



SÍNDROME DE EISENMENGER EM PACIENTE COM COMUNICAÇÃO INTERATRIAL TIPO SEIO VENOSO E OSTIUM SECUNDUM ASSOCIADAS A TROMBOEMBOLISMO PULMONAR CRÔNICO: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO E TERAPÊUTICO

ISSN: 2178-7514

Vol. 18 | N°. 3 | Ano 2026

<https://www.cpaqv.org>

Eisenmenger syndrome in a patient with sinus venosus and ostium secundum atrial septal defects associated with chronic pulmonary thromboembolism: a diagnostic and therapeutic challenge

Waleska Thicyara Cândida dos Santos¹; Raquel Melo Nunes de Carvalho¹;
João Daniel Bringel Rego¹; Jefferson Fontinele e Silva¹

RESUMO

Introdução: A síndrome de Eisenmenger caracteriza-se por hipertensão arterial pulmonar associada a shunt sistêmico-pulmonar, com elevação acentuada e irreversível da resistência vascular pulmonar e consequente bidirecionalização ou inversão do fluxo. Sua progressão é insidiosa, frequentemente com sintomas respiratórios inespecíficos desde a infância, o que pode atrasar o diagnóstico e favorecer complicações graves na vida adulta. **Objetivo:** Relatar um caso de síndrome de Eisenmenger secundária a comunicação interatrial tipo seio venoso e ostium secundum, destacando evolução clínica, investigação diagnóstica e manejo terapêutico. **Relato de Caso:** Paciente feminina, 26 anos, com história de dispneia desde a infância tratada como asma, evoluiu com dor torácica, piora da dispneia e identificação de hipoxemia acentuada. Exames evidenciaram comunicação interatrial dupla com shunt bidirecional, eritrocitose, tromboembolismo pulmonar crônico e disfunção importante do ventrículo direito. O cateterismo cardíaco direito confirmou hipertensão pulmonar pré-capilar severa. Foi instituída terapia com bosentana e sildenafil, anticoagulação e oxigenoterapia contínua. A elevação significativa da resistência vascular pulmonar contraindicou o fechamento do defeito. Após avaliação multidisciplinar, o transplante também foi contraindicado pelo elevado risco cirúrgico e nutricional, sendo programado escalonamento para terapia tripla. **Conclusão:** A síndrome de Eisenmenger permanece uma condição de prognóstico reservado e diagnóstico frequentemente tardio. A identificação precoce de cardiopatias congênicas em pacientes com sintomas respiratórios persistentes pode prevenir a progressão para doença vascular pulmonar irreversível e reduzir a morbimortalidade.

Palavras-chave: Síndrome de Eisenmenger; hipertensão pulmonar; comunicação interatrial; cardiopatia congênita.

ABSTRACT

Introduction: Eisenmenger syndrome represents the most advanced stage of pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease, resulting from uncorrected systemic-to-pulmonary shunts that lead to irreversible pulmonary vascular resistance. Its progression is insidious, often presenting with nonspecific respiratory symptoms since childhood, which may delay diagnosis and contribute to severe complications in adulthood. **Objective:** To report a case of Eisenmenger syndrome secondary to sinus venosus and ostium secundum atrial septal defects, highlighting clinical evolution, diagnostic investigation, and therapeutic management. **Case Report:** A 26-year-old female patient with a history of dyspnea since childhood treated as asthma developed chest pain, worsening dyspnea, and marked hypoxemia. Investigations revealed a double atrial septal defect with bidirectional shunting, erythrocytosis, chronic pulmonary thromboembolism, and significant right ventricular dysfunction. Right heart catheterization confirmed severe precapillary pulmonary hypertension. Treatment with bosentan and sildenafil, anticoagulation, and continuous oxygen therapy was initiated. The significantly elevated pulmonary vascular resistance precluded defect closure. Following multidisciplinary assessment, transplantation was also contraindicated because of high surgical and nutritional risk, and escalation to triple therapy was planned. **Conclusion:** Eisenmenger syndrome remains a condition with poor prognosis and frequently delayed diagnosis. Early recognition of congenital heart disease in patients with persistent respiratory symptoms may prevent progression to irreversible pulmonary vascular disease and reduce morbidity and mortality.

Keywords: Eisenmenger syndrome; pulmonary hypertension; atrial septal defect; congenital heart disease.

