

Síndrome Platipneia–Ortodeoxia, uma Causa Rara de Dispneia

Joana Freitas Ribeiro ^{1,*}, Cátia Gorgulho ¹, Débora Lopes ², Ana Matos ¹, Luís França ², Nuno Catorze ²

¹ Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Médio Tejo, Abrantes, Portugal.

² Serviço de Medicina Intensiva, Unidade Local de Saúde do Médio Tejo, Abrantes, Portugal.

* Correspondência: joanaffreitasribeiro@gmail.com.

Resumo: A Síndrome Platipneia-Ortodeoxia (SPO) é uma condição rara e subdiagnosticada, caracterizada por dispneia e hipoxia em ortostatismo e na posição sentada, que se resolvem em decúbito dorsal. Os autores relatam o caso de uma mulher de 79 anos, com dispneia de agravamento progressivo há três dias. Na urgência, foi constatada dispneia e dessaturação com necessidade crescente de oxigenoterapia ao se levantar. Exames laboratoriais, eletrocardiograma e tomografia computadorizada do tórax não apresentaram alterações que justificassem o quadro. O ecocardiograma trans-torácico e transesofágico revelaram um shunt direita-esquerda devido a um volumoso aneurisma do septo interatrial, tratado com oclusão por prótese Atriasept – CARDIA™. O procedimento resultou em resolução imediata dos sintomas. O diagnóstico da SPO é essencialmente clínico. O cateterismo cardíaco é considerado o padrão-ouro para o diagnóstico, mas o ecocardiograma desempenha um papel fundamental na identificação da etiologia subjacente. O tratamento é dependente da causa, e essa condição está associada a um bom prognóstico.

Palavras-chave: Platipneia; Ortodeoxia; Dispneia; Hipoxia; *Shunt*.

Citação: Ribeiro JF, Gorgulho C, Lopes D, Matos A, França L, Nuno Catorze. Síndrome Platipneia–Ortodeoxia, uma Causa Rara de Dispneia. Brazilian Journal of Case Reports. 2025 Jan-Dec;05(1):bjcr63.

<https://doi.org/10.52600/2763-583X.bjcr.2025.5.1.bjcr63>

Recebido: 28 Dezembro 2024

Aceito: 23 Janeiro 2025

Publicado: 25 Janeiro 2025



Copyright: This work is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License (CC BY 4.0).

1. Introdução

A SPO, relatada pela primeira vez em 1949 por Burchell et al, é uma condição rara que requer um elevado grau de suspeição e está provavelmente subdiagnosticada, ocorre predominantemente em idosos e em mulheres [1-6]. Atualmente não existem dados que permitam estimar a incidência de SPO, no entanto numa revisão da literatura publicada em 2017 foram encontrados apenas 150 artigos que incluíam um total de 239 doentes [2]. Esta síndrome caracteriza-se clinicamente por surgimento de dispneia e hipoxia em ortostatismo ou na posição sentada, resolvendo com o decúbito (platipneia – dispneia desencadeada pelo ortostatismo; ortodeoxia – hipoxia na posição vertical) [1].

Embora a fisiopatologia da SPO tenha intrigado a comunidade científica durante anos, e em alguns doentes os mecanismos exatos permaneçam desconhecidos, existem três etiologias reconhecidas: shunts intracardíacos, doenças pulmonares com alterações da ventilação/perfusão e doenças hepáticas com shunts arteriovenosos pulmonares. A etiologia mais frequente são os defeitos cardíacos, sendo o forâmen ovale patente a causa mais comum de shunt intracardíaco, seguido dos defeitos do septo interauricular e aneurismas do mesmo [6]. A SPO surge quando associadamente a estas alterações estruturais, coexiste um componente funcional que favorece o shunt da direita para a esquerda através do defeito, como a posição ortostática. Os autores pretendem, assim, aumentar a consciencialização sobre a SPO, nomeadamente a sua apresentação clínica, desafio diagnóstico e terapêutico.

2. Relato de Caso

Apresenta-se o caso de uma mulher de 79 anos com antecedentes de hipertensão arterial, hipotireoidismo, doença cerebrovascular e osteoarticular. A paciente apresentou-se ao serviço de urgência com cefaleia holocraneana sem sinais de alarme e dispneia com cerca de três dias de evolução e agravamento progressivo. Relatou teste positivo para o antígeno SARS-CoV-2 na semana anterior.

