

Introdução

A SÍNDROME DE EISENMENGER (ES) COMPREENDE UM FENÓTIPO SEVERO DE HIPERTENSÃO DA ARTÉRIA PULMONAR ASSOCIADO A ALTERAÇÕES CARDÍACAS CONGÊNITAS, QUE OCORREM EM PACIENTES COM SHUNTS CARDÍACOS E EXTRA CARDÍACOS, INCLUINDO DEFEITOS DO SEPTO INTERVENTRICULAR, INTERATRIAL, DUCTO ARTERIAL PATENTE(1, 6, 7). NA ES O SHUNT TRADICIONALMENTE ESQUERDO-DIREITO SE CONVERTE EM DIREITO-ESQUERDO DEVIDO À HIPERTENSÃO PULMONAR E AUMENTO DA RESISTÊNCIA VASCULAR PULMONAR, GERANDO UMA DOENÇA PULMONAR VASCULAR OBSTRUTIVA, SENDO A MAIS AVANÇADA FORMA DE HIPERTENSÃO PULMONAR ASSOCIADO A SHUNT VASCULAR SISTÊMICO-PULMONAR CONGÊNITO(2,3). AS DOENÇAS CARDIOVASCULARES CONGÊNITAS VÊM DIMINUINDO EM INCIDÊNCIA COM O PASSAR DOS ANOS, NA EUROPA VARIA ENTRE 1 A 5.6%, NO ENTANTO NOS ESTADOS UNIDOS HÁ UM AUMENTO DE ADULTOS PORTADORES DE ES, CHEGANDO A UM AUMENTO ANUAL DE 5% (2,3). SEU TRATAMENTO AINDA É CONTROVERSO, SENDO DIVIDIDO EM CONSERVADOR E CIRÚRGICO.

Relato de Caso

PACIENTE FEMININA DE 19 ANOS ADMITIDA NO CENTRO DE TERAPIA INTENSIVA DO HOSPITAL MUNICIPAL D. PEDRO II, COM HISTÓRIA DE 'CARDIOPATIA CONGÊNITA' SEGUNDO A FAMÍLIA, NEGA TRATAMENTO OU ACOMPANHAMENTO REGULAR, APRESENTOU SINAIS E SINTOMAS PRÉVIOS A INTERNAÇÃO DE DISPNEIA AOS MÍNIMOS ESFORÇOS E CIANOSE. AO EXAME FÍSICO, APRESENTAVA-SE LÚCIDA E ORIENTADA, COM CIANOSE EM MEMBROS SUPERIORES E INFERIORES, LABIAL, E BAQUETEAMENTO DIGITAL, ALÉM DE LEVE DISPNEIA AO REPOUSO E SATURAÇÃO PERIFÉRICA DE O₂ 65%. O EXAME LABORATORIAL EVIDENCIAVA HEMATÓCRITO > 50 %. O ELETROCARDIOGRAMA NÃO APRESENTAVA ALTERAÇÕES SIGNIFICATIVAS. EM ESTUDO ECOCARDIOGRÁFICO FOI EVIDENCIADO PRESENÇA DE COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR PERIMEMBRANOSA AMPLA (FIGURAS 1 E 3), COM FLUXO PREDOMINANTEMENTE UNIDIRECIONAL VD - VE (FIGURA 2), CAVALGAMENTO DA AORTA, LEVE AUMENTO DE ATRIO DIREITO E SINAIS DE HIPERTENSÃO PULMONAR, REGURGITAÇÃO TRICUSPIDE MODERADA, PSAP 51 MMHG, HIPERTROFIA DE PAREDES DE VD, FUNÇÃO SISTÓLICA GLOBAL E SEGMENTAR DE VE PRESERVADAS AO REPOUSO. FOI INSTITUÍDO TRATAMENTO COM SILDENAFILA, BOSENTANA, ANTICOAGULAÇÃO PROFILÁTICA E OXIGÊNIO SUPLEMENTAR, APRESENTANDO MELHORA DA DISPNEIA E SATURAÇÃO PERIFÉRICA DE O₂. A PACIENTE FOI TRANSFERIDA PARA O INSTITUTO DE CARDIOLOGIA DO RIO DE JANEIRO, ONDE FOI REALIZADA CIRURGIA CARDÍACA CORRETIVA, COM REMISSÃO DO QUADRO E POSTERIOR ALTA HOSPITALAR.