1. Hospital de Base do Distrito Federal.

Autor de correspondência

Waleska Thicyara Cândida dos Santos - waleskasantos@gmail.com

INTRODUÇÃO

A hipertensão arterial pulmonar (HAP) associada a cardiopatias congênitas (HAP-CCg) é relativamente frequente, acometendo cerca de 5–10 % dos pacientes com cardiopatia congênita⁽¹⁾. A prevalência estimada de HAP-CCg em adultos situa-se entre 1,6 e 12,5 casos por milhão, e aproximadamente 25–50 % desses pacientes apresentam a forma mais grave da doença, a síndrome de Eisenmenger. As cardiopatias congênitas ocorrem em 0,8–1 % dos nascidos vivos e, embora mais de 90 % das comunicações intracardíacas simples sejam corrigidas na infância, 5–10 % dos pacientes com esses defeitos desenvolvem HAP durante a vida adulta^(2,3). A progressão para HAP depende do tipo e do tamanho do shunt; defeitos pós-tricúspides (defeitos do septo ventricular e persistência do canal arterial) apresentam incidência de 50–70 % de HAP, enquanto a incidência é menor (15–20 %) nas comunicações interatriais tipo seio venoso⁽⁴⁾.

A síndrome de Eisenmenger é consequência de grandes derivações sistêmico-pulmonares não corrigidas, nas quais o aumento gradual da resistência vascular pulmonar (RVP) leva à inversão do fluxo de um shunt originalmente esquerda-direita para bidirecional ou direita-esquerda⁽⁵⁾. O aumento da RVP ocorre pelo remodelamento da vasculatura pulmonar decorrente do hiperfluxo e da hipercinesia endotelial; uma vez estabelecida, torna-se irreversível, e o fechamento cirúrgico do defeito

está contraindicado. A inversão do shunt provoca hipoxemia sistêmica, cianose e policitemia secundária, com manifestações clínicas multissistêmicas, como baqueteamento digital, hemorragia pulmonar, hiperuricemia, colelitíase e risco aumentado de acidente vascular cerebral⁽⁶⁾.

A HAP-CCg é classificada em quatro grupos: (1) síndrome de Eisenmenger, que inclui grandes defeitos que evoluem para RVP severa e shunt reverso; (2) HAP associada a shunts sistêmico-pulmonares prevalentes, nos quais a RVP está discretamente aumentada e o fechamento ainda pode ser possível; (3) HAP com defeitos cardíacos pequenos ou coincidentes, em que a RVP elevada independe do defeito; e (4) HAP persistente ou tardia após correção cirúrgica. Esse esquema destaca a heterogeneidade da HAP-CCg e a necessidade de abordagem individualizada. Pacientes com síndrome de Eisenmenger constituem o grupo mais grave, apresentando cianose, eritrocitose e envolvimento de múltiplos órgãos; nos casos avançados e refratários ao tratamento clínico, o transplante pode ser considerado como estratégia terapêutica definitiva⁽¹⁾.

O diagnóstico precoce de HAP-CCg baseia-se na integração de dados clínicos, laboratoriais e de imagem. Ecocardiografia transtorácica é o método inicial para identificar dilatação de câmaras direitas, estimar pressões e detectar shunts; o cateterismo cardíaco direito confirma a presença de HAP, quantifica a RVP e avalia a resposta vasodilatadora^(7,8).

Em defeitos interatriais do tipo seio venoso, a transesofagoscopia é particularmente útil para caracterizar a anatomia. O uso precoce de terapias específicas para HAP (inibidores de fosfodiesterase tipo 5, antagonistas do receptor de endotelina e prostanoídes) melhora a capacidade funcional e os parâmetros hemodinâmicos nos pacientes com Eisenmenger, embora não reverta a remodelação vascular⁽⁹⁾.

A sobrevida de pacientes com HAP-CCg é superior à da HAP idiopática, mas a evolução é variável e depende do defeito subjacente e do manejo clínico. Os avanços no diagnóstico e no tratamento de cardiopatias congênitas têm aumentado a sobrevivência até a idade adulta, tornando mais frequente o acompanhamento de adultos com HAP grave por comunicação interatrial⁽¹⁰⁾. Contudo, a progressão para síndrome de Eisenmenger em defeitos pré-tricúspides continua rara; fatores genéticos e ambientais ainda pouco compreendidos parecem contribuir para que alguns pacientes com grandes comunicações interatriais desenvolvam remodelamento vascular acentuado e shunt reverso⁽¹⁾.

Este relato descreve o curso clínico de uma jovem com comunicação interatrial tipo seio venoso e ostium secundum não diagnosticada até a idade adulta, que evoluiu com tromboembolismo pulmonar crônico, hipertensão pulmonar severa e síndrome de Eisenmenger. A apresentação atípica com sintomas desde a infância atribuídos a “asma” ressalta a importância de considerar cardiopatia congênita no diagnóstico diferencial de dispneia crônica em adultos jovens.

