

SÍNDROME DE EISENMENGER: UM RELATO DE CASO

EISENMENGER SYNDROME: A CASE REPORT

Camila Inácio de Lima¹
Thaise de Abreu Brasileiro²
Ankilma do Nascimento Andrade Feitosa³
Wellington Antônio Silva⁴

RESUMO: Introdução: A síndrome de Eisenmenger é forma mais avançada da hipertensão arterial pulmonar associada a defeitos cardíacos congênitos e é caracterizada por shunts sistêmico-pulmonares associados a grandes defeitos, a nível auricular, ventricular ou aortopulmonar, condicionando comunicação ampla entre a circulação sistêmica e a circulação pulmonar e levando a um aumento marcado da Resistência Vascular Periférica (RVP), com consequente inversão ou bidirecionalidade do shunt. **Objetivo:** Relatar o caso de um paciente com diagnóstico de Síndrome de Eisenmenger. **Metodologia:** Trata-se de um estudo descritivo, no qual foi feita a coleta de dados da história clínica da paciente e registro fotográfico dos métodos diagnósticos aos quais a paciente foi submetida, após devida assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e aprovação do Comitê de Ética e Pesquisa da Faculdade Santa Maria, Cajazeiras, PB. **Resultados:** A paciente estudada, mulher jovem, apresentava queixas de dispnéia aos médios esforços e vertigem, um ecocardiograma evidenciou comunicação interatrial e hipertensão pulmonar secundária. Ao final do trabalho, pôde-se concluir que a CIA é a cardiopatia congênita mais associada à hipertensão pulmonar. Normalmente, os sintomas iniciam-se na adolescência, apesar de, desde o nascimento, a comunicação entre os átrios causar shunt esquerda-direita. A evolução e a sobrevida de pacientes com defeitos cardíacos congênitos têm melhorado significativamente, criando uma nova geração de doentes jovens que necessitam acompanhamento prolongado e cuidadoso. **Conclusão:** Propõe-se uma reflexão sobre possíveis medidas a serem adotadas no sentido de melhorar a qualidade de vida dos pacientes com diagnóstico de síndrome de Eisenmenger e que não podem

¹ Acadêmica do curso de Medicina - Faculdade Santa Maria - FSM, PB
Contato: camila-inacio-lima@hotmail.com.

² Médica pela FACULDADE DE MEDICINA NOVA ESPERANÇA (2011), com Residência em Pediatria pelo Hospital Universitário Osvaldo Cruz (HUOC). Docente no módulo Saúde da Criança e Coordenadora do Internato do curso de medicina na Faculdade Santa Maria de Cajazeiras-PB.

³ Enfermeira. Docente FSM-PB. Mestre em Enfermagem pela UFPB. Doutora em Ciências da Saúde pela FMABC-Paulista.

⁴ Médico pela UNIVERSIDADE FEDERAL DO PERNAMBUCO (1996), com Residência em Clínica Médica pelo Hospital Geral Dr. César Cals e Cardiologia pelo Hospital Dr. Carlos Alberto Studart Gomes. Docente no módulo de Cardiologia na Faculdade Santa Maria, PB.

se submeter a procedimento cirúrgico, e sugerimos a realização de estudos mais elaborados sobre a síndrome de Eisenmenger e suas repercussões na vida do adolescente e jovem adulto.

Palavras chave: Síndrome de Eisenmenger. Hipertensão arterial pulmonar. Cardiopatia congênita. Comunicação interatrial.

ABSTRACT: Introduction: Eisenmenger's syndrome is the most advanced form of pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart defects, characterized by systemic-pulmonary shunts associated with major defects at the atrial, ventricular or aortopulmonary level, conditioning broad communication between the systemic circulation and the pulmonary circulation and leading to a marked increase in Peripheral Vascular Resistance (PVR) with the consequent inversion or bi-directionality of the shunt. **Objective:** To report the case of a patient diagnosed with Eisenmenger Syndrome. **Methodology:** This is a descriptive study, in which data were collected from the patient's clinical history and photographic record of diagnostic methods to which the patient was submitted, after duly signing the Informed Consent Form and approval by the Committee of Ethics and Research of Faculdade Santa Maria, Cajazeiras, PB. **Results:** The patient, a young woman, presented complaints of dyspnea on medium exertion and vertigo, an echocardiogram showed interatrial communication and secondary pulmonary hypertension. At the end of the study, it was concluded that IAC is the congenital heart disease most associated with pulmonary hypertension. Its symptoms usually begin in adolescence, although, since birth, communication between the atria cause left-right shunt. The evolution and survival of patients with congenital heart defects have significantly improved, creating a new generation of young patients who require long and careful follow-up. **Conclusion:** There should be a reflection on possible measures to improve the quality of life of patients diagnosed with Eisenmenger syndrome and that cannot undergo a surgical procedure, in addition to more elaborate studies on Eisenmenger syndrome and its repercussions on the life of adolescents and young adults.

