

Raquel da Silva Townsend¹, Ana Lúcia Martins Costa¹, Marcelo Cúrcio Gib², Felipe Leopoldo Dexheimer Neto^{1,3}

Síndrome de platipneia-ortodeóxia em aorta ectásica: relato de caso e revisão da literatura

Platypnea-orthodeoxia syndrome in patients presenting enlarged aortic root: case report and literature review

1. Unidade de Terapia Intensiva Adulto, Hospital Ernesto Dornelles - Porto Alegre (RS), Brasil.
2. Serviço de Cirurgia Cardiovascular, Hospital Ernesto Dornelles - Porto Alegre (RS), Brasil.
3. Programa de Pós-Graduação em Ciências Pneumológicas, Universidade Federal do Rio Grande do Sul - Porto Alegre (RS), Brasil.

RESUMO

Descrevemos aqui o caso de um paciente que, ao assumir posições de ortostatismo, apresentava hipoxemia e disfunção ventilatória grave. Embora a gravidade dos sintomas tenha determinado a necessidade de internação em ambiente de terapia intensiva, os exames iniciais identificaram apenas a presença de ectasia da aorta, sem, no entanto, justificar o quadro. A associação dessas manifestações a uma etiologia incomum, o shunt

intracardíaco, caracterizou o diagnóstico da síndrome de platipneia-ortodeóxia. A revisão da literatura demonstra que, com o avanço dos métodos de investigação, houve progressivo aumento na identificação desse quadro, devendo essa associação fazer parte do diagnóstico diferencial de dispneia em pacientes com aorta ectásica.

Descritores: Doenças da aorta; Insuficiência respiratória; Defeitos do septo cardíaco; Aneurisma aórtico; Relatos de casos

INTRODUÇÃO

Dispneia e hipoxemia acentuadas pela posição ortostáticas são eventos raros, muitas vezes relacionados a doenças pulmonares ou shunts intracardíacos.^(1,2) O presente relato descreve a investigação e o diagnóstico de uma etiologia incomum: shunt intracardíaco secundário a fatores anatômicos adquiridos, caracterizando a síndrome de platipneia-ortodeóxia.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 86 anos, com queixa de dispneia, tosse produtiva e dor torácica dorsal, não ventilatório-dependente e sem irradiação, com quadro progressivo há mais de 7 dias. Apresentava saturação de 89% em ar ambiente, sem alterações no exame físico. Os exames laboratoriais estavam dentro da normalidade, assim como seu eletrocardiograma e seu radiograma de tórax. A suspeita inicial foi de infecção respiratória, iniciando antibioticoterapia e, após estabilização, ela foi transferida para a unidade de internação.

Na unidade de internação, apresentou insuficiência respiratória hipoxêmica, necessitando transferência à unidade de terapia intensiva (UTI) e ventilação mecânica invasiva. Realizou tomografia computadorizada (TC) de tórax e angio-TC pulmonar, que não evidenciaram tromboembolismo pulmonar e nem qualquer alteração que justificasse o quadro. Prosseguiu-se a investigação, com ecocardiograma transtorácico, que identificou ventrículo esquerdo hipertrófico, fração de ejeção de 68%, padrão de relaxamento alterado, átrio

Conflitos de interesse: Nenhum.

Submetido em 24 de fevereiro de 2014
Aceito em 14 de maio de 2014

Autor correspondente:

Felipe Leopoldo Dexheimer Neto
Hospital Ernesto Dornelles
Unidade de Terapia Intensiva
Avenida Ipiranga, 1.801
CEP: 90160-092 - Porto Alegre (RS), Brasil
E-mail: fldneto@me.com

Editor responsável: Gilberto Friedman

DOI: 10.5935/0103-507X.20140044

esquerdo com dimensões aumentadas (4,7mm), ectasia de aorta ascendente com diâmetro interno de 45mm, válvula aórtica com leve regurgitação e discreta regurgitação tricúspide, com gradiente ventrículo direito/átrio direito estimado em 35mmHg. A hipótese diagnóstica foi de uma insuficiência cardíaca diastólica descompensada por um quadro infeccioso. A paciente evoluiu com rápida melhora, recebendo alta da UTI.