MÉTODOS

Trata-se de um relato de caso descritivo, elaborado a partir da análise retrospectiva de registros clínicos e resultados de exames laboratoriais, de imagem e hemodinâmicos de uma paciente com síndrome de Eisenmenger associada à comunicação interatrial e tromboembolismo pulmonar crônico. Os dados foram organizados cronologicamente, contemplando a apresentação clínica, a investigação diagnóstica, o tratamento e a evolução durante o acompanhamento.

Relato de caso

Paciente KPSR, sexo feminino, 26 anos, natural e residente em Planaltina-GO, sem antecedentes cirúrgicos. Desde a infância relatava cansaço e dispneia aos esforços mínimos, sintomas atribuídos a asma sem investigação específica. Negava tabagismo e etilismo, era sedentária e havia tido COVID-19 em 2021 com dessaturação persistente. Referia uso prévio de formoterol/budesonida inalatório.

Apresentação inicial

Em 05/07/2025 apresentou dor torácica súbita em hemitórax esquerdo, de forte intensidade, não relacionada a inspiração, associada a dispneia aos esforços. Foi atendida no Hospital Regional da Asa Norte (HRAN), onde tomografia computadorizada de tórax mostrou ectasia do tronco da artéria pulmonar (3,67 cm) com aneurisma fusiforme da artéria

pulmonar direita e trombo mural, além de opacidades em vidro fosco no parênquima. Ecocardiograma transtorácico realizado em 14/07/2025 evidenciou dilatação e disfunção sistólica acentuada do ventrículo direito (fração de área 20 %) e hipertrofia do VD, estimando pressão sistólica da artéria pulmonar (PSAP) em 81 mmHg, o ventrículo esquerdo apresentava função preservada e havia derrame pericárdico discreto. Diante desses achados, a paciente foi transferida ao Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF) para investigação etiológica.

No HBDF, exame físico revelou pressão arterial de 90/60 mmHg, saturação periférica de 92 % em cateter nasal com 1–2 L/min, bulhas hipofonéticas com sopro sistólico no foco pulmonar e fígado palpável sem dor; havia baqueteamento digital e ausência de edema. A história clínica reforçou dispnéia crônica desde a infância, sempre associada a asma, e ausência de alergias ou cirurgias prévias. Inicialmente, a paciente utilizava oxigenoterapia contínua e anticoagulação com enoxaparina, além de broncodilatador inalatório.

Investigações diagnósticas

As investigações foram organizadas de forma cronológica conforme a Tabela 1. Angiotomografia de tórax de 09/07/2025 confirmou ectasia do tronco pulmonar (3,67 cm) e aneurisma de artéria pulmonar direita com trombo mural. O hemograma realizado em 17/07/2025 evidenciou hemácias de 5,82

milhões/ μ L, hemoglobina de 19,1 g/dL e hematócrito de 54%, com leucócitos de 7.200/ μ L e plaquetas de 187.000/ μ L (Tabela 1). A elevação dos parâmetros eritrocitários foi compatível com eritrocitose secundária no contexto de hipoxemia crônica, complementando os achados clínicos e cardiopulmonares da investigação. Ecocardiografia transtorácica de 23/07/2025 revelou comunicação interatrial dupla (seio venoso de 1,6 cm e ostium secundum de 1 cm) com fluxo bidirecional, dilatação acentuada do ventrículo direito e átrio direito, remodelamento concêntrico do ventrículo esquerdo, trombo em artéria pulmonar direita e hipertensão pulmonar com PSAP de 113 mmHg. Ultrassonografia abdominal em 25/07/2025 demonstrou fígado de dimensões normais com aumento difuso da ecogenicidade, compatível com esteatose grau II.

O cateterismo cardíaco direito realizado em 04/08/2025 confirmou hipertensão pulmonar pré-capilar severa, com pressão média da artéria pulmonar de 79 mmHg, pressão capilar pulmonar de 10 mmHg e resistência vascular pulmonar de 11,99 unidades Wood. O débito cardíaco foi de 5,72 L/min, e a prova com óxido nítrico não demonstrou resposta vasodilatadora significativa. Foi indicada ecocardiografia transesofágica para melhor caracterização anatômica das comunicações interatriais previamente identificadas. A ecocardiografia transesofágica, realizada em 07/08/2025, confirmou ampla comunicação interatrial tipo seio venoso e ostium secundum com fluxo

bidirecional; observou-se dilatação e hipertrofia do ventrículo direito, disfunção sistólica do VD e desacoplamento VD-artéria pulmonar, além de dilatação do tronco pulmonar com trombo em artéria pulmonar direita.

No mesmo dia, a espirometria demonstrou VEF_1/CVF de 0,78, VEF_1 de 1,99 L (63% do previsto) e CVF de 2,55 L (69% do previsto), sem evidência de distúrbio ventilatório obstrutivo e sem resposta significativa ao broncodilatador. Observou-se redução leve da CVF. O teste de caminhada de seis minutos evidenciou redução da capacidade funcional, com distância percorrida de 390 m (68% do previsto) e dessaturação acentuada durante o esforço, de 90% para 64%, com recuperação em 2 min e 34 s.