Na avaliação clínica, apresentava via aérea pérvia, polipneica (frequência respiratória de 25 ciclos por minuto) em ar ambiente, com saturação periférica de oxigênio (SpO₂) de 84% na posição sentada. A auscultação pulmonar revelou murmúrio vesicular mantido e simétrico bilateralmente, sem ruídos adventícios audíveis. Outros parâmetros incluíram frequência cardíaca de 82 batimentos por minuto, pressão arterial de 132/63 mmHg, apirexia, estado consciente e orientado, sem déficits neurológicos objetivos. Durante o período de observação na urgência, manteve-se eupneica em repouso, em ar ambiente, com SpO₂ >95%. No entanto, ao se levantar, apresentava dispneia e dessaturação com necessidade crescente de oxigenoterapia, sendo admitida posteriormente ao Serviço de Medicina Intensiva.

Os exames laboratoriais mostraram hemoglobina de 14,1 g/dL (sem anemia), proteína C reativa de 0,40 mg/dL, procalcitonina de 0,04 ng/mL (sem sinais de infecção), peptídeo natriurético tipo B de 684 pg/mL e função tireoidiana normal (hormônio estimulador da tireoide 3,042 µUI/mL e tiroxina T4 livre 1,0 ng/dL). Pesquisas de influenza A, influenza B e vírus sincicial respiratório foram negativas, assim como hemoculturas e urocultura. O eletrocardiograma mostrou ritmo regular, sinusal, com frequência cardíaca de 78 batimentos por minuto, sem alterações de condução. A angiotomografia computadorizada de tórax excluiu tromboembolismo pulmonar, derrame pleural, consolidações parenquimatosas ou áreas de densificação em vidro fosco.

Diante da hipoxemia persistente, foi iniciada ventilação não invasiva (VNI), proporcionando estabilidade clínica em decúbito. Notou-se, entretanto, um diferencial postural na saturação periférica de oxigênio, com queda na SpO₂ >5% na posição sentada em comparação à deitada. Um ecocardiograma transtorácico com teste de bolhas revelou passagem direita-esquerda de grande volume de bolhas no primeiro ciclo cardíaco, com confirmação no ecocardiograma transesofágico de um shunt direita-esquerda originado de um volumoso aneurisma do septo interatrial.

A paciente foi submetida à implantação de prótese Atriasept – CARDIA™ de 30 mm, com bom posicionamento e exclusão do aneurisma, resultando na resolução imediata da hipoxia. Após 12 meses de seguimento, a paciente permaneceu sem recidiva de dispneia em ortostatismo e sem dessaturação periférica nesta posição. O ecocardiograma transtorácico não evidenciou shunt residual.

3. Discussão e Conclusão

O diagnóstico de SPO é predominantemente clínico. Apesar de o grau de hipoxemia ser variável, os critérios de diagnóstico incluem uma diminuição da pressão arterial de oxigênio superior a 4 mmHg ou da saturação de oxigênio superior a 5% quando em ortostatismo [3, 7]. O ecocardiograma transtorácico com Doppler é o exame mais útil para o rastreamento de shunts direita-esquerda, dada sua ampla disponibilidade, baixo custo, segurança e sensibilidade. No entanto, o ecocardiograma transesofágico é mais adequado para avaliar a anatomia auricular, septal, da veia cava inferior e da aorta, bem como as interações dinâmicas entre essas estruturas e sua variação posicional. O teste de bolhas auxilia na confirmação dessa entidade e na distinção da etiologia da SPO: se a passagem de bolhas for observada nos primeiros três ciclos cardíacos, é provável que se trate de uma causa intracardíaca; se apenas forem observadas após os três ciclos, tratar-se-á mais provavelmente de uma causa intrapulmonar.

Tendo em vista que o teste de bolhas não é realizado rotineiramente durante ecocardiogramas, o caso chama atenção para a importância de considerar a hipótese diagnóstica de SPO para que essa avaliação específica possa ser realizada. O gold standard para o diagnóstico da SPO é o cateterismo cardíaco, que mostra uma discrepância na saturação de oxigênio entre a veia pulmonar e a artéria aorta. Contudo, na prática clínica diária, exames não invasivos são geralmente suficientes [5, 6, 8].

Assim, os autores alertam para a necessidade de um alto grau de suspeição no diagnóstico desta patologia, devendo essa hipótese ser considerada sempre que pacientes apresentem dispneia inexplicável e dessaturação periférica de oxigênio em ortostatismo. Diante dessa situação, recomenda-se avaliar a saturação periférica de oxigênio por oximetria de pulso e realizar análise gasométrica em decúbito e em posição ortostática, comparando os resultados, além de considerar a realização de ecocardiograma com teste de bolhas.