Keywords: Eisenmenger complex. Pulmonary arterial hypertension. Congenital heart disease. Interatrial communication.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Eisenmenger (SE) é forma mais avançada da hipertensão arterial pulmonar (HAP) associada a grandes defeitos, a nível auricular, ventricular ou aortopulmonar, condicionando comunicação ampla entre a circulação sistêmica e a circulação pulmonar e levando a um aumento marcado da Resistência Vascular Periférica (RVP), com consequente inversão ou bidirecionalidade do shunt (SOCIEDADE PORTUGUESA DE MEDICINA INTERNA, 2010).

A incidência de Doenças Cardíacas Crônicas (DCC) na população geral é de 1%, e 8% destes pacientes desenvolvem SE; no entanto, os casos de Eisenmenger têm reduzido consideravelmente nos últimos anos devido ao avanço da cirurgia e melhoria no atendimento aos pacientes (SIMÃO *et al.*, 2010; PFEIFFER, 2014). Ainda assim, nas pesquisas realizadas por Colmenero, Zárateb e Gámez (2015), vê-se que, mesmo naqueles pacientes que alcançaram uma reparação completa, dependendo da idade de correção do defeito cardíaco, há um risco potencial de desenvolver HAP. Para Pfeiffer (2014), 10% dos pacientes com comunicação interventricular (CIV) e 4-6% dos pacientes com Comunicação Interatrial (CIA), após dois anos de idade, podem evoluir para SE, sendo maiores as probabilidades, quanto maior o defeito e complexidade.

Partindo desta explanação, este trabalho levanta o seguinte problema: Como se apresenta o paciente com Síndrome de Eisenmenger? As hipóteses esperadas são: Na presença de uma das condições (cardiopatía congênita ou hipertensão arterial pulmonar) deve-se investigar a SE; a apresentação clínica e prognóstico da HAP por SE difere da HAP primária.

Com base nesse questionamento, este trabalho busca relatar o caso de um paciente com diagnóstico de Síndrome de Eisenmenger, descrever o quadro clínico dessa paciente e comparar a clínica com a encontrada na literatura. Traçaram-se esses objetivos baseados no fato de que, ao realizá-los, os conteúdos revisados pelo trabalho poderão ser colocados em prática, sendo essa a maior justificativa

desta pesquisa. A relevância do trabalho pode ser considerada de grande indispensabilidade, pois, como afirmam Colmeneroa, Záratega e Gámez (2015), nos países em desenvolvimento, como o Brasil, a frequência de hipertensão arterial pulmonar secundária a CC não diminuiu, ao contrário do que aconteceu nos países desenvolvidos, devido ao diagnóstico tardio e falta de infraestrutura hospitalar e de recursos humanos para o atendimento de pacientes com CC. Este trabalho vai contribuir na elaboração de planos terapêuticos atuais, bem como contribuir para a sociedade médica sobre o conhecimento e abordagem dos pacientes com Hipertensão Pulmonar e cardiopatias congênitas.

Desta maneira, esta pesquisa contribuirá para abranger as discussões mais atuais sobre a SE em pacientes portadores de defeitos cardíacos congênitos, auxiliando os serviços de saúde a trabalhar em medidas terapêuticas mais eficazes, realizando as devidas mudanças e, dessa forma, intervindo positivamente no controle das estatísticas.

METODOLOGIA

Esta pesquisa caracteriza-se quanto à abordagem como qualitativa, descritiva quanto aos objetivos e relato de caso quanto aos procedimentos técnicos. Para MANCINI e SAMPAIO, 2006, o referido estudo é responsável pela promoção de uma síntese das diversas informações dispostas por vários estudos relevantes, publicados acerca de determinado tema, com o objetivo de resumir o corpo de conhecimento existente e, assim, levar a concluir sobre o assunto de interesse.

O caso foi acompanhado com uma paciente, nos anos de 2016 e 2017, na Clínica Médica Especializada - CLIMED, localizada no município de Brejo Santo, Ceará, Brasil, no endereço Avenida Antônio Denguinho, 25, Centro. A cidade possui população de 45.193 habitantes e ocupa uma área de 663,428 km² (IBGE, 2010). No estudo em questão, por se tratar da modalidade relato de caso, a população alvo considerada foi uma única pessoa com história de Síndrome de Eisenmenger (SE),

em que a patologia foi descoberta e o tratamento, instituído, em uma clínica especializada na cidade de Brejo Santo, Ceará.

