

# Valvotomia Mitral Percutânea em Paciente com Síndrome de Lutembacher como Ponte para Intervenção Cirúrgica Definitiva

Joberto Pinheiro Sena, Gustavo Martinelli, Daniela Ramos, Mariana Falcão, Nilzo Ribeiro, Lucia Duarte, Fabio Soares, José Carlos Brito

## RESUMO

Paciente com 45 anos de idade, do sexo feminino, testemunha de Jeová, portadora de síndrome de Lutembacher, com insuficiência cardíaca congestiva (ICC) grau funcional IV da New York Heart Association (NYHA) e desnutrição grave. O ecocardiograma revelou comunicação interatrial tipo *ostium secundum*, com 38 mm de diâmetro; área valva mitral de 0,5 cm<sup>2</sup>, com escore de Wilkins de 10; hipertensão pulmonar grave, com pressão sistólica estimada em 96 mmHg; ventrículo direito com significativa dilatação e disfunção grave; e insuficiência valvar tricúspide grave. Apesar do tratamento clínico otimizado, não houve melhora do quadro de ICC nem do estado geral, motivando a mudança da conduta de tratamento cirúrgico inicial para tratamento em dois tempos, primeiramente por meio de valvotomia mitral por balão, como ponte para a cirurgia. A área valvar mitral pós-procedimento aumentou para 1,34 cm<sup>2</sup>. A paciente evoluiu com significativa melhora clínica, sendo realizada cirurgia 120 dias após, com substituição da válvula mitral por uma prótese mecânica e atrioseptoplastia com *patch* de pericárdio bovino, além de cerclagem da válvula tricúspide. A alta hospitalar ocorreu 11 dias após a cirurgia. Atualmente, encontra-se no sexto mês pós-procedimento cirúrgico, evoluindo com estabilidade clínica e melhora da qualidade de vida.

**DESCRIPTORIOS:** Estenose da valva mitral. Síndrome de Lutembacher. Comunicação interatrial. Hipertensão pulmonar.

## ABSTRACT

### Percutaneous Mitral Valvotomy in a Patient with Lutembacher Syndrome as a Bridge to Definitive Surgical Intervention

A 45-year-old female patient, Jehovah's Witness, was diagnosed with Lutembacher syndrome, New York Heart Association (NYHA) class IV congestive heart failure (CHF) and severe malnutrition. Echocardiogram showed an ostium secundum atrial septal defect, 38 mm in diameter, mitral valve area of 0.5 cm<sup>2</sup>, Wilkins score of 10, severe pulmonary hypertension, estimated systolic pressure of 96 mmHg, right ventricle with significant dilation and severe dysfunction and severe tricuspid valve insufficiency. Despite optimal clinical treatment, there was no improvement of CHF or the patient's overall condition, which led to a change in the initial conduct of surgical treatment to a two-stage therapy, starting with balloon mitral valvotomy, as a bridge to surgery. Postoperative mitral valve area increased to 1.34 cm<sup>2</sup>. The patient evolved with significant clinical improvement, and surgery was performed 120 days later with mitral valve replacement by a mechanical valve and atrioseptoplasty using a bovine pericardial patch in addition to tricuspid valve cerclage. Patient was discharged 11 days after the surgery and is currently on the sixth postoperative month, evolving with clinical stability and improvement in quality of life.

**DESCRIPTORS:** Mitral valve stenosis. Lutembacher syndrome. Heart septal defects, atrial. Hypertension, pulmonary.

**R**ené Lutembacher<sup>1</sup> foi o primeiro a descrever a combinação de estenose mitral e comunicação interatrial (CIA), em 1916. A repercussão hemodinâmica resultante dessa associação depende do tamanho da comunicação e da gravidade da estenose valvar, que podem levar a graus variados de hipertensão pulmonar,

dilatação das câmaras direitas e insuficiência valvar tricúspide. Essa condição, atualmente, pode ser tratada por meio de intervenção percutânea (valvotomia mitral por balão e oclusão do defeito por prótese) ou tratamento cirúrgico padrão.<sup>2-7</sup>