Seguindo a investigação, ela foi submetida a um cateterismo cardíaco, que visualizou coronárias normais e descartou hipertensão arterial pulmonar.

Contudo, após 48 horas, a paciente apresentou novo episódio de insuficiência respiratória hipoxêmica, sendo então manejada na UTI com ventilação mecânica não invasiva. Chamava atenção, nesse momento, a piora marcada da hipoxemia e da disfunção ventilatória quando a paciente assumia a posição sentada ou maiores graus de ortostatismo. Essa piora foi confirmada por meio da coleta de gasometrias arteriais nas duas posições, com marcada dessaturação ortostática (Tabela 1).

Tabela 1 - Resultado das gasometrias arteriais sequenciais, coletadas quando a paciente assumia diferentes posições

	Posição supina	Posição sentada
PaO ₂ (mmHg)	116	65
Saturação de oxigênio (%)	100	96
Concentração de O ₂	0,4	0,4

Aventada a possibilidade de hipoxemia secundária a shunt direito-esquerdo, procedeu-se a um ecocardiograma transesofágico com Doppler (ETE), em posição supina e com a cabeceira inclinada a 45°. Esse exame, além do achado de aorta ectásica, revelou a presença de um aneurisma de septo interatrial e de um forame oval patente (FOP), com fluxo significativo e precoce de microbolhas, do átrio direito para o esquerdo. Durante a avaliação, foi observado que esse fluxo apresentava significativo aumento quando a cabeceira da paciente era elevada (Figura 1).

Após o diagnóstico de síndrome de platipneia-ortodeóxia, a paciente foi submetida ao fechamento percutâneo do FOP. Ela teve boa evolução clínica e alta hospitalar assintomática poucos dias após o procedimento.

DISCUSSÃO

Relatamos aqui o caso clínico de uma paciente com acen-tuação postural do um shunt intracardíaco direito-esquerdo, configurando a síndrome de platipneia-ortodeóxia, caracterizada por dispneia e hipoxemia exacerbadas ou desencadeadas pelo ortostatismo. Essa síndrome é causada por um

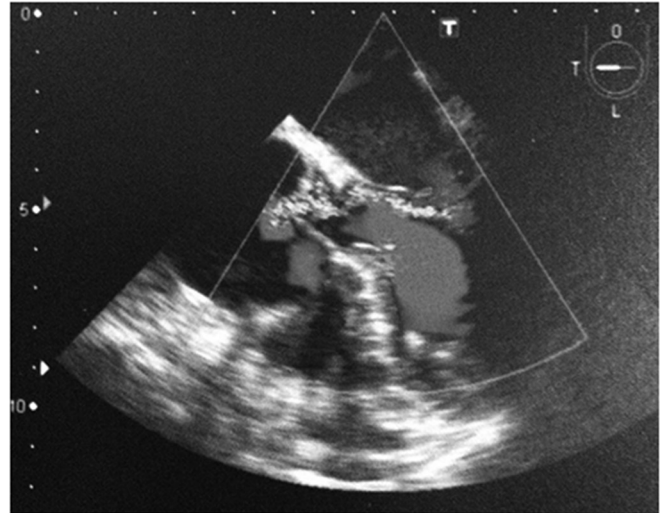


Figura 1 - Ecocardiograma transesofágico. Septo interatrial aneurismático com ampla permeabilidade ao contraste de microbolhas.

número limitado de condições clínicas, que determinam shunt arteriovenoso pulmonar (malformação arteriovenosa e síndrome hepatopulmonar) ou shunt direito-esquerdo intracardíaco (FOP e/ou defeitos do septo interatrial relacionados).^(1,2)