Angiotomografia realizada em 09/08/2025 mostrou tromboembolismo pulmonar crônico bilateral, ectasia da artéria pulmonar principal com 4,0 cm de diâmetro e pequeno derrame pleural. Nova angiotomografia em 04/09/2025 reforçou sinais de tromboembolismo crônico, padrão em mosaico de perfusão e opacidades periféricas sugerindo infarto pulmonar. Ecocardiografia de 12/09/2025 demonstrou progressão da hipertensão pulmonar com PSAP estimada em 149 mmHg, dilatação acentuada do ventrículo e átrio direitos, retificação do septo interventricular (índice de esfericidade 1,44) e dilatação do tronco pulmonar (3,7 cm); observou-se contraste espontâneo e trombo em artéria pulmonar direita. Esses achados confirmaram

o diagnóstico de síndrome de Eisenmenger secundária a comunicação interatrial dupla.

Os exames bioquímicos realizados em setembro de 2025 evidenciaram albumina de 4,05 g/dL, creatinina de 0,72 mg/dL e ferritina de 204 ng/mL, sem alterações significativas nos eletrólitos. A avaliação seriada do PRO-BNP demonstrou valores de 473 pg/mL em 23/07/2025, 316 pg/mL em 28/07/2025, 87,8 pg/mL em 23/10/2025 e 379 pg/mL em 29/04/2026. Ressonância magnética cardíaca em 04/11/2025 demonstrou ventrículo direito discretamente aumentado e hipertrofiado, com disfunção sistólica global discreta, enquanto o ventrículo esquerdo permanecia com função normal e sem realce tardio.

Tratamento e evolução

Após confirmação de HAP severa, a paciente recebeu enoxaparina plena, pois já fazia uso de rivaroxabana e mesmo em uso apresentou Tromboembolismo Pulmonar. Foi introduzido tratamento específico para HAP com sildenafil (20 mg, 8/8 h) e bosentana (62,5 mg, 12/12 h, escalonada para 125 mg a cada 12 horas após 30 dias), além de furosemida 40 mg/dia e oxigenoterapia contínua. O suporte psicológico foi iniciado para controle de ansiedade e humor deprimido. Durante acompanhamento ambulatorial, permaneceu em classe funcional III (NYHA), necessitando 1–2 L/min de oxigênio para manter saturação entre 86 % e 90 %. Relatava dispneia aos esforços moderados,

dor torácica ocasional , além de dispneia paroxística noturna e ortopneia. A avaliação pela cirurgia cardíaca considerou contraindicado o fechamento das comunicações interatriais diante da elevação significativa da resistência vascular pulmonar e do fluxo bidirecional, sendo indicada avaliação em centro de referência para transplante coração-pulmão.

Na primeira consulta pós-alta no ambulatório de Pneumologia (13/10/2025) e no seguimento subsequente (20/01/2026), a paciente mantinha saturação de 90 % em cateter nasal 1 L/min e apresentava sopro sistólico em foco pulmonar, fígado palpável e baqueteamento digital, não havia edema periférico. Continuou

uso de bosentana, sildenafil, enoxaparina plena e furosemida, aguardando avaliação para transplante em São Paulo e a obtenção de concentrador portátil de oxigênio. Até janeiro de 2026, mantinha estabilidade clínica, sem internações, mas permanecia limitada para esforços e dependente de oxigênio.

A investigação inicial e os exames de seguimento documentaram as alterações cardíacas, vasculares pulmonares e funcionais descritas no caso. A Tabela 1 reúne os principais resultados obtidos entre julho de 2025 e junho de 2026, permitindo acompanhar os achados que fundamentaram o diagnóstico e as decisões terapêuticas.

Tabela 1: Principais exames diagnósticos do caso.