Relatamos o caso de uma paciente portadora de ampla CIA tipo *ostium secundum* associada a estenose mitral grave, internada com estado geral precário e grave insuficiência cardíaca congestiva (ICC) grau funcional IV da New York Heart Association (NYHA), que se manteve refratária apesar do tratamento clínico otimizado. A opção pela realização da valvotomia mitral por balão como tratamento inicial resultou na melhora

Hospital Santa Izabel da Santa Casa de Misericórdia da Bahia – Salvador, BA, Brasil.

**Correspondência:** Joberto Pinheiro Sena. Praça Conselheiro Almeida Couto, 500 – Nazaré – Salvador, BA, Brasil – CEP 40050-410

E-mail: jobertosena@hotmail.com

Recebido em: 8/12/2011 • Aceito em: 20/2/2012

hemodinâmica e do quadro clínico, permitindo a realização do tratamento operatório em melhores condições e menor risco.

## RELATO DO CASO

Paciente com história de cansaço aos esforços desde a infância, quando foi realizado diagnóstico de cardiopatia congênita e orientado acompanhamento. Refere ter levado vida normal até a segunda gestação, quando, aos cinco meses, por orientação de sua ginecologista, procurou um cardiologista. A paciente, nessa época, começou a cursar com dispneia aos mínimos esforços, empachamento ao se alimentar e edema de membros inferiores.

Não realizou acompanhamento regular até ser encaminhada para consulta no Ambulatório de Cardiologia e Serviço de Cirurgia Cardíaca do Hospital Santa Izabel da Santa Casa de Misericórdia da Bahia (Salvador, BA, Brasil). Apresentando estado geral precário, anemia e ICC classe funcional IV da NYHA, seu internamento foi imediato.

Ao exame de admissão realizado na enfermaria, a paciente apresentava sinais de desnutrição, mucosas descoradas 2+/4+, significativa estase de jugulares a 45 graus, e pulsos periféricos palpáveis e filiformes. Ao exame do aparelho cardiovascular, apresentava:

- à inspeção: precórdio ativo, com impulsão parasternal direita;

- à palpação: presença de frêmito sistólico no foco tricúspide e frêmito diastólico em foco mitral; *ictus cordis* pouco impulsivo, palpável na linha média axilar esquerda; e segunda bulha palpável no foco pulmonar;

- à ausculta: frequência cardíaca de 110 batimentos/minuto; ritmo cardíaco regular em dois tempos; segunda bulha hiperfonética, com desdobramento fixo; sopro sistólico IV/VI em borda esternal esquerda alta; sopro diastólico tipo ruflar grau IV/VI em foco mitral; e sopro sistólico grau IV/VI que se intensificava com inspiração profunda em foco tricúspide.

O volume abdominal encontrava-se aumentado e globoso em decorrência de volumosa ascite, à palpação o fígado encontrava-se aumentado e doloroso, à ausculta pulmonar observou-se presença de estertores crepitantes no terço inferior de ambos os hemitórax, além da presença de edema de membros inferiores 2+/4+.

O eletrocardiograma mostrou sobrecarga biatrial e ventricular direita. Ao exame radiológico do tórax, apresentava grande hiperfluxo pulmonar e grande aumento da área cardíaca, predominando o aumento das câmaras direitas e dilatação do arco médio (Figura 1).

O ecocardiograma transtorácico demonstrou: presença de ampla CIA tipo *ostium secundum* medindo 38 mm, estenose mitral grave com área valvar mitral de 0,5 cm<sup>2</sup> e escore de Wilkins<sup>8</sup> de 10; hipertensão



Figura 1 - Radiografia de tórax à admissão.

pulmonar grave com pressão sistólica estimada em 96 mmHg; ventrículo direito com significativa dilatação e disfunção grave; átrios aumentados; insuficiência valvar tricúspide grave; e função sistólica do ventrículo esquerdo normal, com fração de ejeção de 61% (Figura 2).