A prevalência dessa síndrome é subestimada, pois sua identificação exige alto grau de suspeição. Todavia, testes relativamente simples (comparação de gasometrias arteriais coletadas em diferentes posições do paciente) podem firmar o diagnóstico, em associação com uma correta valorização das informações clínicas.^(1,3) Além disso, o shunt intracardíaco direita-esquerda deve ser avaliado por um ecocardiograma transesofágico, com contraste na posição supina e ortostática, sendo esta uma modalidade minimamente invasiva e relativamente sensível para o diagnóstico.^(1,3,4)

O FOP geralmente é assintomático (uma vez que as pressões do átrio esquerdo tendem a mantê-lo fechado, por um mecanismo valvular do *septum secundum*) e encontrado em até 30% da população adulta.⁽⁵⁾ No entanto, em situações de aumento das pressões nas câmaras direitas ou de uma reorientação do fluxo venoso em direção à face do FOP, voltada para o átrio direito, pode ocorrer shunt direito-esquerdo. Nos casos em que o shunt se deve a alterações do gradiente pressórico (pressões no átrio direito maiores que no esquerdo), tanto a dispneia quanto a hipoxemia não são influenciadas pela posição do paciente.^(4,5)

Na síndrome de platipneia-ortodeóxia, o shunt direito-esquerdo não está relacionado a elevações das pressões nas câmaras direitas. Para que ele ocorra, é

necessária a existência de outros fatores capazes de alterar as relações anatômicas intracardíacas e que orientem o fluxo venoso em direção ao septo interatrial, determinando que o sangue venoso atravessasse o FOP em direção ao átrio esquerdo. Dessa forma, o shunt interatrial é determinado ou potencializado pelo ortostatismo, manifestando-se nas queixas de platipneia-ortodeóxia.^(2,4-7)

Há dois grupos de fatores anatômicos propostos que, coexistindo com o FOP, podem determinar shunt intracardíaco com pressões normais: os congênitos (mecanismos persistentes da circulação fetal) e os adquiridos. Do primeiro grupo, há exemplos como a rede de Chiari e a redundância da válvula de Eustáquio (presente na face anteroinferior da veia cava inferior). Dentre os fatores adquiridos, foram descritos: pneumonectomia, atelectasia, paralisia do diafragma, cifoescoliose e ectasia/aneurisma da raiz da aorta.^(2,4-8) Teoricamente, o remodelamento do mediastino que ocorre nos fatores adquiridos alteraria a conformação (tendendo a esticar) e a posição do septo interatrial, favorecendo a passagem de sangue da direita para a esquerda na presença do FOP. Assim, o ortostatismo contribuiria para o direcionamento do fluxo sanguíneo da veia cava inferior para o septo interatrial, ampliando, dessa maneira, o shunt.^(2,4-9)

A associação entre a ectasia da raiz da aorta e o desenvolvimento do shunt direito-esquerdo foi descrita em diversas populações.^(2,5,7-9) Em 2005, Eicher et al. avaliaram retrospectivamente uma série de 19 pacientes com a síndrome de platipneia-ortodeóxia por shunt intracardíaco e encontraram a presença de dilatação da raiz da aorta em 63% deles.⁽⁸⁾ Os investigadores expuseram ainda que, em 42% dos casos, não havia nenhuma outra alteração toracopulmonar que pudesse justificar a síndrome; a ectasia da raiz da aorta era, portanto, o único provável agente etiológico.⁽⁸⁾ Em 2007, Bertaux et al. descreveram alterações na conformação, no tamanho e na mobilidade do

septo interatrial determinadas pela presença de aneurisma da raiz da aorta em um estudo prospectivo.⁽⁹⁾ Bertaux et al. verificaram que, quanto maior a dilatação da raiz da aorta, menor e mais móvel se torna o septo interatrial e que isso, na presença de FOP, permitiria e potencializaria (proporcionalmente ao tamanho da ectasia) o shunt direito-esquerdo.⁽⁹⁾

A síndrome de platipneia-ortodeóxia prejudica de sobremaneira a qualidade de vida dos pacientes. Nessa medida, a reparação do defeito do septo interatrial é fundamental para o alívio dos sintomas. Na literatura, tanto o tratamento percutâneo quanto o cirúrgico são apontados como eficazes. Entretanto, o fechamento percutâneo do FOP está associado a altas taxas de sucesso na implantação da prótese e a baixo risco de complicações.⁽¹⁰⁾ Essa técnica pode ser a mais indicada em algumas situações, como, no caso de nossa paciente, pois evita a morbimortalidade e os maiores custos associados a uma cirurgia cardíaca aberta.