FIGURA 1

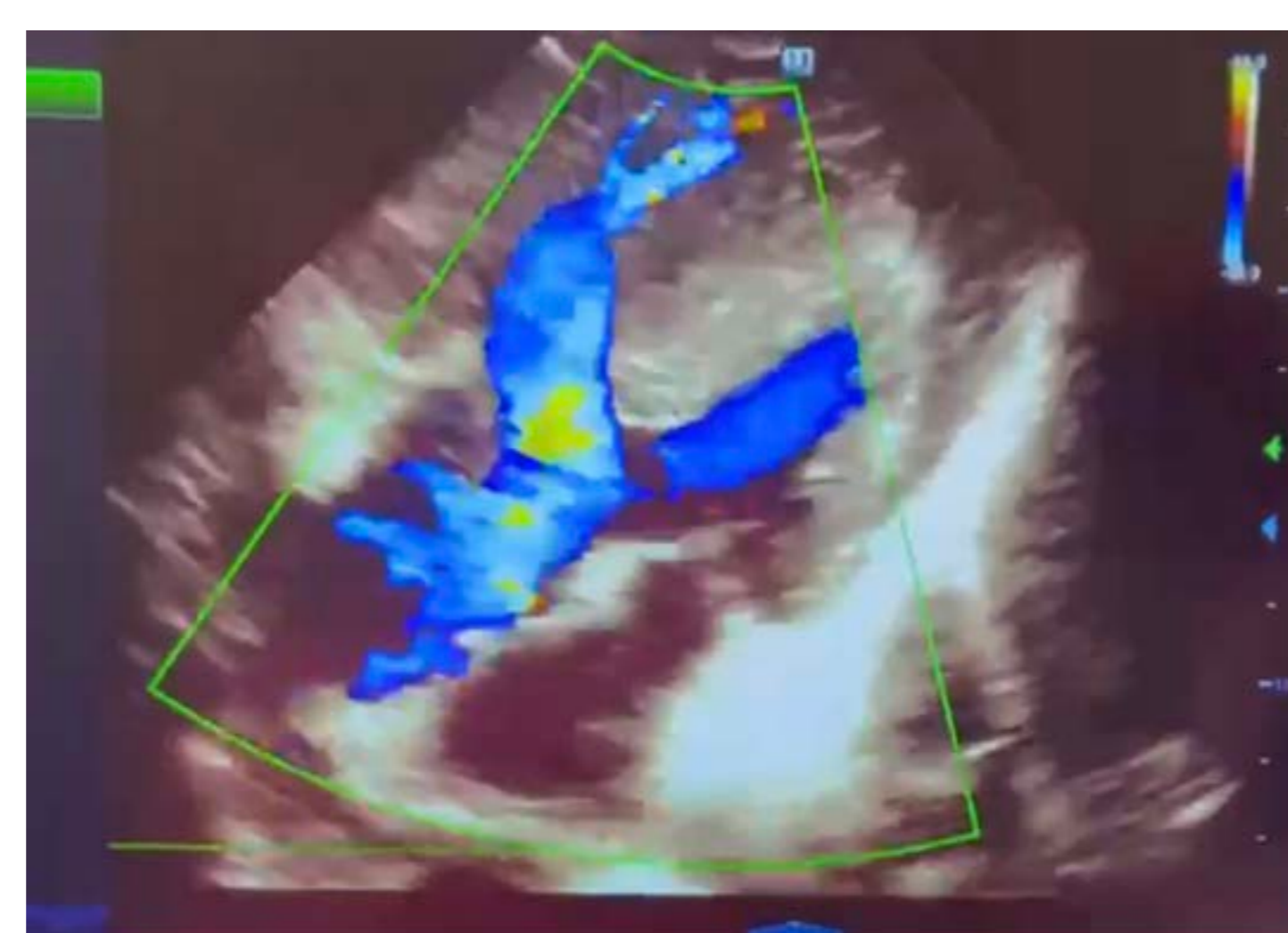


FIGURA 2

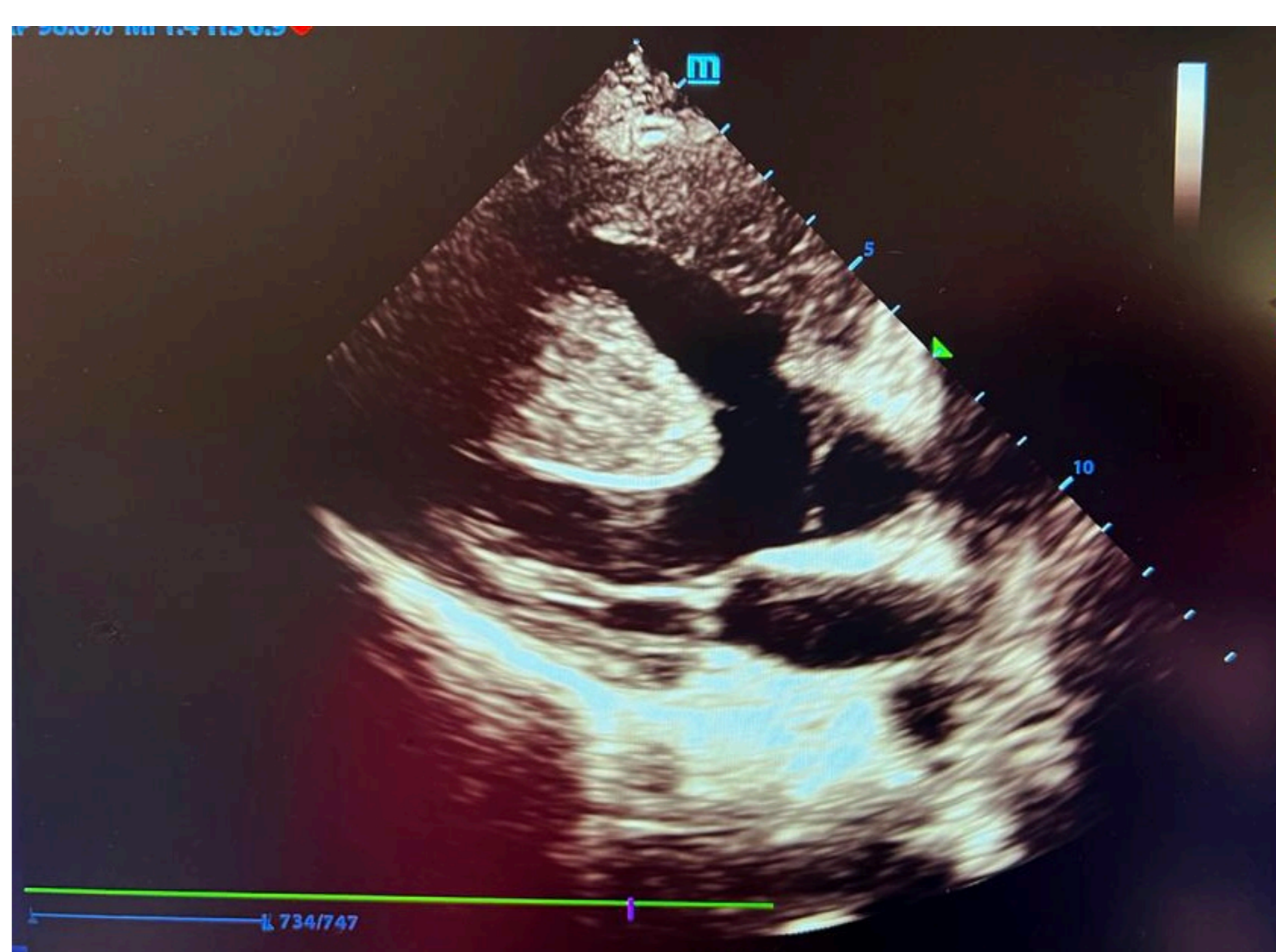


FIGURA 3

Discussão

A ES É DEFINIDA COMO UMA ELEVAÇÃO DA PRESSÃO PULMONAR A NÍVEIS SISTÊMICOS, CAUSADA PELO AUMENTO DA RESISTÊNCIA VASCULAR PULMONAR, COM SHUNT REVERSO (DIREITA-ESQUERDA) OU BIDIRECIONAL, ATRAVÉS DE UM GRANDE DEFEITO CONGÊNITO, INTRA OU EXTRACARDÍACO, NÃO REPARADO (5, 7, 8). EM 1897, EISENMENGER PUBLICOU O ARTIGO QUE LHE TRARIA FAMA PÓSTUMA. NO TERCEIRO CAPÍTULO DE SEU ARTIGO DE 1897, O AUTOR RELATA UM CASO DE UM PACIENTE QUE APRESENTAVA BAQUETEAMENTO DIGITAL, CIANOSE DESDE A INFÂNCIA E DISPNEIA PROGRESSIVA, ASSOCIADO A UM DEFEITO NO SEPTO MEMBRANOSO INTERVENTRICULAR. MUITOS AUTORES, NA