O tratamento foi iniciado com repouso absoluto com cabeceira elevada e medidas farmacológicas otimizadas para tratamento de ICC. Não houve melhora significativa do quadro clínico, apesar da utilização de furosemida por via venosa em doses crescentes. Discutido o caso em painel com a participação do clínico, do intervencionista e do cirurgião, optou-se pela realização de valvotomia mitral por balão como tratamento paliativo para alívio da estenose mitral, visando à melhora hemodinâmica e clínica da paciente, e, num segundo tempo, pela realização de cirurgia definitiva.

A valvotomia mitral por balão foi precedida de coronariografia, que não mostrou doença coronária obstrutiva. A dilatação foi realizada seguindo a técnica de Inoue, com cateter-balão de 26 mm. O balão foi inicialmente inflado com 24 mm e uma segunda dilatação foi feita com 26 mm. A ventriculografia esquerda realizada após as dilatações mostrou regurgitação mitral trivial. O procedimento foi realizado sem intercorrências. A área valvar mitral medida pela planimetria no dia seguinte foi de 1,34 cm<sup>2</sup> (Figura 3).

O surgimento de *flutter* atrial na primeira semana pós-valvotomia mitral por balão necessitou cardioversão, realizada com sucesso e sem intercorrências. Apesar do resultado subótimo da valvotomia mitral por balão, houve progressiva melhora do quadro clínico depois da intervenção percutânea. Após um período de internação de mais duas semanas, a paciente teve alta hospitalar em classe funcional II da NYHA em uso de reposição de ferro e ácido fólico para elevação dos níveis hematócriticos (exigência da equipe cirúrgica), uma vez que a paciente, em razão de sua crença religiosa, se negara a usar hemoderivados no ato operatório.

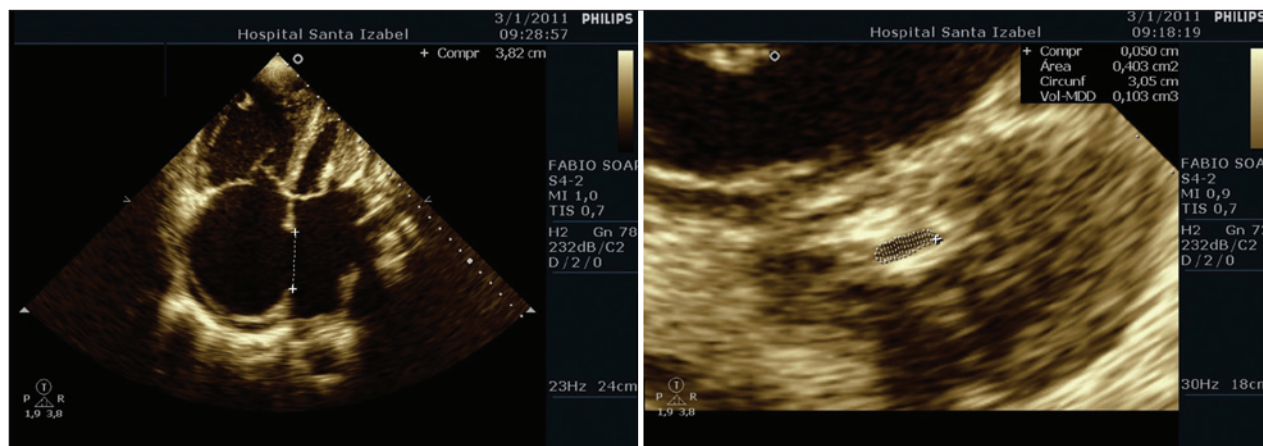


Figura 2 - Comunicação interatrial tipo *ostium secundum* e estenose da válvula mitral.



Figura 3 - Área valvar mitral após valvotomia.

