):762.

6. Amorim DS, Manco JC, Gallo-Jr L, Marin-Neto JA. Clínica: forma crônica cardíaca. *In*: Brenner Z, Andrade Z. Trypanosoma Cruzi e Doença de Chagas. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan; 1979. p.265-311.
7. Ferreira MS, Lopes ER, Chapadeiro E, Dias JCP, Ostermayer AL. Doença de Chagas. *In*: Veronesi R, Focaccia R. Tratado de infectologia. São Paulo: Atheneu; 2002. p.1195-233.
8. Wiedemann HR. Earliest description by Johann Friedrich Meckel, Senior (1750) of what is known today as Lutembacher syndrome (1916). *Am J Med Genet* 1994; 53(1):59-64.
9. Bonet C, Branco TP, Larrubian AFG, *et al.* Caso 1/03 - Homem, 27 anos, com sorologia reagente para doença de Chagas e antecedente de febre reumática há 11 anos. *Arq Bras Cardiol* 2003; 80(2):220-3.
10. Rodriguez-Patino AE, Reyes PA, Monteón VM, Sánchez RA, Olivares AM. Rheumatic cardiopathy and Chagas disease. *Arch Inst Cardiol Mex* 1998; 68:239-46.
11. Mady C, Fernandes F. Cardiomiopatia dilatada: fatores prognósticos e evolução natural. *In*: Timerman A, César LAM. Manual de Cardiologia SOCESP. São Paulo: Atheneu; 2000. p.233-5.

Recebido para publicação em 27 de outubro de 2003 e aceito em 17 de fevereiro de 2004.

