

## SOBRE UM SUPOSTO CASO DE LUTEMBACHER

Anita Guiomar Franco

Assistente da 1.<sup>a</sup> Cadeira de Clínica Médica  
Serviço do Prof. ADRIANO DE AZEVEDO PONDÉ.

A síndrome descrita, em 1916, por LUTEMBACHER (22) e que tomou o seu nome, consiste na associação de estenose mitral e comunicação interauricular, com o conseqüente aumento da artéria pulmonar, hipoplasia da aorta e ventrículo esquerdo. Há ausência de dedos em vaqueta de tambôr e cianose. Não raro entretanto, há discreta acrocianose, (30) devido ao aumento da desoxigenação nos tecidos periféricos, associado a uma diminuição do volume sanguíneo e aumento da utilização do oxigênio na circulação sistêmica. Ao exame físico, o coração se apresenta grandemente aumentado: a ponta está deslocada para baixo e para fora e, frequentemente, acha-se no sexto espaço intercostal esquerdo, na linha axilar superior. Em virtude do grande aumento da aurícula direita, a maciez cardíaca no lado direito do esterno, está aumentada. O aumento de pressão na pequena circulação determina uma acentuação da bulha pulmonar e, não raro, a artéria pulmonar se torna de tal modo alargada que ocorre uma insuficiência pulmonar relativa. Os ramos direito e esquerdo da artéria pulmonar mostram-se densos e alargados ao exame radiológico e podem apresentar pulsações muito intensas. (30). O eletrocardiograma pode mostrar ondas P altas (29), porém, na maioria das vezes, esse acidente se encontra dentro dos limites normais; (1) aumento pouco acentuado do espaço PR; hipertrofia ventricular direita, bloqueio de ramo direito (1,5,12).

Pela hemodinâmica deste defeito septal, a sobrecarga se faz nas cavidades direitas, circuito pulmonar e aurícula esquerda, de tal modo que a grande circulação terá um volume de sangue insuficiente, o que condiciona perturbações no crescimento corporal e valores baixos da pressão arterial (20).

O diagnóstico clínico da comunicação interauricular apresenta sempre muitas dúvidas; evidentemente, podem os exames em conjunto sugerir a hipótese de tal diagnóstico. Entretanto, o único exame de valor seguro é a dosagem de gases no sangue; a angiocardiografia e o cateterismo intracardíaco são úteis porém nem sempre decisivos.

Com este comentário inicial sobre a síndrome de Lutembacher, passamos a apresentar uma observação de nosso serviço, cujos dados clínicos permitiram o diagnóstico de estenose mitral com insuficiência pulmonar e insuficiência tricúspide; e, fizeram-nos crer na possibilidade da existência concomitante de uma comunicação inter-auricular. A angiocardiografia parecia confirmar esta hipótese; porém, á autópsia, o septo auricular estava impermeável.

### OBSERVAÇÃO

A. S. F., branca, 22 anos, doméstica, solteira, esteve em nosso serviço de ambulatório, em 18-5-1949, queixando-se de dispneia de decúbito e palpitações, sintomas que se tinham iniciado há seis meses, após um parto natural e a termo. Estava, nesta época, completamente edemaciada. Melhorou, com o uso de medicamentos (prescritos por um facultativo), cujos nomes não soube informar, e dieta acioretada. Queixava-se, ainda, de tosse e escassa expectoração muco-sanguinolenta.

Na história pregressa, apuramos que o nascimento fora normal; sadia, até os 13 anos de idade, quando teve o primeiro surto de doença reumática, caracterizado por poliartrite migratória febril. Outros surtos se repetiram. Dois partos naturais, a termo, apresentando insuficiência cardíaca congestiva; na última gestação.

## SOBRE UM SUPOSTO CASO DE LUTEMBACHER

O exame físico revelou retardo do desenvolvimento corporal (altura: 1m. 54; peso: 46 quilos) e subnutrição; membros inferiores, discretamente edemaciados; cianose da face, pouco acentuada; turgidez das jugulares; pulso: 100 por minuto, regular; respiração: 26 por minuto, tipo costal superior; temperatura: 36'4; e tensão arterial: 100x60 (membro superior, Tykos). Capacidade vital: 1500cc. Não tinha dedos em vaqueta de tambor.