ÉPOCA, FAZIAM ESTREITA RELAÇÃO ENTRE O CAVALGAMENTO DA AORTA E A CIANOSE, E O BRILHANTISMO DE EISENMENGER ESTÁ NO FATO DE QUE, EM SEU TRABALHO DE 1898, AFIRMA QUE O CAVALGAMENTO DA AORTA É IRRELEVANTE PARA A CIANOSE E QUE O AUMENTO DA RESISTÊNCIA VASCULAR PULMONAR PODERIA EMBASAR A DIMINUIÇÃO DO SHUNT ESQUERDA-DIREITA, PROMOVENDO CIANOSE (5).

A SÍNDROME É DIAGNOSTICADA NORMALMENTE NA INFÂNCIA EM PACIENTES COM 'SHUNTS' INTERATRIAIS OU INTERVENTRICULARES, SENDO A TAXA DE MORTALIDADE EM 10 ANOS EM TORNO DE DE 40%. A BAIXA SATURAÇÃO DE OXIGÊNIO SENTIDA PELOS RECEPTORES CAROTÍDEOS CONTRIBUEM PARA O AUMENTO DA FREQUÊNCIA RESPIRATÓRIA, AUMENTO DO TÔNUS SIMPÁTICO E USO DE MUSCULATURA ACESSÓRIA. A RESPOSTA CRÔNICA A HIPOXEMIA