A coleta de dados da paciente foi realizada através de roteiro de anamnese adaptado do roteiro de anamnese de Celmo Celeno, 2008, após anuência da mesma e do Comitê de Ética e Pesquisa da Faculdade Santa Maria. Participou deste estudo uma única pessoa, para a qual foi solicitada a anuência através do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e, após sua autorização, o projeto de pesquisa foi encaminhado para o Comitê de Ética em Pesquisa - CEP da Faculdade Santa Maria - FSM para apreciação e parecer. Após a autorização da participante do estudo e emissão de parecer pelo CEP da FSM, a coleta dos dados foi realizada diretamente com a paciente, em local e horário definidos. As informações contidas neste trabalho foram obtidas por meio de revisão do prontuário, entrevista informal com a paciente, história de vida, observação, registro fotográfico da paciente e dos métodos diagnósticos aos quais a paciente foi submetida e revisão de literatura.

Durante a entrevista, de acordo com a gravidade da doença, a paciente poderia sentir dispneia, vertigem e síncope, além disso, esteve presente o risco de constrangimento, que pode ser amenizado pela certeza do anonimato e pelo uso do termo de consentimento livre e esclarecido.

Esta pesquisa obedece às diretrizes e às normas éticas determinadas na Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde, que regulamentam as pesquisas que envolvem seres humanos em vigor no país, principalmente no que diz respeito ao consentimento livre e esclarecido da participante, bem como ao seu anonimato e ao sigilo de dados confidenciais.

A participante do estudo foi informada sobre os seguintes aspectos: objetivo do estudo, justificativa, procedimento, contribuição, garantia do anonimato, fidedignidade na análise dos dados e o direito à liberdade de participar ou não da pesquisa, além da garantia de poder desistir de participar do estudo, a qualquer momento, sem acarretar prejuízo de qualquer natureza.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 17 anos, branca, solteira, estudante (segundo grau completo), católica, residente em Brejo Santo - CE. Renda familiar de um salário mínimo. Mora com três irmãos, mãe e padrasto.

Procurou atendimento na Unidade Básica de Saúde com queixa de tontura e falta de ar em novembro de 2014. Tinha histórico de vertigem, dispneia aos médios esforços, cianose em lábios e unhas há aproximadamente dois anos. Na ausculta cardíaca, nota-se B2 hipofonética com sopro sistólico em foco pulmonar. Um ecocardiograma, realizado no mesmo dia, apontou ampla Comunicação Interatrial (CIA), com shunt bidirecional; dilatação importante das câmaras cardíacas direitas; dilatação importante do tronco pulmonar; insuficiência tricúspide leve/moderada e hipertensão arterial pulmonar (PSAP = 113 mmHg). Foi encaminhada à ecopediatra em Fortaleza, onde é acompanhada até os dias atuais. A ecopediatra solicitou novos exames, dentre eles, outro ecocardiograma (apêndice C).

O cateterismo cardíaco é o método de eleição para correção da CIA. Entretanto, neste caso, o risco cirúrgico superava o benefício, devido à gravidade da doença e risco de morte pela grave hipertensão pulmonar e sopro cardíaco. Iniciou tratamento medicamentoso com sildenafil, bosetana, digoxina, furosemida, oxigênio e sintomáticos. Foi orientada a ter vida normal, alimentação normal, porém sem grandes esforços para não desencadear uma crise dispneica.

Houve melhora clínica no decorrer do tratamento. A paciente relata menos crises de dispneia, porém, desde a infância, refere dor retroesternal, em membros superiores e inferiores e dispneia, sendo sua maior intensidade há dois anos. Apesar da dispneia, segue com a vida normal (social e estudantil).

Foram realizadas oito consultas durante dois anos, acompanhamento a cada três meses, tratamento contínuo, hipertensão pulmonar controlada, sem outras comorbidades. Faz exames laboratoriais mensais: Hemograma, glicemia de jejum, ureia, creatinina, colesterol total e frações, bilirrubina total e frações, TGO e TGP. Na

família, não existe outros casos dessa doença, mas tem parentes com problemas cardíacos (tios de segundo grau).

