

SÍNDROME DE ORTODEOXIA-PLATIPNEIA ASSOCIADA A COMUNICAÇÃO INTERATRIAL: RELATO DE CASO

ORTHODEOXIA-PLATYPNEA SYNDROME ASSOCIATED WITH ATRIAL SEPTAL DEFECT: CASE REPORT

EDUARDO POITEVIN CRUZ¹; MARCELO VITOLA DRECKMANN¹; FELIPE BARBOSA AMARAL²; MARCELO JOSÉ LINHARES³; JÚLIO CESAR SCHULZ²; FABRICIO MARTINS ZUCCO⁴; GIULLIANO GARDENGHI⁵

1. Residente em Cardiologia, Clínica CARDIOPRIME Hospital Santa Catarina, Blumenau, SC, Brasil
2. Cardiologista intervencionista, CARDIOPRIME, Hospital Santa Catarina, Blumenau, SC, Brasil
3. Cardiologista, CARDIOPRIME, Hospital Santa Catarina, Blumenau, SC, Brasil
4. Cirurgião Vascular e Endovascular, Hospital Santa Catarina, Blumenau, SC, Brasil
5. Coordenador científico, Hospital ENCORE, Aparecida de Goiânia - Goiás - Brasil

RESUMO

A síndrome de ortodeoxia-platipneia (SOP) é uma condição clínica rara, havendo poucos relatos na literatura. Caracterizada pela presença de shunt arteriovenoso pulmonar (malformação arteriovenosa e síndrome hepatopulmonar) ou shunt direito-esquerdo intracardiaco (forâmên oval patente e/ou defeitos do septo interatrial relacionados). A comunicação interatrial (CIA) é a causa mais prevalente da SOP, representando cerca de 87% dos casos. O tratamento desta síndrome varia de acordo com sua etiologia. Neste relato, é apresentado um quadro de SOP associado a presença de uma CIA, sendo abordada a estratégia diagnóstica e conduta realizada para o tratamento desta condição.

Palavra chave: Dispneia, Comunicação interatrial, Hipóxia, Cardiologia, Síndromes Raras.

ABSTRACT

Orthodeoxia-platypnea syndrome (POS) is a rare clinical condition, with few reports in the literature. Characterized by the presence of a pulmonary arteriovenous shunt (arteriovenous malformation and hepatopulmonary syndrome) or intracardiac right-to-left shunt (patent foramen ovale and/or related interatrial septal defects). Atrial septal defect (ASD) is the most prevalent cause of POS, representing around 87% of cases. The treatment of this syndrome varies according to its etiology. In this report, a POS situation associated with the presence of an ASD is presented, and the diagnostic strategy and approach used to treat this condition are discussed.

Keywords: Dyspnea, Interatrial communication, Hypoxia, Cardiology, Rare Syndromes.

INTRODUÇÃO

A síndrome de ortodeoxia-platipneia (SOP) é uma condição rara caracterizada pela presença de dessaturação (ortodeoxia) e dispneia (platipneia) em posição ortostática, havendo melhora do quadro em posição supina.¹ Fenômeno ocasionado pela presença de shunt arteriovenoso pulmonar (malformação arteriovenosa e síndrome hepatopulmonar) ou shunt direito-esquerdo intracardíaco (forâmên oval patente e/ou defeitos do septo interatrial relacionados).² Apesar de sua prevalência ser subestimada, a SOP apresenta testes relativamente simples para seu diagnóstico, como a comparação de gasometrias arteriais coletadas em diferentes posições do paciente ou ainda a avaliação da repercussão intracardíaca do shunt direita-esquerda através da realização de um ecocardiograma transesofágico com contraste na posição supina e ortostática.¹

O primeiro caso da SOP foi descrito por Burchell e associados em 1949, havendo, desde então, poucos casos relatados.³ Uma metanálise de 150 artigos composta por 239 pacientes entre 1949 e 2016 evidenciou que a comunicação interatrial foi a causa mais prevalente da SOP nos estudos, encontrada em 208 pacientes (87%). O Forame Oval Patente (FOP) representou a alteração mais comumente responsável pelo shunt intracardíaco. Além do FOP, foram relatadas a presença de defeito do septo atrial (CIA) e aneurisma do septo atrial (ASA). As causas extracardíacas de SOP incluíram malformações arteriovenosas intrapulmonares (9,2%) e doenças do parênquima pulmonar (3,7%) (4).