O tratamento da SPO depende de sua causa. Nos casos em que há shunts intracardíacos, como no caso apresentado, a terapêutica definitiva consiste no encerramento cirúrgico ou percutâneo do defeito primário. Atualmente, a abordagem preferencial é a percutânea, que apresenta vantagens como recuperação mais rápida no pós-procedimento e menor custo. Após o tratamento, os sintomas desaparecem em 95% dos pacientes, e, concomitantemente, a SpO₂ em ortostatismo aumenta. No entanto, em 5% dos casos, o encerramento é ineficaz devido a shunt residual [4, 7, 9, 10]. Trata-se, portanto, de uma causa rara de insuficiência respiratória, mas potencialmente tratável. É essencial que os clínicos estejam atentos a esse diagnóstico, pois o tratamento pode representar uma melhoria muito significativa na vida do paciente – no caso apresentado, houve resolução da hipoxia no pós-operatório imediato em uma paciente que estava dependente de VNI. Os autores destacam que a melhoria dos sintomas com VNI constitui uma apresentação atípica da doença e dificultou o diagnóstico. Contudo, diante da forte suspeita clínica levantada na admissão aos Cuidados Intensivos, o estudo foi prosseguido, e o diagnóstico confirmado.

Ressalta-se que, apesar de a paciente ter testado positivo para antígeno SARS-CoV-2 na semana anterior, a tomografia computadorizada pulmonar não revelou alterações no parênquima pulmonar. Nos casos de SPO associados à COVID-19 descritos na literatura, sempre foram verificadas alterações pulmonares relacionadas à patologia. Assim, os autores consideram que essa não foi a etiologia da SPO, embora admitam a possibilidade de o vírus ter funcionado como um gatilho.

Embora os casos de SPO pareçam estar aumentando nos últimos anos, é provável que seu diagnóstico ainda esteja bastante subestimado. Essa hipótese deve ser considerada pelos médicos, especialmente na presença de hipoxia inexplicável ou paroxística. O diagnóstico é simples e o tratamento pode ser curativo, representando uma grande melhoria na autonomia e na qualidade de vida do paciente [4].

Financiamento: Nenhum.

Aprovação em Comitê de Ética em Pesquisa: Declaramos que o paciente aprovou o estudo ao assinar um termo de consentimento informado, e o estudo seguiu as diretrizes éticas estabelecidas pela Declaração de Helsinque.

Agradecimentos: Nenhum.

Conflitos de Interesse: Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referência

1. Akin E, Krüger U, Braun P, Stroh E, Janicke I, Rezwanian R, et al. The platypnea-orthodeoxia syndrome. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2014;18(18):2599–604. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25317791/>.
2. Khaul S, Chauhan S, Mahmoud N. Platypnea. [Internet]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK534834/>.
3. Salas-Pacheco JL. Mechanisms of platypnea-orthodeoxia syndrome. *Arch Cardiol Mex.* 2021. Available from: <https://doi.org/10.24875/acm.21000171>.

4. Rodrigues P, Palma P, Sousa-Pereira L. Platypnea-Orthodeoxia Syndrome in Review: Defining a New Disease? *Cardiology*. 2012;123(1):15–23. Available from: <https://doi.org/10.1159/000339872>.
5. Puri K, Aftab G, Madhavan A, Patel KV, Puri M. Platypnea-Orthodeoxia Syndrome: A Rare and Treatable Cause of Positional Dyspnea. *Cureus*. 2020. Available from: <https://doi.org/10.7759/cureus.9052>.
6. Soares PR, Melo N, Ferrao D, Sousa E, Santos A, Gomes A, et al. Platypnea-Orthodeoxia Syndrome: A Rare Cause of Positional Respiratory Failure. *Cureus*. 2022. Available from: <https://doi.org/10.7759/cureus.32538>.
7. Santos F, Teixeira Reis A, Pessoa A, Agudo M, Brigas D. Platypnea-Orthodeoxia Syndrome: Two Case Reports. *Cureus*. 2023;15(8):e43807. Available from: <https://doi.org/10.7759/cureus.43807>.
8. Henkin S, Negrotto S, Pollak PM, Cullen MW, O’Cochlain DF, Wright RS. Platypnea-Orthodeoxia Syndrome: Diagnostic Challenge and the Importance of Heightened Clinical Suspicion. *Tex Heart Inst J*. 2015;42(5):498–501. Available from: <https://doi.org/10.14503/thij-14-4596>.
9. Klein MR, Kiefer TL, Velazquez EJ. Platypnea-Orthodeoxia Syndrome: To Shunt or Not to Shunt, That is the Question. *Tex Heart Inst J*. 2016;43(3):264–6. Available from: <https://doi.org/10.14503/thij-15-5280>.
10. Schmid S, John GR, Mossaz L, Choutko V. An uncommon cause of hypoxemia: platypnea-orthodeoxia syndrome. *PubMed*. 2015;12(5):584–7. Available from: <https://doi.org/10.11909/j.issn.1671-5411.2015.05.001>.