O coração se apresentava aumentado de volume, batendo a ponta no sexto espaço intercostal esquerdo, a 16 cm. da linha médio esternal, na linha axilar anterior. Percebia-se frêmito diastólico, de média intensidade, ruflar diastólico (4-|-) e sôpro sistólico de fraca intensidade no fóco mitral; sôpro sistolo-dia-tólico de fraca intensidade no fóco pulmonar; choque valvular diastólico, palpável, de média intensidade, no fóco pulmonar; hiperfonese pulmonar.

Ao exame de aparelho respiratório, notamos, digno de registro, dór á percussão no espaço inter-escápulo vertebral esquerdo.

O fígado se mostrava aumentado de volume, medindo na linha médio clavicular direita 17 cm., e ultrapassando de 12 cm. a base do apêndice xifoide. Era doloroso á palpação. Refluxo hepato-jugular presente.

Dados laboratoriais: a taxa de hemoglobina oscilou de 52 a 84% (7,3 a 11,8g%) e a contagem de eritrócitos, de 3.000.000 a 5.300.000; leucócitos, de 6.000 a 11.700, com neutrofilia e monocitose. Reação de formol-gel, positiva; Weltmann, coagulação até o 7.º tubo; eritrossedimentação acelerada (75 mm na 1.ª hora, 110 mm na 2.ª hora); reações sorológicas da sífilis (Wassermann, Kahn e Kline) negativas; fixação de complemento para moléstia de Cragas, negativa.

Eletrocardiograma (1): Coração em posição elétrica vertical, com forte rotação horária em torno do eixo longitudinal e ponta d'rigida para trás. AQRS tem D = + 104c e M = 8,2 u. Ash; AT tem D = - 30º e M=2,7 u. Ash.; AP tem D = + 53º e

M = 2,5 u. Ash. QTc = 0,369. Bloqueio incompleto de ramo direito. A onda P é entalhada em D<sub>r</sub>-1 e D-2, a VR, a VF e nas precordiais esquerdas. Em V-3R e V-1, a onda P apresenta difasismo rápido, com ambos os vértices agudos. Onda S profunda até V-6. Onda T negativa em V-3R e V-1 e difásica(-+ ) de V-2 até V<sub>r</sub>-4, com infra-desnívelamento de RS-T, de V-1 a V-4. Onda U com acentuada voltagem.

Exame radiológico (2): em pósterio-anterior, observa-se considerável aumento da imagem cardíaca, medindo o diâmetro longitudinal 19 cm e o transversal 17 cm 5; forte proeminência do arco pulmonar, não se percebendo o hemicírculo aórtico. Estase pulmonar muito acentuada. Imagens hilares largas e densas, mostrando-se pulsáteis ao exame radioscópico. Em OAD, nota-se a obliteração do espaço retro-esternal inferior pelo ventrículo direito aumentado; a aurícula esquerda comprime e desloca o esfago opacificado para a coluna. Em OAE, percebe-se o aumento da câmara de carga do ventrículo direito, o desaparecimento do espaço livre entre a bifurcação traqueo-bronquial e maior abertura do ângulo respectivo, acentuado alargamento da artéria pulmonar esquerda.

Angiocardiograma: com a sonda colocada na aurícula direita. O primeiro filme foi tirado no fim da injeção de contraste: os outros aproximadamente com 2 segundos de intervalo. No dextro-angiocardiograma, percebe-se o aumento da aurícula direita e do tronco e ramos da artéria pulmonar, ficando obscurecido o espaço correspondente à região da aurícula esquerda; a aorta, que se observa logo no terceiro filme, tem dimensões inferiores às da artéria pulmonar. O levoangiocardiograma leva a crer no reencheimento da aurícula direita, em virtude do aspecto da sombra semelhante às dos filmes iniciais, permanência da imagem da artéria pulmonar e seus ramos.

Evolução: durante todo o tempo por nós observada (18-5-949 a 19-7-50), esteve sempre em insuficiência cardíaca congestiva, máu grado o uso de digitálicos, diuréticos e dieta acloretada. Por várias vezes apresentou dores articulares nos dedos, cotovelos, ombros e pescoço. Fez uso de salicilatos. Faleceu em 19-7-1950 em colapso periférico.

(1) Realizado pelo Dr. Alberto Pondé.

(2) Realizado pelo Dr. Fernando Almeida.

Autópsia: — laudo apresentado pelo Prof. Rafaele Stigliani.

“Coração: peso — 580g; dimensões — 13,5 x 13 x 5,5 cm.