A ecocardiografia transesofágica representa a principal modalidade diagnóstica, proporcionando boa visualização de quaisquer defeitos ou aneurismas que possam estar presentes no septo atrial.⁴ O tratamento definitivo da SOP secundária ao shunt intracardíaco envolve o fechamento do defeito interatrial, considerando cuidadosamente não apenas a gravidade dos sintomas do paciente, mas também as condições médicas subjacentes do paciente. Deve-se ainda considerar, para decisão, a capacidade do indivíduo de tolerar um procedimento invasivo. Recentemente, o fechamento percutâneo suplantou a cirurgia cardíaca no tratamento de CIA e FOP, dada a diminuição da morbidade, mortalidade e despesas.⁵ Já para as causas extracardíacas, a abordagem é individualizada para cada etiologia, como a embolização da artéria pulmonar, para tratamento de malformação arteriovenosa pulmonar primária sintomática; transplante hepático para síndrome hepatopulmonar; tratamento da condição pulmonar subjacente para portadores de doença pulmonar parenquimatosa primária, entre outras modalidades de tratamento.⁴

O relato apresentado descreve a realização da oclusão percutânea de CIA como tratamento para a SOP, em um paciente com baixa capacidade funcional.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 81 anos, com histórico de tromboembolismo pulmonar (TEP) recente, internado devido a quadro de dessaturação, astenia, e ainda tosse não produtiva. Angiotomografia de tórax realizada na admissão descartou novo TEP e presença de opacidades. Paciente foi encaminhada para unidade de terapia intensiva (UTI) por persistir com hipoxemia importante em repouso. Em UTI, observou-se que havia piora da hipóxia em decúbito dorsal, com melhora nos decúbitos laterais. Devido a suspeita de shunt interatrial, foi realizado ecocardiograma transtorácico que evidenciou fração de ejeção: 70%; Parede septal: 10 mm; Parede posterior: 9 mm; diâmetro diastólico: 45 ml; diâmetro sistólico: 27 ml, pressão sistólica na artéria pulmonar: 32 mmHg, ventrículo esquerdo (VE) com função sistólica global e segmentar preservada em repouso, apresentando ainda aspecto de redundância de seus folhetos com passagem de microbolhas ao contraste agitado, sugestivo de FOP. Paciente apresentou diminuição da hipoxemia, recebendo alta da UTI. Na enfermaria, apresentou queda da própria altura, evoluindo com retorno da hipoxemia, principal-

mente ao se sentar no leito, sendo novamente encaminhada para UTI. Foi levantada hipótese de síndrome hepatorenal, sendo realizada angiotomografia de abdome, que mostrou presença de afilamento de veia cava inferior, sem obstrução de fluxo. Submetida a angioplastia sequencial de veia cava inferior em segmento intra-hepático com cateter balão. No entanto, paciente permaneceu apresentando quadro de hipoxemia.

Posteriormente, no serviço de hemodinâmica, foi submetida a arteriografia pulmonar e cateterismo de câmaras direitas, sendo evidenciada ausência de hipertensão arterial pulmonar, com gradientes transvalvares significativos e sobrecarga de câmaras direitas. Observada fácil passagem do cateter do átrio direito para o átrio esquerdo em topografia da fossa oval. Suspeita de CIA ou FOP.

Paciente foi encaminhado para realização de oclusão percutânea da CIA. Novo ecocardiograma, agora transesofágico (EcoTE) prévio ao procedimento mostrou a presença de CIA em região da fossa ovalis (ostium secundum), medindo aproximadamente 5-6 mm, com fluxo exclusivo esquerda-direita. Septo interatrial hipermóvel, de aspecto aneurismático. Cateterizado o átrio esquerdo com cateter Multipurpose, utilizado guia 0.035 longo, ponta J 3 mm, rígido. Retirado o cateter, permanecendo o guia e sobre o qual foi avançado o conjunto bainha-introdutor 10 French (FR). Uma vez que a bainha atingiu o átrio esquerdo (AE), retirou-se o guia 0.035 em conjunto com o introdutor. Optada pela prótese nº 28LA/28RA, a qual foi avançada através da bainha para dentro do AE. Aberto o disco 28 no AE, sendo depois tracionado o conjunto em direção ao septo interatrial (SIA), corrigida a sua posição através do EcoTE e por fluoroscopia. Uma vez posicionada paralelamente ao septo, liberamos o disco 28 no átrio direito (AD), com liberação plena da prótese (figura 01). Procedimento encerrado, retirou-se todo o material para a compressão hemostática. Durante procedimento, paciente apresentou supradesnivelamento do segmento ST temporário ao monitor, sendo realizada coronariografia pela artéria femoral esquerda 6 FR com alterações crônicas similares a exame realizado anteriormente. Assumiu-se como provável causa da intercorrência quadro de embolização gasosa de coronária. Após procedimento, paciente apresentou importante melhora do quadro de hipoxia, mantendo-se

