

Autores: Karen Isabelle Pontes Duran Bottaro^{1*}, Vanessa Bernardo Nunes Lepre².

Instituições: Associação Beneficente Santa Casa de Campo Grande¹, Hospital Regional do Mato Grosso do Sul².

*Email: karen_duran_@hotmail.com

Introdução

A Síndrome de Eisenmenger em adultos é uma doença rara, com mortalidade elevada, caracterizada pela hipertensão pulmonar com shunt reverso ao nível atrioventricular. Usualmente os sintomas são dispneia e sinais de baixo débito cardíaco. O achado ecográfico, apesar de sugestivo, não constitui diagnóstico devendo ser indicado medida hemodinâmica invasiva através do cateterismo de câmaras direitas. Atualmente o tratamento constitui-se nos seguintes grupos: inibidores da fosfodiesterase-5, antagonistas do receptor de endotelina-1, análogos da prostaciclina e estimulador da guanilil-ciclase solúvel que serão discutidos adiante.

Objetivos

- Ressaltar a atenção ao diagnóstico de síndrome de Eisenmenger em pacientes com quadro de hipertensão arterial pulmonar;
- Discorrer sobre as perspectivas de novos tratamentos em vigência do diagnóstico, buscando reduzir desfechos desfavoráveis ao se introduzir o arsenal farmacológico.

Métodos

O presente relato de caso trata-se de um estudo descritivo observacional retrospectivo, sendo a descrição de um caso clínico por meio da revisão do prontuário, avaliação e segmento do paciente, resultados de exames complementares para diagnóstico e revisão ampla de literatura.

Resultados

Sexo feminino, 40 anos, dispneia há 9 meses associada à dor pleurítica. Relato de internação prévia por diagnóstico de tromboembolismo pulmonar em artéria segmentar direita seguindo com alta e anticoagulação com rivaroxabana. Apresentou nova piora da dispneia, seguindo investigação com ecocardiografia transtorácica evidenciando alteração de câmaras direitas, insuficiência tricúspide importante com pressão sistólica de artéria pulmonar elevada (PSAP). Complementou-se investigação por ecocardiografia transesofágica visualizando forame oval patente (FOP) com shunt de átrio direito para átrio esquerdo caracterizando fluxo reverso - Eisenmenger; restrição sistodiastólica de ventrículo esquerdo devido sobrecarga de ventrículo direito e hipertensão arterial pulmonar severa - PSAP 98mmHg. Paciente necessitou de oxigênio suplementar durante internação, realizada pesquisa de trombofilias, sendo a priori substituído o anticoagulante vigente por cumarínico e iniciada melhor abordagem investigativa (cateterismo de câmara direita, teste cardiopulmonar de exercício, teste de vasorreatividade) para definir a etiogênese da HAP. Após realização do teste de vasorreatividade pulmonar positivo, iniciou-se inibidor de fosfodiesterase com melhora do quadro, desmame de oxigênio e alta com seguimento ambulatorial em centro especializado em hipertensão pulmonar.

Considerações Finais

Para se entender a síndrome de Eisenmenger deve-se falar sobre a hipertensão arterial pulmonar idiopática, já que a síndrome possui como substrato a soma entre HAP e defeitos congênitos cardíacos. A hipertensão arterial pulmonar é definida como a pressão média da artéria pulmonar (PAPm) superior a 20mmHg e a resistência vascular pulmonar maior ou igual a 3 unidades Wood.^{1,2} O cateterismo de câmaras direitas é o padrão ouro para diagnóstico.³

No que tange as diretrizes terapêuticas, durante o cateterismo de câmaras direitas, é realizado o teste de vasorreatividade, ofertando-se vasodilatadores e é positivo quando há redução maior ou igual a 10mmHg na PAPm com valor absoluto inferior a 40mmHg e melhora do débito cardíaco.⁴

Os bloqueadores de canal de cálcio estão indicados apenas nos casos de HAP com teste agudo de vasorreatividade positivo. Altas doses de bloqueadores de canal de cálcio só devem ser utilizadas nessa situação, pois pioram o prognóstico dos pacientes que não apresentam resposta ao teste. Os antagonistas de receptor da endotelina-1 (ambrisentana, bosentana e macitentan) agem de modo a bloquear a vasoconstrição causada pela endotelina-1. Sabe-se que nestes pacientes os níveis plasmáticos de endotelina são elevados e inversamente correlacionados ao seu prognóstico. Os prostanoides (primeira classe de medicamento utilizada na HAP) possuem efeito vasodilatador direto na circulação pulmonar.

Por fim, a guanilato ciclase solúvel (sGC) - Riociguate - age produzindo vasorrelaxamento e inibe a proliferação de células do músculo liso, por meio do estímulo do óxido nítrico, e tem papel comprovado no manejo de pacientes com HAP por tromboembolismo pulmonar crônico (grupo 4), sendo uma medicação promissora nas doenças cardiopulmonares.⁵

Embora a síndrome de Eisenmenger seja rara, os avanços nos métodos diagnósticos e na área farmacêutica têm possibilitado melhora quanto ao prognóstico e qualidade de vida em meio a combinação com terapia multimodal. Ressalta-se a atenção ao diagnóstico e estratificação adequada, por meio de cateterismo de câmaras direitas, buscando-se reduzir desfechos desfavoráveis ao se introduzir o arsenal farmacológico adequado.

Referências Bibliográficas

1. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowkaet M, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53(1).
2. Naeije R, Vachiery JL, Yerly P, Vanderpool R. The transpulmonary pressure gradient for the diagnosis of pulmonary vascular disease. *Eur Respir J*. 2013;41(1):217-23.
3. Hoepfer MM, Lee SH, Voswinkel R, Palazzini M, Jais X, Marinelli A, et al. Complications of right heart catheterization procedures in patients with pulmonary hypertension in experienced centers. *J Am Coll Cardiol*. 2006;48(12):2546-52.
4. Cendón AA. Hemodynamic study: indications for right- and left- sided catheterization in the diagnosis and follow-up of pulmonary hypertension. *Arch Bronconeumol*. 2011;47(7):12-4.
5. Cendón AA. Hemodynamic study: indications for right- and left- sided catheterization in the diagnosis and follow-up of pulmonary hypertension. *Arch Bronconeumol*. 2011;47(7):12-4.