Apresenta uma forma alongada com a ponta arredondada, côr vermelho escura com veias túrgidas das quais parte um retículo venoso fortemente injetado. Está presente o tecido gorduroso na ponta do coração, na região central anterior e posterior e sobretudo em toda a região limite entre ventrículos e aurículas. A consistência está diminuída, as aurículas e auriculetas se apresentam bem volumosas. A disposição dos grossos vasos é normal.

Ao exame interno, na ponta do coração, participam em partes iguais os dois ventrículos; volumosos coagulos e sangue fluido ocupam as cavidades ventriculares e sobretudo auriculares. Na válvula mitral passam dois dedos como também da tricúspide, desta sem dificuldade. Abertas as cavidades cardíacas, nota-se que o ventrículo esquerdo aparece de proporções quasi iguais áquelas da aurícula esquerda. Do limite valvular da mitral até a ponta do coração a superfície é de apenas 8 cm (coração fixado) o mesmo medindo em comprimento a aurícula; a largura da aurícula esquerda bem distendida chega a 13 cm; o ventrículo do mesmo lado mede 8 cm de largura. A aurícula direita aparece também dilatada mas em menores proporções, e tem 6 cm. de comprimento e 6 cm de largura. O ventrículo direito mede 8 cms. de comprimento e 6 de largura.

O miocárdio se apresenta de côr róseo-escuro, mais ou menos uniforme com zonas mais pálidas. O miocárdio esquerdo mede a altura da metade ventricular 0,8 cm. de espessura, o do ventrículo direito mede na mesma altura 0,4 cm. O endocárdio é liso e brihante em toda sua extensão.

A artéria pulmonar apresenta livres os limbos valvulares de eflorescência; os limbos são lisis, brilhantes e transparentes, apresentando entretanto na margem da região mediana de cada limbo leves espessamentos distróficos, esbranquiçados e brilhantes. Na altura valvular, o vaso distendido mede 8 cm, e o seu dâme-

tro, 6 cm. A artéria se apresenta lisa e brilhante, com numerosas manchas lipídicas amareladas, nunca elevadas, porém mltudas e não raramente confluentes. A aorta apresenta também os limbos valvulares transparentes e brilhantes com espessamentos distróficos esbranquiçados na região mediana marginal. Mede, na altura valvular, 5 cm e o mesmo na parede aórtica. Esta apresenta uma côr esbranquiçada brilhante com numerosos e não raramente volumosas manchas lipídicas, amareladas, de superfície sempre lisa, as vezes confluentes e nunca elevadas.

A válvula mitral, na altura valvular, mede 6 cm; as margens se apresentam espessadas, esbranquiçadas, as cordas tendíneas são curtas, retraídas, quasi sempre grosseiras, medindo no máximo 1 cm da inserção valvular á do músculo papilar. Os músculos papilares se apresentam esbranquiçados nas regiões apicais, com endocárdio ligeiramente espessado.

A válvula tricúspide apresenta limbos transparentes e brilhantes, cordas tendíneas delcadas.

A superfície da aurícula esquerda é lisa em toda a sua extensão, brilhante com áreas amareladas alternadas com áreas esbranquiçadas, planas, distribuidas em carta geográfica.

A aurícula direita apresenta também superfície lisa, brilhante com raras manchas esbranquiçadas. As coronárias apresentam manchas lipóídicas sobretudo na embocadura, não resultando no entretanto diminuição de seu calibre. As veias coronárias são túrgidas e de paredes lisas na superfície interna.

As veias cavas e pulmonares apresentam paredes lisas e, sobretudo as últimas, com numerosas manchas lipóídicas amareladas, planas e confluentes.

Septo interventricular e interauricular sem nenhum orifício; orifício oval e orifício de Botal obliterados.

Á parte o peso e as dimensões do coração, todas as outras medidas foram efetuadas no coração depois de fixado em formol".

COMENTARIOS

Um conjunto de circunstâncias registadas, no presente caso, induziram-nos a crêr na possibilidade de associar-se ao quadro da estenose mitral uma comunicação interauricular, configurando-se destarte a síndrome de Lutembacher.

Trabalharam em nosso espírito, no sentido da aceitação daquela hipótese, o aumento do ventrículo direito, e da aurícula direita, a forte dilatação da artéria pulmonar com insuficiência valvular funcional, o alargamento das vírgulas hilares, acentuada estase pulmonar.