A paciente foi novamente internada e, em 19 de maio de 2011, submetida a tratamento cirúrgico, que consistiu na substituição da válvula mitral por prótese mecânica St. Jude 29M (St. Jude Medical, St. Paul, Estados Unidos) e fechamento da CIA com retalho de pericárdio bovino (atriosseptoplastia), além de cerclagem da valva tricúspide com a técnica de De Vega. A paciente teve alta da Unidade de Terapia Intensiva três dias após. Evoluiu estável na enfermaria, recebendo alta hospitalar em 30 de maio de 2011.

## DISCUSSÃO

A síndrome de Lutembacher caracteriza-se pela associação de CIA e estenose mitral. A prevalência dessa síndrome é incerta. Trata-se de uma afecção mais comum no sexo feminino, em parte pela maior incidência tanto de estenose mitral como de CIA nesse gênero. A repercussão hemodinâmica e as manifestações clínicas da síndrome de Lutembacher dependem fundamentalmente do tamanho da CIA e da gravidade da estenose mitral.

A síndrome de Lutembacher atualmente pode ser tratada por meio de intervenção percutânea ou tratamento cirúrgico padrão. Em centros com grande experiência, em casos selecionados, a oclusão percutânea da CIA utilizando diferentes tipos de dispositivos associada à valvotomia mitral por balão pode ser uma opção. Os critérios de seleção para intervenção percutânea são os mesmos utilizados no tratamento das afecções isoladamente. Em relação à valvotomia mitral por balão, escore de Wilkins  $\leq 8$  representa boa expectativa de resultado imediato e evolução. Em relação à CIA, o tipo *ostium secundum* ou fossa oval pode ser tratado por via percutânea, sendo exigido para seleção tamanho do defeito  $\leq 35$  mm e distância  $\geq 5$  mm das bordas (em sua porção mais rígida) para o seio coronário, valva mitral e veia cava superior, informações obtidas com o ecocardiograma transesofágico.

No presente caso, sendo uma paciente do Sistema Único de Saúde e sem cobertura para prótese oclusora de CIA, o tratamento percutâneo não foi cogitado inicialmente. Além disso, o escore ecocardiográfico de Wilkins de 10 constituía fator limitante para a valvotomia mitral por balão. A opção pela intervenção por meio de valvotomia mitral por balão foi definida após ampla discussão entre cardiologistas clínicos, cirurgiões e intervencionistas. O tratamento inicial otimizado e com altas doses de diurético não foi efetivo em proporcionar controle clínico adequado dos sintomas de congestão sistêmica. Existia uma preocupação de que, mantido o quadro refratário, a paciente não resistiria à cirurgia, bem como pelas complicações inerentes ao pós-operatório de pacientes com disfunção de ventrículo direito. Outro fator complicador era a opção religiosa da paciente, que, por ser testemunha de Jeová, recusara o uso de hemoderivados.

A paciente e seus familiares foram notificados e esclarecidos em relação aos riscos dos procedimentos propostos, inclusive os inerentes à valvotomia mitral

por balão. Iniciou-se o emprego de eritropoetina e a reposição de ferro e ácido fólico, com o objetivo de recuperação progressiva dos níveis de hemoglobina, mantendo-se o tratamento com drogas de ação cardiovascular.

O sucesso da valvotomia mitral por balão caracteriza-se pelo aumento da área valvar > 25% da área inicial, com área valvar mitral  $\geq 1,5 \text{ cm}^2$ , na ausência de insuficiência mitral > 2+ pelo critério angiográfico.<sup>9,10</sup> A paciente em questão apresentava escore ecocardiográfico de 10, subvalvar (3), espessamento (2), mobilidade (3), calcificação (2). Apresentava calcificação de 2++ na radioscopia. O resultado subótimo obtido pela valvotomia mitral por balão, com área valvar mitral final de  $1,34 \text{ cm}^2$ , resultou em significativa melhora clínica da paciente, que teve alta hospitalar em classe funcional II/IV da NYHA, retornando para cirurgia, posteriormente, compensada e com o nível de hematócrito exigido pelo cirurgião cardiovascular.