Atualmente, faz tratamento contínuo com oito horas de oxigênio diários, sildenafil 50 mg três vezes ao dia, bosetana 125 mg duas vezes ao dia, digoxina 0,25 mg duas vezes ao dia, furosemida 40 mg meio comprimido pela manhã, sintomáticos (dipirona se febre, meclin 25 mg se náusea, omeprazol se dor gástrica). Não relata reações aos medicamentos e tem vida normal.

DISCUSSÃO

A hipertensão pulmonar pode ser classificada em secundária, quando está associada a uma doença de base de etiopatogenia conhecida; associada, quando relacionada à condição clínica sem etiopatogenia conhecida; primária, com associação clínica e etiopatogenia desconhecidas; e mista, condição em que os níveis de hipertensão pulmonar são superiores aos explicados pela condição básica, sugerindo fator adicional. A condição da nossa paciente classifica-a como hipertensão pulmonar secundária a defeito cardíaco congênito. A CIA é uma causa frequente de dispneia sem causa aparente em que a investigação leva ao diagnóstico de HP secundária, justificando a queixa principal da paciente, que era dispneia aos médios esforços (MENNA BARRETO e GAZZANA, 2000).

Dentre as cardiopatias congênitas, a CIA é a mais prevalente quando em associação à hipertensão pulmonar (ALBRECHT, 2004). Embora assintomática por períodos longos, está relacionada à alta morbimortalidade. A hipertensão pulmonar, mesmo pequena, pode tornar-se grave, com alta mortalidade, ou exigir transplante duplo, coração - pulmão. (RODRIGUES *et al.*, 2011).

A apresentação clínica da CIA geralmente tem aspecto insidioso. Apesar de a maioria das crianças ser assintomática, a comunicação entre os átrios causa shunt esquerda-direita desde o nascimento. No exame físico do recém-nascido, pode ser detectado um sopro sistólico em borda esternal esquerda. Na adolescência é que os sintomas geralmente se iniciam. Na quinta década de vida, cerca de 75% a 80% dos

pacientes são sintomáticos (WEBB *et al.*, 2012). No caso clínico apresentado, temos uma paciente de 17 anos, com diagnóstico de CIA após aparecimento de sintomas de insuficiência cardíaca esquerda. Nessa situação, a paciente já apresentava shunt bidirecional e evoluiu para síndrome de Eisenmenger, estágio final de doença obstrutiva vascular pulmonar secundária ao shunt pré-existente, contraindicando, assim, a correção da CIA.

É importante a determinação da localização do defeito cardíaco, suas dimensões e a magnitude do fluxo pulmonar. Outros fatores, como trissomia do cromossomo 21, telangiectasia, lúpus, anemia falciforme e esclerodermia aumentam o risco de HP quando associados a cardiopatias congênitas. Dentre as cardiopatias congênitas com shunt, a comunicação interatrial não tratada evolui com HP em 4%-6% (BEGHETTI e GALIÈ, 2009; SOUBRIER, F. *et al.*, 2013).

Apesar de não existirem muitos estudos com relação ao uso de medicamentos anti-hipertensivos pulmonares em pacientes com Eisenmenger, tanto a bosentana como a sildenafil demonstraram ser capazes de reduzir a resistência vascular pulmonar e melhorar a classe funcional em pequenos grupos de pacientes com cardiopatias congênitas (DA COSTA e RUFINO, 2015). Nos pacientes com shunt direita-esquerda, não se espera melhora dos níveis da pressão arterial de oxigênio acima de 60 mmHg com o uso de oxigênio domiciliar (SOCIEDADE BRASILEIRA DE CARDIOLOGIA, 2005). Pacientes com shunt esquerdo-direto poderiam se beneficiar do uso de vasodilatadores pulmonares, na teoria, pois haveria redução da resistência da circulação pulmonar com consequente aumento da resposta ao exercício. No entanto, não há dados disponíveis para autorizar esta indicação (DA COSTA e RUFINO, 2015). Em relação à anticoagulação crônica, os autores desaconselham o uso tanto de anticoagulantes e inibidores da agregação plaquetária nestes pacientes, visto que apresentam maior risco de sangramento (PFEIFFER, 2014).

A paciente foi medicada e orientada quanto ao estilo de vida e segue sem intercorrências, queixando-se apenas de dispneia aos médios esforços, cianose de polpas digitais ao repouso e discreto edema de membros inferiores. Nos últimos anos, a evolução e a sobrevida de pacientes com defeitos cardíacos congênitas têm melhorado significativamente, criando uma nova geração de doentes jovens que

necessitam acompanhamento prolongado e cuidadoso, principalmente se a cardiopatia apresentar grande hiperfluxo pulmonar (BUSSADORI *et al.*, 2015).