Data	Exame	Principais resultados
09/07/2025	AngioTC de tórax	Ectasia do tronco pulmonar (3,67 cm) e aneurisma fusiforme da artéria pulmonar direita com trombo mural; opacidades em vidro fosco, consolidações de permeio e fibroatelectasias basais
14/07/2025	Ecocardiograma transtorácico	A função sistólica global e a análise da contratilidade segmentar estão preservadas. Presença de retificação sistólica do septo ventricular, inferindo sobrecarga e pressão em câmaras direitas. Os índices de função diastólica mostram função diastólica normal E/A 0,9, E/e médio 5,6. Átrio Esquerdo: Dimensões normais. Volume indexado 21ml/m ² . Ventrículo Direito: Há disfunção sistólica de grau acentuado às custas de comprometimento difuso. Paredes espessadas (mede cerca de 9mm). S'VD 8cm/s TAPSE 20 mm FAC 20%. . Dilatação de grau acentuado (análise qualitativa). Átrio Direito: Dilatação acentuada (análise qualitativa). PSAP ~81 mmHg, derrame pericárdico discreto, ventrículo esquerdo com função preservada.
17/07/2025	Hemograma completo	Hemácias 5,82 milhões/ μ L; hemoglobina 19,1 g/dL; hematócrito 54%; VCM 92,8 fL; HCM 32,8 pg; CHCM 35,4 g/dL; RDW 14,1%; leucócitos 7.200/ μ L e plaquetas 187.000/ μ L. Elevação de hemácias, hemoglobina e hematócrito, compatível com eritrocitose.
18/07/2025	Ecocardiograma transtorácico	FE 67 (teicholz) Dilatação discreta do átrio direito Função sistólica do VE preservada . Remodelamento concêntrico do ventrículo esquerdo. Dilatação do VD com hipertrofia de suas paredes , disfunção sistólica e desacoplamento VD-AP Hipertensão pulmonar (alta probabilidade) Dilatação do tronco da pulmonar com trombo em artéria pulmonar direita Comunicação interatrial tipo seio venoso (1,6 cm) e ostium secundum (1 cm) com fluxo bidirecional, dilatação e hipertrofia de ventrículo direito, remodelamento concêntrico de ventrículo esquerdo, trombo em artéria pulmonar direita, PSAP $\approx$ 113 mmHg.
25/07/2025	Ultrassonografia abdominal	Fígado de dimensões normais com aumento difuso da ecogenicidade, compatível com esteatose hepática grau II.
04/08/2025	Cateterismo cardíaco direito	Condição inicial - manometrias (mmHg) PMAD 08 PMAP 79 PCP 10 PMAO 80 SVO2 66% DC: 5,72 L/minuto IC 4,10 L /minuto/m ² RVP 11,99 UW RVS 12,59 UW RVP/RVS 0,95 Pós- óxido nítrico (óxido nítrico 20 ppp + Oxigênio 15 L/minuto) PMAD 08 PMAP 68 PCP 12 PMAO 75 SVO2 80% DC: 4,6 L/minuto IC 3,32 L/minuto/m ² RVP 12,1 UW RVS 14,48 UW RVP/RVS 0,84
07/08/2025	Ecocardiografia transesofágica	FE 67%. Átrio esquerdo normal. Átrio direito aumentado. Ventrículo esquerdo com contratilidade global e segmentar preservada. Observado retificação do septo interventricular com índice de esfericidade de 1,44 (VR <1) (D-shape). Ventrículo direito os diâmetros estão aumentados. Sinais compatíveis de disfunção sistólica de VD. Relação TAPSE/PSAP de 0,012 , sendo valor de referência maior que 0,5. Ampla comunicação interatrial tipo seio venoso medindo 1,6 cm e outra tipo ostium secundum medindo 1 cm com fluxo bidirecional. Qp/Qs 2,13. Regurgitação discreta de valva mitral. Regurgitação discreta de valva pulmonar. PSAP 113,2, com regurgitação da tricúspide de 5,2 m/s. Confirmação de ampla comunicação interatrial tipo seio venoso e <i>ostium secundum</i> com fluxo bidirecional, dilatação e hipertrofia do ventrículo direito com disfunção sistólica, desacoplamento VD-artéria pulmonar, dilatação do tronco pulmonar com trombo em artéria pulmonar direita.