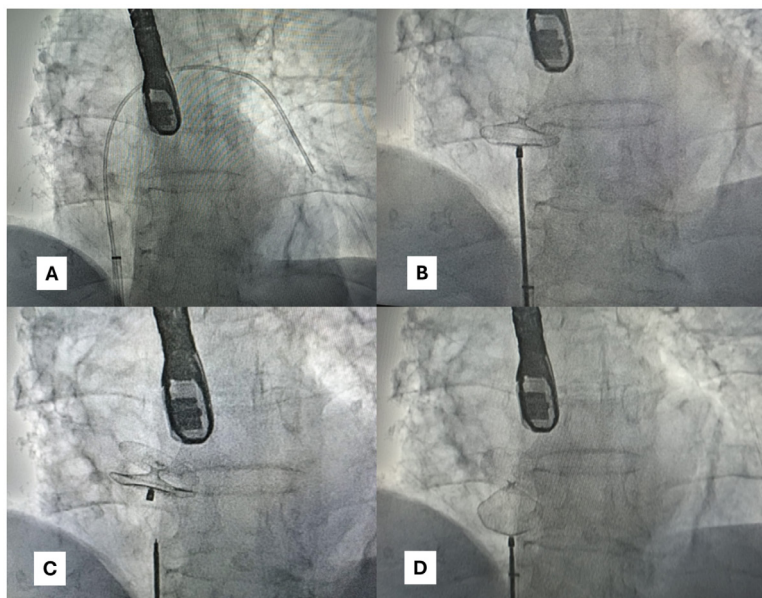


Figura 01. Imagens do procedimento de fechamento da comunicação interatrial (CIA). A) cruzamento da CIA com cateter MP-multiporpose com posicionamento na veia pulmonar esquerda; B) Posicionamento da prótese; C) Liberação da prótese; D) Aspecto final após o procedimento.

estável, sem alteração da saturação periférica de oxigênio em decúbito dorsal, ao se sentar e em ortostase.

DISCUSSÃO

A SOP é uma condição caracterizada pela presença de dispneia associada a dessaturação em posição ortostática ou sentada, com melhora do quadro na posição supina.⁶ Os mecanismos primários estão associados a anormalidades intracardíacas ou extracardíacas, e diversas etiologias. Na presença do quadro clínico suspeito, deve-se investigar a etiologia associada a condição identificada; mesmo assim, a SOP pode ocorrer sem a presença de doença pulmonar ou cardíaca identificável entre 13% e 47% dos casos. A SOP secundária ao shunt interatrial tem sido mais comumente relatada em situações em que a pressão de enchimento ventricular é capaz de gerar gradiente de pressão transitório do átrio direito para esquerdo na posição ortostática, como citado em nosso relato.⁷

O exame de escolha para o diagnóstico desta síndrome é o ecocardiograma transtorácico, devendo ser realizado com contraste com solução salina agitada, melhorando o desempenho diagnóstico. Caso os resultados do ecocardiograma transtorácico sejam inconclusivos ou negativos, em permanecendo um alto índice de suspeita, recomenda-se a realização de EcoTE. Ao mesmo tempo, as fontes de shunt intrapulmonar podem ser pesquisadas com injeção agitada de solução salina. A cintilografia de perfusão e a arteriografia pulmonar também devem ser consideradas neste contexto.⁷

O FOP é relativamente prevalente na população em geral (cerca de 25-30% a depender da idade do indivíduo). No entanto, a maioria das pessoas com FOP nunca desenvolvem sintomas de SOP porque a pressão atrial esquerda é de 5-8 mmHg maior que a pressão atrial direita, resultando em fechamento funcional sem shunt. Dessa forma, para ocorrer a SOP, além da interrupção septal anatômica entre as duas câmaras cardíacas, é necessário um segundo fenômeno anatômico/funcional, para direcionar o fluxo sanguíneo da direita para a esquerda através da CIA.⁷

Como relatado por Knapper e seus colaboradores, o fechamento percutâneo do defeito interatrial é o tratamento padrão ouro da SOP no contexto de shunt intracardíaco, apresentando melhora sintomática em mais de 95% dos pacientes com eventos adversos raros e bom prognóstico.⁵ Assim como no nosso relato, no qual outras medidas terapêuticas foram realizadas, sem haver melhora do quadro. Somente após a oclusão percutânea da CIA a paciente apresentou importante reversão da hipoxia em ortostase.