É bem verdade que também se percebia o aumento da aurícula esquerda, conseqüente á estenose mitral e esta, em regra, não cresce muito na síndrome de Lutembacher, em virtude da passagem de sangue para a aurícula direita, que a abertura septal permite, desafogando assim aquela cavidade da sobrecarga que o vício valvular condiciona. Todavia, aqui, nesse caso, o aumento da aurícula esquerda não nos parecia de sorte a invalidar definitivamente a hipótese formulada. Acrescenta-se que o bloqueio incompleto de ramo direito, (1) somado aos outros elementos, era também um elemento a mais a ser levado em conta em tal suspeita e, forçava ainda a sugestão a ausencia do hemicírculo aórtico, em postero-anterior, o que entretanto se justificaria pela rotação horária do coração.

Quanto ao sôpro da comunicação interauricular, este poderia estar ocluto pelo da insuficiência pulmonar. Sabe-se que a intensidade do sôpro na comunicação interauricular oferece margem a amplas variações, não sendo esse tão constante quanto o da comunicação interventricular. Realmente, pode o sôpro da comunicação interauricular até mesmo faltar, como nos casos com insuficiência cardíaca congestiva, ou na fibrilação auricular. (9,27).

O angiocardiógrama, realizado segundo a técnica de Chávez, Dorbecker e Celis, (8) deu-nos a impressão de um enchimento precoce da aurícula esquerda, que parecia se mostrar logo no

primeiro filme e, de reaparecimento da aurícula direita, nos últimos filmes "(imagem de preenchimento" de Castellanos e Perieras). A autópsia, entretanto, não revelou orifício de comunicação no septo interauricular.

O erro de interpretação radiológica, que tanto contribuiu para fortalecer nossa suposição, parece-nos que pode ser explicado pelo aumento de ambas as aurículas, o que dava um aspecto insólito ás imagens observadas.

## RESUMO E CONCLUSÕES

Apresentamos uma observação de estenose mitral com insuficiência funcional pulmonar. Os dados clínicos, eletrocardiográficos e radiológicos nos fizeram crêr na possibilidade de uma comunicação interauricular concomitante. O estudo do angiocardiógrama parecia reforçar esta hipótese que, entretanto, não teve comprovação anatomo-patológica.

A angiocardiógrafia não é um método seguro para estabelecer-se o diagnóstico da comunicação interauricular. Este objetivo se alcança com o estudo da hemodinâmica.

## AGRADECIMENTO

Consignamos ao Prof. Adriano Pondé nossos agradecimentos pela revisão e crítica do presente trabalho.

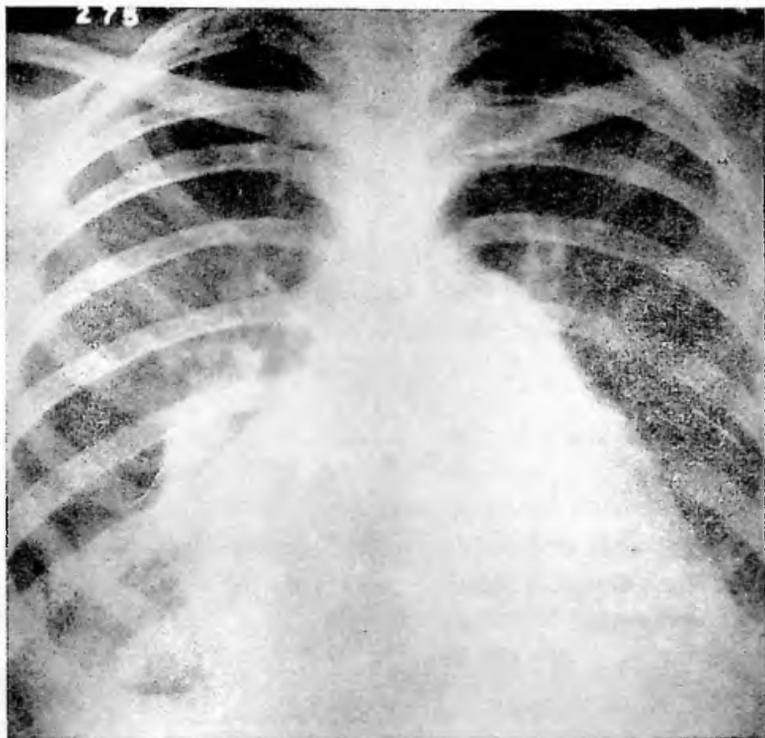


Fig. 1 — Radiografia do torax em P. A.



