

Uma Causa Rara de Hipoxemia

A Rare Cause of Hypoxemia

Lisete Lopes¹, Patrícia Vaz Silva¹, Dina Rodrigues¹, António Pires¹

¹Hospital Pediátrico de Coimbra, Serviço de Cardiologia Pediátrica, Coimbra, Portugal.

Resumo

Seio coronário sem teto é uma anomalia cardíaca muito rara, comumente associada a veia cava superior persistente. Seu diagnóstico costuma ser difícil, mas sinais clínicos e achados ecocardiográficos de *shunt* interatrial devem levantar suspeitas.

Os autores descrevem o caso de uma criança com hipoxemia crônica cuja propedêutica diagnóstica revelou seio coronário sem teto com veia cava esquerda superior persistente.

Introdução

O seio coronário sem teto (SCST), caracterizado por defeito na formação do seio coronário (SC), é uma cardiopatia congênita (CC) descrita pela primeira vez em 1965 por Raghieb et al.¹ Classificado como comunicação interatrial (CIA), não se refere a uma real comunicação, sendo caracterizado por *shunt* interatrial através do óstio do SC². É o tipo mais raro de CIA,³ representando menos de 1% de todas as lesões associadas a *shunt* interatrial.^{1,2}

Setenta e cinco por cento dos casos com SCST estão associados à veia cava superior esquerda (VCSE) persistente,¹ que é a anomalia de comunicação venosa sistêmica congênita mais comumente referida.^{4,5} A incidência de VCSE persistente é de 0,3–0,5% em indivíduos saudáveis e de até 10% em pacientes com cardiopatia congênita.⁵

O complexo composto por SCST e VCSE persistente é mais frequente em malformação cardíaca congênita, particularmente nas síndromes heterotáxicas.⁶

O SCST é considerado um tipo de CIA¹ “oculta”, que pode ser difícil de diagnosticar devido a características clínicas inespecíficas.^{2,7} Os pacientes podem ser completamente assintomáticos por períodos prolongados ou podem mostrar sinais de insuficiência cardíaca direita devido à sobrecarga do volume ventricular crônico.^{3,7}

Mesmo na era atual dos exames de imagem multimodalidade, o ecocardiograma com contraste salino (ECS) é uma ferramenta diagnóstica consolidada, simples, barata e eficaz nesses casos.⁶

Relato de Caso

Uma criança de 7 anos do sexo feminino com hipoxemia

Palavras-chave

Ecocardiografia de Contraste; Hipoxemia; Seio Coronário.

Correspondência: Lisete Lopes •

E-mail: lisete.pediatria@gmail.com

Artigo recebido em 24/10/2019; revisado em 18/11/2019; aceito em 27/2/2020

DOI: 10.5935/2318-8219.20200038

crônica foi encaminhada ao nosso Departamento para avaliação cardiovascular. Seu histórico clínico era normal.

O exame físico se mostrou normal, exceto por uma saturação periférica de oxigênio ligeiramente reduzida (SpO₂ 90% no ar ambiente).

Eletrocardiograma de superfície de 15 derivações mostrava ritmo sinusal normal, sem evidências de aumento ou hipertrofia da câmara cardíaca.

Ecocardiograma transtorácico (ETT) revelou SC dilatado, sugerindo a presença de VCSE. Átrio direito (AD) e ventrículo direito também levemente dilatados. Para esclarecer nossos achados, realizou-se ECS. Administrou-se solução salina agitada pela veia cubital esquerda. As microbolhas apareceram pela primeira vez no SC e depois preencheram o átrio esquerdo, confirmando o diagnóstico de SCST com VCSE persistente. A paciente foi submetida a cateterismo cardíaco (Vídeo 1), que revelou *shunt* bidirecional através do SCST entre o átrio esquerdo (AE) e o átrio direito (AD) com pressões normais da artéria pulmonar.

Discussão

O SCST é uma anomalia cardíaca congênita rara, em que há ausência parcial ou completa do teto do SC, resultando em comunicação entre o SC e o AE.² Está frequentemente associado a VCSE persistente^{2,3} e outras anormalidades cardíacas, como isomerismo atrial, CIA, comunicação interatrioventricular, estenose mitral, atresia mitral, atresia tricúspide e tetralogia de Fallot.¹

A apresentação clínica depende do tamanho da comunicação do SC e do grau de *shunt* através do SC.^{3,7} Como resultado do *shunt* da direita para a esquerda, ocorre leve dessaturação e maior risco de embolia cerebral paradoxal e abscesso cerebral.^{8,9} Por outro lado, o *shunt* da esquerda para a direita causa sobrecarga crônica de volume no lado direito, o que pode levar a sintomas de insuficiência cardíaca direita.^{3,9}

O diagnóstico de SCST deve ser considerado na avaliação de sopro cardíaco desconhecido, aumento cardíaco direito, cianose ou hipóxia transitória ou embolia paradoxal.³ No entanto, seu diagnóstico continua sendo um desafio.⁶

Nosso paciente apresentava sinais de *shunt* bidirecional (hipoxemia e dilatação das câmaras cardíacas direitas), confirmados por cateterismo cardíaco.