CONCLUSÃO

A síndrome de platipneia-ortodeóxia secundária a um shunt direito-esquerdo, na ausência de aumento de pressões nas câmaras cardíacas, é um evento presumivelmente subdiagnosticado. Ressaltamos que um dos mecanismos fisiopatológicos propostos, a ectasia da raiz da aorta, apresenta alta prevalência, além de tendência de aumento progressivo. Assim, essa síndrome deve ser considerada no diagnóstico diferencial das causas de hipoxemia e disfunção ventilatória em pacientes com aorta ectásica.

AGRADECIMENTOS

Felipe Leopoldo Dexheimer Neto é bolsista da Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES), processo nº 9868-13-1.

ABSTRACT

We describe herein a case of a patient who, when in orthostatic positions, had severe hypoxemia and ventilatory dysfunction. Although the severity of symptoms required hospitalization in an intensive care setting, the initial tests only identified the presence of enlarged aortic root, which did not explain the condition. The association of these events with an unusual etiology, namely intracardiac shunt, characterized the

diagnosis of platypnea-orthodeoxia syndrome. The literature review shows that, with advancing research methods, there was a progressive increase in the identification of this condition, and this association should be part of the differential diagnosis of dyspnea in patients with enlarged aortic root.

Keywords: Aortic diseases; Respiratory insufficiency; Heart septal defects; Aortic aneurysm; Case reports

REFERÊNCIAS

1. Seward JB, Hayes DL, Smith HC, Williams DE, Rosenow EC 3rd, Reeder GS, et al. Platypnea-orthodeoxia: clinical profile, diagnostic workup, management, and report of seven cases. *Mayo Clin Proc.* 1984;59(4):221-31.
2. Popp G, Melek H, Garnett AR Jr. Platypnea-orthodeoxia related to aortic elongation. *Chest.* 1997;112(6):1682-4.
3. Herregods MC, Timmermans C, Frans E, Decramer M, Daenen W, De Geest H. Diagnostic value of transesophageal echocardiography in platypnea. *J Am Soc Echocardiogr.* 1993;6(6):624-7.
4. Smeenk FW, Postmus PE. Interatrial right-to-left shunting developing after pulmonary resection in the absence of elevated right-sided heart pressures. Review of the literature. *Chest.* 1993;103(2):528-31.
5. Chopard R, Meneveau N. Right-to-left atrial shunting associated with aortic root aneurysm: a case report of a rare cause of platypnea-orthodeoxia syndrome. *Heart Lung Circ.* 2013;22(1):71-5.
6. Lisboa TC, Costa CD, Furian TQ, Vieira SR. Shunt direita-esquerda através de forame oval patente sem hipertensão pulmonar. *Arq Bras Cardiol.* 2007;88(1):e10-2.
7. Baptista R, Silva AM, Castro G, Monteiro P, Providência LA. Aneurisma da aorta ascendente e foramen ovale patente: uma causa rara de platipneia-ortodeóxia. *Rev Port Cardiol.* 2011;30(4):445-50.
8. Eicher JC, Bonniaud P, Baudouin N, Petit A, Bertaux G, Donal E, et al. Hypoxaemia associated with an enlarged aortic root: a new syndrome? *Heart.* 2005;91(8):1030-5.
9. Bertaux G, Eicher JC, Petit A, Dobsák P, Wolf JE. Anatomic interaction between the aortic root and the atrial septum: a prospective echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr.* 2007;20(4):409-14.
10. Guérin P, Lambert V, Godart F, Legendre A, Petit J, Bourlon F, et al. Transcatheter closure of patent foramen ovale in patients with platypnea-orthodeoxia: results of a multicentric French registry. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2005;28(2):164-8.