CURSA COM ERITROCILOSE, PODENDO RESULTAR EM SÍNDROME CORONARIANA AGUDA E ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL (4). O ELETROCARDIOGRAMA PODE APRESENTAR SOBRECARGA ATRIAL E VENTRICULAR DIREITAS, ESQUERDAS OU DE AMBOS OS LADOS DO CORAÇÃO, ALÉM DE BLOQUEIOS ATRIOVENTRICULARES. ALTERAÇÕES DA REPOLARIZAÇÃO VENTRICULAR TAMBÉM SÃO COMUNS (1,6).

O PROGNÓSTICO DA ES PIORA AINDA EM PACIENTES DE IDADE AVANÇADA, BAIXA SATURAÇÃO, ALTERAÇÕES EM ESCALAS FUNCIONAIS, INCLUINDO A CLASSIFICAÇÃO WHO (WORLD HEALTH ORGANIZATION), CLASSIFICAÇÃO PANAMA, AUMENTO DE BIOMARCADORES, EM ESPECIAL NT PRÓ-BNP > 500 PG/ML, PROTEÍNA C REATIVA > 10 MG/ML, ALTERAÇÕES DA SATURAÇÃO DE TRANSFERRINA E DISFUNÇÃO DE VD AO ECOCARDIOGRAMA.