Embora o ETT seja a técnica não invasiva mais utilizada, pode ser difícil diagnosticar o SCST devido à sua capacidade limitada na avaliação das estruturas posteriores do coração.^{7,9} Um SC dilatado em ETT deve levantar a suspeita de VCSE persistente, mas o diâmetro do próprio SC não ajuda a diferenciar pacientes com e sem SCST.⁹

Relato de Caso

O ECS é uma modalidade diagnóstica barata, facilmente disponível e reproduzível, que pode identificar uma causa incomum de cianose, em contexto clínico apropriado, desde que realizado e interpretado com cuidado.⁶ Em indivíduos normais, as microbolhas salinas agitadas não cruzam os capilares pulmonares. Portanto, na ausência de microbolhas derivadas da direita para a esquerda, permanecem confinadas no lado direito do coração (“ecocardiograma com contraste negativo”);⁶ neste relato de caso, o aparecimento de microbolhas em AE e ventrículo esquerdo (VE) fez o diagnóstico de SCST com *shunt* direito-esquerdo (Vídeo 2) (“ecocardiograma com contraste positivo”).⁶

É importante ressaltar que, no entanto, quando se suspeita de VCSE persistente com SCST, a solução salina agitada deve

ser administrada no braço esquerdo.¹⁰ Caso contrário, esse diagnóstico poderá ser perdido.

Conclusão

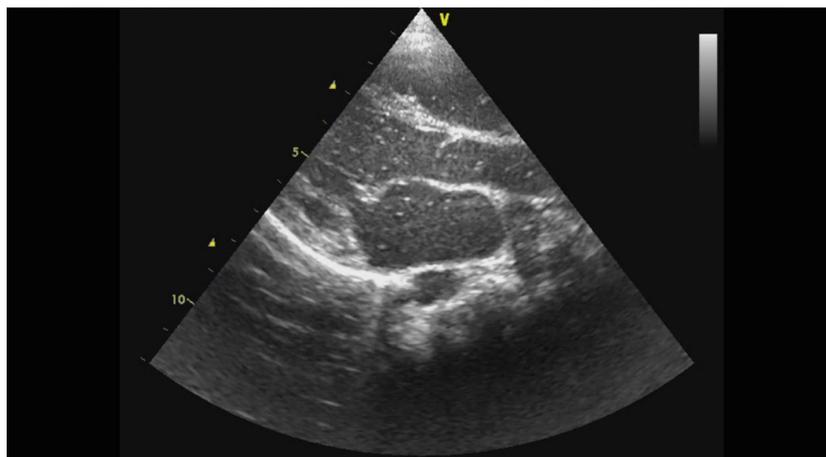
Dessaturação inexplicada de oxigênio arterial e sinais de *shunt* importante da esquerda para a direita (câmaras cardíacas direitas aumentadas) na presença de SC dilatado devem levantar a suspeita de VCSE persistente com SCST. O diagnóstico pode ser facilmente confirmado pelo ECS com injeção de contraste no braço esquerdo.

Conflito de interesses

Os autores declararam não terem conflito de interesse.



Vídeo 1 – A venografia por cateter foi realizada na veia jugular interna, mostrando retorno venoso por veia cava superior esquerda persistente, drenagem para o seio coronário, com opacificação precoce do átrio e ventrículo esquerdos, confirmando o diagnóstico de seio coronariano sem teto.



Vídeo 2 – O ecocardiograma com contraste salino foi realizado com a injeção na veia cubital esquerda, durante a qual as microbolhas apareceram inicialmente no seio coronário e depois preencheram o átrio esquerdo, confirmando o diagnóstico de seio coronariano sem teto.

Referências

1. Cintează E, Filip C, Duică G, Nicolae G, Nicolescu A, Bălgrădean M. Unroofed coronary sinus: update on diagnosis and treatment. *Rom J Morphol Embryol*. 2019;60(1):33–40.
2. Murli L, Ranjit MS, Shah P. Unroofed coronary sinus: An unusual interatrial communication and a rare childhood entity. *Ann Pediatr Cardiol*. 2019;12(1):64-5.
3. Thangaroopan M, Truong Q, Kalra M, Yared K, Abbara S. Rare Case of an Unroofed Coronary Sinus Diagnosis by Multidetector Computed Tomography. *Circulation*. 2009; 119(16):e518–e520.
4. Goyal I S, Punnam S, Verma G, Ruberg F. Persistent left superior vena cava: a case report and review of literature. *Cardiovasc Ultrasound*. 2008;6:50.
5. Kurtoglu E, Cakinb O, Akcayc S, Akturkd E, Korkmaza H. Persistent Left Superior Vena Cava Draining into the Coronary Sinus: A Case Report. *Cardiol Res*. 2011;2(5):249–52.
6. Gupta S, Shetkar S, Ramakrishnan S, Kothari SS. Saline Contrast Echocardiography in the Era of Multimodality Imaging – Importance of “*Bubbling It Right*”. *Echocardiography*. 2015;32(11):1707-19.
7. Bonardi M, Valentini A, Camporotondo R. Unroofed coronary sinus and persistent left superior vena cava: a case report. *J Ultrasound*. 2012;15(3):179–82.
8. Kong P, Ahmad F. Unroofed coronary sinus and persistent left superior vena cava. *Eur J Echocardiogr*. 2007;8(5):398-401.
9. Pérez Matos A, Planken R, Bouma B, Groenik M, Backx A, Winter R, et al. Unroofed coronary sinus newly diagnosed in adult patients after corrected congenital heart disease, *Neth Heart J*. 2014;22(5):240–5.
10. Thaiyananthan N, Jacono F, Patel S, Kern J, Stoller J. Right to left anatomic shunt associated with a persistent left superior vena cava. The importance of injection site in demonstrating the shunt. *Chest*. 2009;136:617–20.