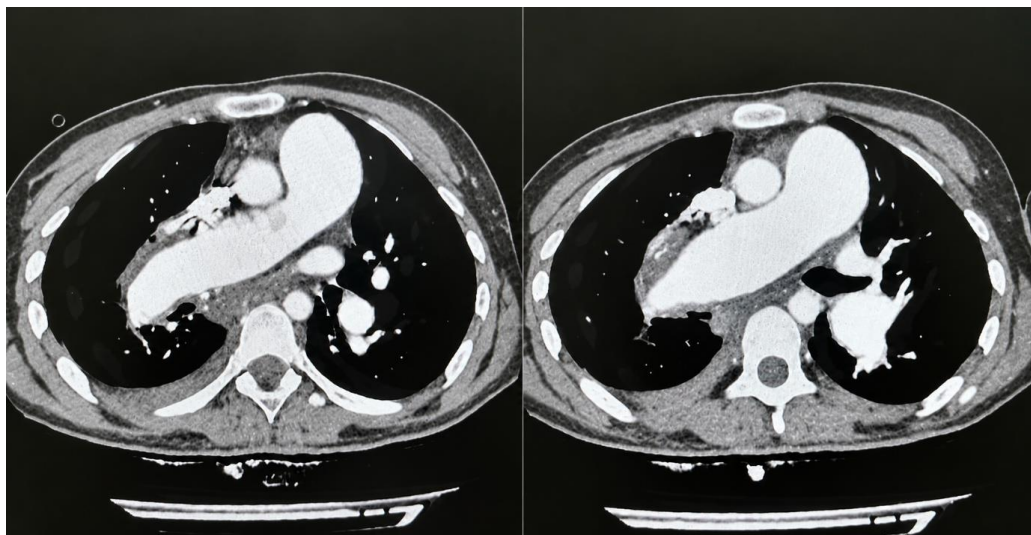
Data	Exame	Principais resultados
08/08/2025	Espirometria	VEF1/CVF 0,78 (92%) / VEF1 1,99 (63%)/ CVF 2,55 (69%)/ FEF 25-75%/CVF 0,70 (71%) -> VEF1/CVF 0,78 (91%) / VEF1 2,01 (64%)/ CVF 2,59 (70%)/ FEF 25-75/CVF 0,64 (66%). Espirometria sem obstrução dos fluxos aéreos. Há redução leve da CVF. Não houve resposta a prova broncodilatadora.
08/08/2025	Teste de caminhada de 6 min	Distância percorrida 390 m (68 % da predita), dessaturação de 90 % para 64 % aos 6 min e recuperação em 2 min 34 s.
09/08/2025	AngioTomografia de tórax	Sinais de tromboembolismo pulmonar crônico bilateral, ectasia da artéria pulmonar (4,0 cm), pequeno derrame pleural.
04/09/2025	AngioTomografia de tórax	Tromboembolismo pulmonar crônico bilateral com padrão em mosaico de perfusão e opacidades periféricas sugerindo infarto pulmonar, pequeno derrame pleural.
12/09/2025	Ecocardiograma transtorácico	FE 69%. Ventrículo esquerdo: Contratilidade global e segmentar estão preservadas. Observado retificação do septo interventricular (índice de esfericidade 1,44, sendo valor de referência <1). No ventrículo direito apresenta sinais compatíveis com disfunção sistólica de VD (FAC VD 12%). Dilatação do tronco da artéria pulmonar e seus ramos com maior diâmetro de 3,7 cm logo antes da bifurcação. Observado trombo na artéria pulmonar direita. Pericárdio normal. Estimada PSAP de 149 mmHg, com velocidade de regurgitação da tricúspide máxima de 5,8 m/s. Valva pulmonar com regurgitação discreta. Conclusão: Comunicação interatrial tipo seio venoso e ostium secundum; Dilatação do VD com hipertrofia de suas paredes, disfunção sistólica VD e desacoplamento VD-AP.Hipertensão pulmonar (grau acentuado), PSAP: 149mmHg. Dilatação acentuada do tronco da pulmonar. Dilatação acentuada do átrio direito
18/09/2025	Exames bioquímicos	Creatinina 0,72 mg/dL, albumina 4,05 g/dL e ferritina 204 ng/mL; eletrólitos e enzimas hepáticas sem alterações.
23/07/2025		Valor de 473 pg/ml
28/07/2025		Valor de 316 pg/ml
23/10/2025	PRO-BNP	Valor de 87,8 pg/mL
29/04/2026		Valor 379 pg/ml
04/11/2025	Ressonância magnética cardíaca	Ventrículo direito discretamente aumentado com hipertrofia e disfunção sistólica global discreta, ventrículo esquerdo com função preservada, ausência de realce tardio.
03/06/2026	AngioTomografia de Tórax	Sinais de tromboembolia pulmonar crônica direita, sem alterações significativas em relação ao exame de setembro de 2025. Sinais de cor pulmonale com dilatação atrial predominante. Tênuas opacidades em vidro fosco predominantemente peribronquiais, bilaterais, de distribuição esparsa, de aspecto indeterminado podendo estar relacionado a vasculopatia, sem alterações significativas em relação ao exame anterior. Opacidade alveolar associada a discreta redução volumétrica no segmento lateral do lobo médio, de aspecto indeterminado, parcialmente reabsorvido em relação ao exame anterior.
06/05/2026	Cateterismo cardíaco direito	Condição inicial - manometrias (mmHg) PMAD 06 PMAP 79 PCP 06 DC 3,6 L/minuto RVP 20,27 UW Qp/Qs 0,97. Após inalação de óxido nítrico 20 minutos por 15 minutos - manometrias (mmHg) PMAD 06 PMAP 73 PCP 07 DC 4,2 L/minuto RVP 15,7 UW

Fonte: Autoria Própria

No acompanhamento por imagem, os laudos das angiotomografias de setembro de 2025 e junho de 2026 registraram persistência de alterações tromboembólicas crônicas na

circulação pulmonar. A Figura 1 apresenta cortes dos dois exames, permitindo a comparação dos achados vasculares durante o seguimento.