NO TRATAMENTO DA ES, A VASODILATAÇÃO DA ARTÉRIA PULMONAR UTILIZANDO MEDICAMENTOS QUE ATUAM NA VIA DA ENDOTELINA, INIBIDORES DE FOSFODIESTERASE E VIA DA PROSTACICLINA DEMONSTRAM MELHORA DE PROGNÓSTICO E SOBREVIDA, PODENDO SER UTILIZADO AS TRÊS CLASSES DE MEDICAMENTOS EM TERAPIA TRIPLA NOS CASOS MAIS SEVEROS. OS BENEFÍCIOS DO TRATAMENTO CIRÚRGICO PARECEM NÃO SUPERAR OS RISCOS EM PACIENTES COM ES ESTABELECIDO, SENDO RESERVADO EM PACIENTES COM PIOR PROGNÓSTICO(1,4,8). FLEBOTOMIAS NÃO DEVEM SER REALIZADAS, SALVO EM CASOS DE EXTREMA HIPERVISCOSIDADE NA AUSÊNCIA DE DESIDRATAÇÃO E CARÊNCIA DE FERRO (4).

POR FIM, A ES É UM CONJUNTO DE ALTERAÇÕES SEVERAS DO CORAÇÃO, OCASIONADA POR DEFEITOS ESTRUTURAIS E TEM COMO BASE A VASCULOPATIA E AUMENTO DA PRESSÃO DA ARTÉRIA PULMONAR. SEU MANEJO É COMPLEXO, PORÉM EXISTEM MEDICAMENTOS CAPAZES DE ALTERAR DESFECHO, SENDO A CIRURGIA RESERVADA PARA CASOS SELECIONADOS. O CONHECIMENTO DO CARDIOLOGISTA SOBRE AS DOENÇAS CONGÊNITAS DO CORAÇÃO PERMITE QUE O PACIENTE SEJA BEM DIAGNOSTICADO E TRATADO, COMO FOI EVIDENCIADO NESSE RELATO.

Bibliografia

1. ARVANITAKI A, GIANNAKOULAS G, BAUMGARTNER H, LAMMERS AE. EISENMENGER SYNDROME: DIAGNOSIS, PROGNOSIS AND CLINICAL MANAGEMENT. HEART. 20 JUL 2020;106(21):1638-45.
2. CAMPOS FP, BENVENUTI LA. EISENMENGER SYNDROME. AUTOPSY AND CASE REPORTS. 2017;7(1):5-7.
3. HOU Y, WEN L, SHU T, DAI R, HUANG W. EFFICACY AND SAFETY OF PULMONARY VASODILATORS IN THE PATIENTS WITH EISENMENGER SYNDROME: A META-ANALYSIS OF RANDOMIZED CONTROLLED TRIALS. PULMONARY CIRCULATION. ABR 2021;11(2):204589402110158.
4. CHAIX MA, GATZOULIS MA, DILLER GP, KHAIRY P, OECHSLIN EN. EISENMENGER SYNDROME: A MULTISYSTEM DISORDER—DO NOT DESTABILIZE THE BALANCED BUT FRAGILE PHYSIOLOGY. CANADIAN JOURNAL OF CARDIOLOGY. DEZ 2019;35(12):1664-74.
5. ALBRECH Á. EISENMENGER: DOENÇA E HISTÓRIA. REVISTA DA SOCIEDADE DE CARDIOLOGIA DO RIO GRANDE DO SUL. 2004;ANO XIII(01).
6. GLANCY DL, AIELLO DC, ATLURI P. ELECTROCARDIOGRAM IN A YOUNG WOMAN WITH THE EISENMENGER SYNDROME. THE AMERICAN JOURNAL OF CARDIOLOGY. JUL 2016;118(2):305-6.
7. KRISHNA KUMAR R, SANDOVAL J. ADVANCED PULMONARY VASCULAR DISEASE: THE EISENMENGER SYNDROME. CARDIOLOGY IN THE YOUNG. MAIO 2009;19(S1):39-44.
8. NASHAT H, CONSTANTINE A, DIMOPOULOS K. ADVANCED THERAPIES IN EISENMENGER SYNDROME. JOURNAL OF CONGENITAL CARDIOLOGY. DEZ 2020;4(S1).