A cirurgia consistiu na substituição da válvula mitral por uma prótese mecânica St. Jude 29M e no fechamento da CIA com *patch* de pericárdio bovino (atrioseptoplastia), além de cerclagem da válvula tricúspide pela técnica de De Vega para corrigir a insuficiência tricúspide. A escolha do substituto valvar para orifícios atrioventriculares tem sido motivo de muita discussão, com defensores de próteses biológicas ou mecânicas, sendo a trombose e a longevidade os fatores mais relevantes nesse contexto. Embora a prótese biológica apresente baixa incidência de trombose e dispense anticoagulação, sua longevidade é reduzida quando comparada à prótese mecânica. No presente relato, a opção pela prótese mecânica teve a intenção de oferecer um tratamento mais definitivo, obviamente implicando o uso indefinido de anticoagulante.

A evolução da paciente no pós-operatório foi surpreendentemente boa, mantendo débito cardíaco satisfatório, hemodinâmica estável e sem sangramento significativo. A paciente teve alta hospitalar após 11 dias de cirurgia.

Encontra-se no sexto mês após o procedimento cirúrgico, evoluindo com estabilidade dos sinais clínicos e com melhora da qualidade de vida.

Este relato confirma a importância do trabalho integrado entre cardiologistas clínicos, intervencionistas e cirurgiões cardiovasculares, bem como da equipe multiprofissional, em definir a melhor estratégia individual a ser realizada com os dispositivos disponíveis na realidade local de cada instituição.

## CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não haver conflito de interesses relacionado a este manuscrito.

## REFERÊNCIAS

1. Lutembacher R. De la sténose mitrale avec interauriculaire. Arch Mal Coeur. 1916;9:237-60.
2. Shabbir M, Ahmed W, Akhtar K. Transcatheter treatment of Lutembachers syndrome. J Coll Physicians Surg Pak. 2008;18(2):105-6.
3. Cheng TO. Coexistent atrial septal defect and mitral stenosis (Lutembacher syndrome): an ideal combination for percutaneous treatment. Catheter Cardiovasc Interv. 1999;48(2):205-6.
4. 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 mitral and aortic valve stenosis in a patient with Lutembachers syndrome and severe pulmonary hypertension. Cathet Cardiovasc Diagn. 1992;25(4):309-12.
5. Chau EM, Lee CH, Chow WH. Transcatheter treatment of a case of Lutembacher syndrome. Catheter Cardiovasc Interv. 2000;50(1):68-70.
6. Joseph G, Abhaichand Rajpal K, Kumar KP. Definitive percutaneous treatment of Lutembachers syndrome. Catheter Cardiovasc Interv. 1999;48(2):199-204.
7. Inoue K, Owaki T, Nakamura T, Kitamura F, Miyamoto N. Clinical application of transvenous mitral commissurotomy by a new balloon catheter. J Thorac Cardiovasc Surg. 1984;87(3):394-402.
8. Wilkins GT, Weyman AE, Abascal VM, Block PC, Palacios IF. Percutaneous balloon dilatation of the mitral valve: an analysis of echocardiographic variables related to outcome and the mechanism of dilatation. Br Heart J. 1988;60(4):299-308.
9. Abascal VM, Wilkins GT, O'Shea JP, Choong CY, Palacios IF, Thomas JD, et al. Prediction of successful outcome in 130 patients undergoing percutaneous balloon mitral valvotomy. Circulation. 1990;82(2):448-56.
10. Cardoso LF, Ayres CV, Bento AM, Tarasoutchi F, Vieira ML, Grinberg M. Resultados imediatos e tardios da valvoplastia mitral percutânea em pacientes com estenose mitral. Arq Bras Cardiol. 2010;94(3):406-13.