Figura 1. Angiotomografia de artérias pulmonares demonstrando alterações tromboembólicas na circulação pulmonar. À esquerda, exame realizado em 04/09/2025; à direita, exame realizado em 03/06/2026.



A avaliação hemodinâmica seriada complementou os achados de imagem. Entre agosto de 2025 e maio de 2026, observou-se aumento da resistência vascular pulmonar de 11,99 para 20,27 UW e redução do débito cardíaco de 5,72 para 3,6 L/min. A Tabela 2

compara os parâmetros dos dois cateterismos, nas condições basais e após administração de óxido nítrico, documentando a persistência de resistência vascular pulmonar elevada.

Tabela 2. Comparação dos parâmetros hemodinâmicos obtidos nos cateterismos cardíacos direitos realizados em 2025 e 2026.

Parâmetro	04/08/2025	06/05/2026
Pressão média do átrio direito (mmHg)	8	6
Pressão média da artéria pulmonar (mmHg)	79	79
Pressão capilar pulmonar (mmHg)	10	6
Débito cardíaco (L./min)	5,72	3,6
Índice cardíaco (L./min/m ²)	4,10	—
Resistência vascular pulmonar (UW)	11,99	20,27
Qp/Qs	—	0,97
Após óxido nítrico		
Pressão média da artéria pulmonar (mmHg)	68	73
Pressão capilar pulmonar (mmHg)	12	7
Débito cardíaco (L./min)	4,6	4,2
Índice cardíaco (L./min/m ²)	3,32	—
Resistência vascular pulmonar (UW)	12,1	15,7
Resposta vasodilatadora significativa	Não	Não

Nota: PMAD: pressão média do átrio direito; PMAP: pressão média da artéria pulmonar; PCP: pressão capilar pulmonar; DC: débito cardíaco; IC: índice cardíaco; RVP: resistência vascular pulmonar; UW: unidades Wood; Qp/Qs: relação entre fluxo pulmonar e fluxo sistêmico.

Desfecho clínico

A paciente foi diagnosticada com síndrome de Eisenmenger secundária à comunicação interatrial tipo seio venoso associada à comunicação ostium secundum, com hipertensão arterial pulmonar do grupo 1 relacionada à cardiopatia congênita. Os achados persistentes de tromboembolismo pulmonar crônico bilateral levantaram ainda a possibilidade de um componente adicional relacionado ao grupo 4. Apresentava disfunção importante do ventrículo direito e permaneceu em classe funcional III, com necessidade de oxigenoterapia contínua e limitação aos esforços.

Foi mantida terapia específica para HAP com bosentana e sildenafila, além de anticoagulação, diurético e oxigenoterapia, com melhora sintomática parcial e persistência de limitação funcional. O fechamento das comunicações interatriais permaneceu contraindicado diante da resistência vascular pulmonar significativamente elevada e do shunt bidirecional. Devido à gravidade clínica e hemodinâmica, a paciente foi avaliada em centro de referência para transplante, sendo o procedimento contraindicado após discussão multidisciplinar pelo elevado risco cirúrgico e nutricional.

Diante desse cenário, foi indicada otimização do tratamento da hipertensão pulmonar, com programação de escalonamento para terapia tripla mediante associação de selexipague ou iloprostá ao esquema com bosentana e sildenafila. Também foi considerada, para avaliação posterior, a possibilidade de transição de sildenafila para riociguato, levando em conta o componente tromboembólico pulmonar crônico. A paciente permanece em acompanhamento especializado.

DISCUSSÃO

A síndrome de Eisenmenger é uma condição rara que resulta da evolução de shunts congênitos de longa duração quando a resistência vascular pulmonar (RVP) atinge níveis sistêmicos, levando à inversão ou bidirecionalização do fluxo⁽¹¹⁾. Esse processo ocorre mais frequentemente em defeitos pós-tricúspides, como defeitos do septo ventricular e persistência do canal arterial, mas pode se desenvolver em grandes comunicações interatriais, especialmente na presença de fatores genéticos ou ambientais que acelerem o remodelamento vascular⁽¹²⁾. Nosso caso exemplifica essa evolução incomum em defeito pré-tricúspide duplo (seio venoso e ostium secundum), reforçando que, embora a progressão seja rara, o risco não é negligenciável e exige acompanhamento atento desde a infância.