Fig. 2 — Radiografia do torax em O. A. D., com opacificação do esofogo

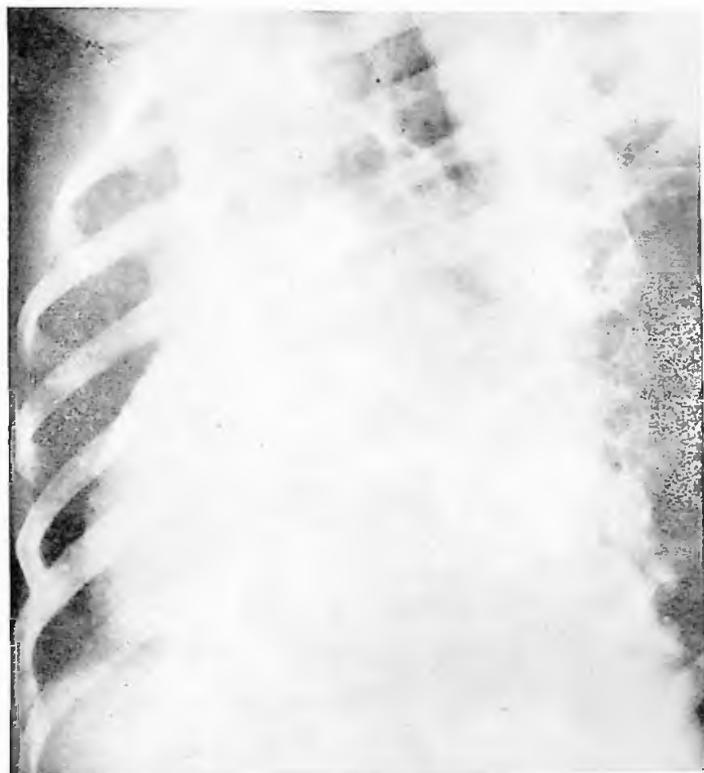


Fig. 3 — Fotografia do torax em O. A. E.



Fig. 4 — Angiocardiograma — Primeiro filme tirado  
no fim da injeção de contraste