CONCLUSÃO

A síndrome de Eisenmenger é a forma mais avançada da hipertensão arterial pulmonar associada a cardiopatias congênitas. Esse quadro clínico apresenta alta morbidade devido à hipoxemia e às diversas alterações hematológicas secundárias.

Apesar de o cateterismo seguir como tratamento de escolha para a correção do defeito cardíaco, a evolução para síndrome de Eisenmenger é uma contraindicação para o procedimento. Os pacientes com esse problema devem ser tratados clinicamente, apesar de o uso das medicações utilizadas atualmente não ter benefícios totalmente esclarecidos.

Propõe-se uma reflexão sobre possíveis medidas a serem adotadas no sentido de melhorar a qualidade de vida dos pacientes com diagnóstico de síndrome de Eisenmenger e que, portanto, não podem se submeter a procedimento cirúrgico e sugerimos a realização de estudos mais elaborados sobre a síndrome de Eisenmenger e suas repercussões na vida do adolescente e jovem adulto.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALBRECHT, A. Eisenmenger: doença e história. **Rev. Soc. Cardiol.**; v.13, n. 1, p. 1-2, Rio Grande do Sul, 2004.

BEGHETTI, M; GALIÈ, N. Eisenmenger syndrome. A clinical perspective in a new therapeutic era of pulmonary arterial hypertension. **J. Am. Coll. Cardiol.**, v. 53, n.9, p. 733-40, 2009.

BUSSADORI, C.M. *et al.* Evaluation of right ventricular function in adults with congenital heart defects. **Echocardiography**; v. 32, Suppl 1, p. 538-52, 2015.

COLMENEROA, J. C.; ZÁRATEB, J. S.; GÁMEZC, M. B. Hipertensão pulmonar associada a doença cardíaca congênita e síndrome de Eisenmenger. **Cardiol. Mex.** v.85, n.1 Jan./Mar. México, 2015.

DA COSTA, C. H.; RUFINO, R. Hipertensão Arterial Pulmonar associada às cardiopatias congênitas. **Pulmão RJ**, v. 24, n. 2, p. 43-46.

IBGE - Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. Ceará - Brejo Santo - Infográficos: Dados Gerais do Município. Disponível em: <<http://cidades.ibge.gov.br/painel/painel.php?codmun=230250>>. Acessado em 30/05/2016.

MANCINI, M. C.; SAMPAIO, R. F. Quando o objetivo de estudo é a literatura: estudo de revisão. **Rev. Bras. Fisioter.** São Carlos, v. 10, n. 4, p. 361-472, out/dez.2006.

MENNA BARRETO, S.S.; GAZZANA, M.B. Hipertensão pulmonar: relato de seis casos e atualização do tema. **J. Pneumol.**, v. 26, n. 6, p. 321-336, 2000.

PFEIFFER, M. E. T. Hipertensão Arterial Pulmonar: Abordagem Clínica, Diagnóstica e Avaliação Funcional **Ver. DERC.**, RJ, v. 20, n. 2, p. 50-54, 2014.

PORTO, Celmo Celeno. Exame Clínico - Bases para a Prática Médica. 6ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan, 2008.

REIS *et al.* Recomendações para a abordagem clínica do doente com hipertensão pulmonar. **REVISTA DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE MEDICINA INTERNA, PUBLICAÇÃO TRIMESTRAL**, v.17 | SUP 1 | JAN/MAR 2010.

RODRIGUES *et al.* Outcomes of hospitalization in adults in the United States with atrial septal defect, ventricular septal defect and atrioventricular septal defect. **Am. J. Cardiol.**, v. 108, n. 2, p. 290-3, 2011.

SIMÃO, F. A. *et al.* Síndrome de Eisenmenger e comunicação interatrial. **Insuf. Card.**; v. 5, n. 4, p. 197-200, 2010.

SOCIEDADE BRASILEIRA DE CARDIOLOGIA. **Diagnóstico, Avaliação e Terapêutica da Hipertensão Pulmonar - Diretrizes**, Setembro - 2005.

SOUBRIER, F. *et al.* Genetics and genomic of pulmonary arterial hypertension. **J. Am. Coll. Cardiol.**; v. 62, 25 Suppl, p. 13-21, 2013.

WEBB *et al.* Disease of the heart, pericardium, and pulmonary vasculature bed. In: Bonow RO, Mann DI, Zipes DP, Libby P. **Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine**. 9th ed. Boston: Elsevier/Saunders; 2012. cap. 65. p. 1411-67.