CONCLUSÃO

No caso ora relatado, o fechamento percutâneo da CIA foi o procedimento de escolha para o tratamento da SOP, com sucesso no procedimento, sem haver recidiva do quadro de hipoxia.

REFERÊNCIAS

1. Lee ML, Chiu IS. Platypnea-orthodeoxia syndrome due to venovenous malformation. *Arq Bras Cardiol.* 2016 Apr;106(4):345-8.
2. Townsend Rda S, Costa AL, Gib MC, Dexheimer Neto FL. Platypnea-orthodeoxia syndrome in patients presenting enlarged aortic root: case report and literature review. *Rev Bras Ter Intensiva.* 2014 Jul-Sep;26(3):313-6.
3. Seward JB, Hayes DL, Smith HC, Williams DE, Rosenow EC 3rd, Reeder GS, Piehler JM, Tajik AJ. Platypnea-orthodeoxia: clinical profile, diagnostic workup, management, and report of seven cases. *Mayo Clin Proc.* 1984 Apr;59(4):221-31.
4. Agrawal A, Palkar A, Talwar A. The multiple dimensions of platypnea-orthodeoxia syndrome: a review. *Respir Med.* 2017 Aug;129:31-8.

5. Knapper JT, Schultz J, Das G, Sperling LS. Cardiac platypnea-orthodeoxia syndrome: an often unrecognized malady. Clin Cardiol. 2014 Oct;37(10):645-9.
6. De Vecchis R, Baldi C, Ariano C. Platypnea-orthodeoxia syndrome: multiple pathophysiological interpretations of a clinical picture primarily consisting of orthostatic dyspnea. J Clin Med. 2016 Sep 23;5(10):85.
7. Santos F, Teixeira Reis A, Pessoa A, Agudo M, Brigas D. Platypnea-orthodeoxia syndrome: two case reports. Cureus. 2023 Aug 20;15(8):e43807.

ENDEREÇO CORRESPONDÊNCIA

GIULLIANO GARDENGHI
CET - CLIANEST, R. T-32, 279 - St. Bueno, Goiânia/GO - Brasil
E-mail: coordenacao.cientifica@ceafi.edu.br

EDITORIA E REVISÃO

Editores chefes

Waldemar Naves do Amaral - <http://lattes.cnpq.br/4092560599116579> - <https://orcid.org/0000-0002-0824-1138>
Nílzio Antônio da Silva - <http://lattes.cnpq.br/1780564621664455> - <https://orcid.org/0000-0002-6133-0498>

Autores

EDUARDO POITEVIN CRUZ - <http://lattes.cnpq.br/8385812195329750> - <https://orcid.org/0009-0002-3611-4424>

MARCELO VITOLA DRECKMANN - <http://lattes.cnpq.br/5574894548077779> - <https://orcid.org/0009-0004-4244-9444>

FELIPE BARBOSA AMARAL - <http://lattes.cnpq.br/9468753087380567> - <https://orcid.org/0000-0003-3208-7553>

MARCELO JOSÉ LINHARES - <http://lattes.cnpq.br/9980203105841640> - <https://orcid.org/0009-0006-0715-6210>

JÚLIO CESAR SCHULZ - <http://lattes.cnpq.br/9668251848034806> - <https://orcid.org/0009-0009-2141-2227>

FABRICIO MARTINS ZUCCO - <http://lattes.cnpq.br/3757998951303207> - <https://orcid.org/0000-0003-4804-0696>

GIULLIANO GARDENGHI - <http://lattes.cnpq.br/1292197954351954> - <https://orcid.org/0000-0002-8763-561X>

Revisão Bibliotecária - Romulo Arantes/ Izabella Goulart

Revisão Ortográfica: Dario Alvares

Recebido: 15/02/25. Aceito: 28/02/25. Publicado em: 27/03/25.