Fig. 5 — Angiocardiograma — Segundo filme



Fig. 6 — Angiocardiograma — Terceiro filme



Fig. 7 — Angiocardiograma — Quinto filme

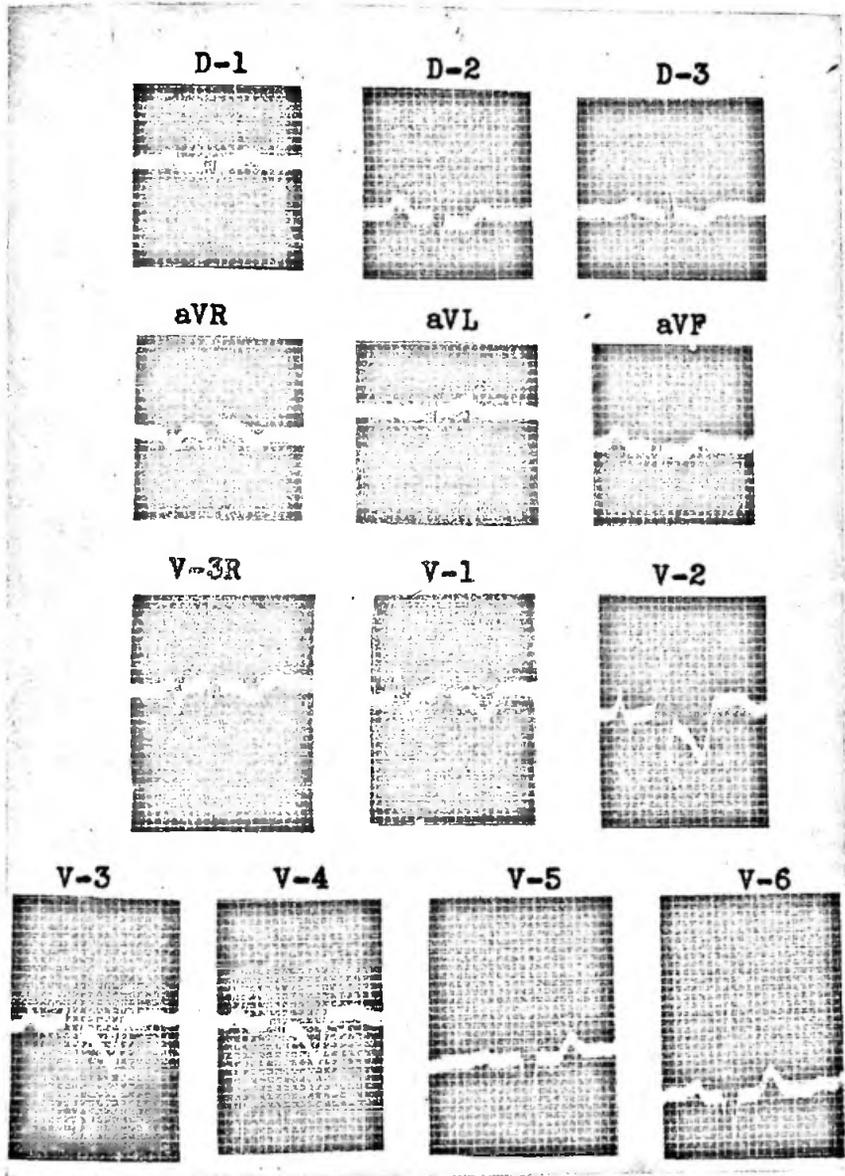


Fig. 8 — Eletrocardiograma

## BIBLIOGRAFIA

1. Barber, J. M., Magdison, O e Wood; P. (1950) Brit. Heart J., 12:277.
2. Berliner, K., Lewithiro, L. P. (1945) Am. Heart J., 29:484.
3. Bishop. I.F., Jr. (1938) Am Heart J., 15:354.
4. Brown, J. W. (1949) Enfermedades cardiacas congenitas. Trad. castelhana Ed. "Beta", Buenos Aires.
5. Burret, J. B. e White, P. D. (1945) Am J. Med. Sci. 209:355.
6. Castellanos, A. (1948) Cardiopatas congenitas de la infancia. La Habana (Cuba).
7. Castellanos. A., Pérez de los Reyes, R. e Pereiras, R. (1943) Am. Heart Journal, 25:298.
8. Chávez, I., Dorbécker, N. e Cellis, A. (1947) Arch. Inst. Cardiol. Mexico 17:121.
9. Cossio, P. e Arana, R. (1937) Bull Acad. Med. Paris, 117:212.
10. Cournand, A., Baldwin, J. S., Himmelstein; A. (1949) Cardiac catheterization in congenital heart disease. The Commonwealth Fund. New York.
11. Dressler, W. e Roesler, H. (1930) Ztschr. f. klin. Med., 112:421.
12. Dry, T. J. (1948) M. Clin. North America, 32:895.
13. Eickert, H. (1946) Am. Heart. J., 31:511.
14. Elliot, A. H. e Nuzuno, F. R. (1932) Am. Heart J., 7:680.

15. Hückane, J. B. (1949) *Am. Heart J.*, 38:801.
16. Holling, H. E. e Zak, G. A. (1950) *Brit. Heart J.*, 12:153.
17. Howarth, S., Mc Michael, J. e Sharpey-Schafer (1947) *Brit. Heart J.*, 9:292.
18. Kalett, J. (1945) *Am. Heart J.*, 29:120.
19. Lequime, J., Denolin, H. Goksel, F.; Jonnart; L.; Wybaum; (1950) *Acta Cardiologica*, 5:301.
20. Le Vocci, I. D. (1950) *Arq. Bras. Cardiol.* 3:55.
21. Limon, R. e Rubio, V. (1949) *Arch. Inst. Card. Mexico*, 19:545.
22. Lutembacher, R. (1916) *Arch. Mal. du coeur*, 9:237.
23. Lutembacher, R. (1936) *Arch. Mal. du coeur*, 29:229.
24. Mannheimer, E. (1949|50) *Cardiologia*, 15:137
25. McMichael, J. (1949|50) *Cardiologia*, 15:134.
26. Rosenman, R. H., Pick, A e Katz, L. N. (1950) *Arch. Int. Med.*, 86:196.
27. Sailer, S. (1936) *Am. J. of Path.*, 12:259.
28. Scherf, D. e Scharf, M. M. (1948) *Am Heart J.*, 36:621.
29. Taussig, H. B. (1947) *Congenital Malformations of the Heart. The Commonwealth Fund.*
30. Taussig, H. B., Harvey, A. M. e Follis Jr., R. H. (1938) *Bull. Johns Hopkins Hospital*, 63:61.
31. Ulhey, M. H. (1942) *Am. Heart J.*, 24:315.
32. Weissel, W. (1950) *Cardiologia*, 16:191.
33. Willins, F. A. e Keith, N. M. (1927) *Am. Heart J.*, 2:255.
34. Wood, P. H. (1948) *Brit. Heart J.*, 10:87.