Historicamente, comunicações interatriais de grande tamanho foram consideradas benignas

devido à baixa incidência de hipertensão pulmonar; entretanto, estudos observacionais mostraram que cerca de 5–10 % dos adultos portadores podem desenvolver RVP elevada e síndrome de Eisenmenger⁽¹²⁾. A fisiopatologia envolve hiperfluxo pulmonar crônico e cisalhamento endotelial, levando à disfunção endotelial, vasoconstrição persistente, proliferação muscular lisa e trombose in situ⁽¹³⁾. A progressão é gradual e muitas vezes assintomática até o aparecimento de cianose, poliglobulia e insuficiência ventricular direita, como observado na paciente. Fatores genéticos, como mutações em BMPR2 e outros genes relacionados à via do TGF- β , podem explicar parte da variabilidade na evolução para hipertensão pulmonar em defeitos pré-tricúspides⁽¹¹⁾.

Outro aspecto relevante deste caso é a longa história de dispneia e sibilância desde a infância, tratada como “asma” sem investigação estrutural. Em estudos que examinaram a relação entre defeitos do septo atrial e sintomas respiratórios, até metade dos pacientes adultos com comunicação interatrial relatavam tosse, chiado e dispneia, levando a diagnósticos equivocados de asma e atrasando a correção do defeito^(14,15). Esse atraso contribui para sobrecarga crônica do ventrículo direito, arritmias, embolia paradoxal e progressão para hipertensão pulmonar severa⁽¹⁶⁾. A identificação precoce de cardiopatias congênitas em indivíduos com sintomas respiratórios persistentes é fundamental para prevenir complicações irreversíveis.

A síndrome de Eisenmenger apresenta incidência decrescente devido às melhorias no diagnóstico e no tratamento precoce das cardiopatias congênitas; ainda assim, persiste em cerca de 1–5 % dos pacientes com defeitos cardíacos não corrigidos^(17,18). Trata-se de um estado de hipertensão arterial pulmonar com RVP acima de 8 Wood e saturação arterial de oxigênio abaixo de 90 %, associado a shunt bidirecional ou direita-esquerda. A morbimortalidade permanece alta, com complicações como arritmias, hemoptise, infecções respiratórias e insuficiência cardíaca, além de desafios terapêuticos significativos⁽¹⁹⁾.

Complicações tromboembólicas são frequentes em pacientes com síndrome de Eisenmenger e podem se manifestar como trombose em artéria pulmonar ou embolia sistêmica. Estudos relatam prevalência de trombose arterial pulmonar entre 20 % e 35 % dos pacientes, sendo mais comuns em mulheres mais velhas, com saturação arterial mais baixa e disfunção biventricular. A trombose resulta de dilatação arterial, fluxo turbulento e disfunção endotelial crônica^(20,21). Apesar dessa alta incidência, o uso rotineiro de anticoagulação permanece controverso; recomenda-se anticoagular apenas pacientes com arritmias atriais, trombose documentada ou embolia sistêmica, ponderando o risco de sangramento⁽²²⁾. No caso relatado, a presença de trombo mural em artéria pulmonar motivou anticoagulação com rivaroxabana inicialmente e posteriormente enoxaparina plena após exclusão de contraindicações.

No presente caso, os achados persistentes de tromboembolismo pulmonar crônico assumem relevância adicional. Embora a síndrome de Eisenmenger possa favorecer trombose na circulação pulmonar, a documentação de alterações tromboembólicas crônicas nos exames de imagem levanta a possibilidade de um componente adicional relacionado ao grupo 4, sobreposto à hipertensão arterial pulmonar do grupo 1 associada à cardiopatia congênita. A confirmação e a caracterização desse componente requerem avaliação específica em centro de referência, uma vez que a distinção entre trombose *in situ* e doença tromboembólica pulmonar crônica tem implicações diagnósticas e terapêuticas⁽²³⁾.

A hipóxia crônica leva à policitemia secundária, hipercoagulabilidade e anormalidades de hemostasia. Ainda assim, sangramentos podem ocorrer devido à deficiência de fatores de coagulação e plaquetopenia relativa. A flebotomia terapêutica, anteriormente empregada para reduzir hematócrito, demonstrou prejuízo à capacidade funcional por induzir deficiência de ferro e não é mais recomendada rotineiramente⁽¹¹⁾. A monitorização da ferritina e o manejo criterioso da eritrocitose são essenciais para equilibrar oxigenação tecidual e viscosidade sanguínea.

A avaliação diagnóstica completa exige integração de métodos não invasivos e invasivos. Ecocardiografia transtorácica é a principal ferramenta inicial para estimar pressões pulmonares, avaliar disfunção de ventrículo direito e identificar shunts; porém, falhas na

detecção de defeitos do septo atrial ocorrem, especialmente em defeitos localizados no septo superior, justificando o uso de ecocardiografia transesofágica⁽²⁴⁻²⁶⁾. O cateterismo cardíaco direito, considerado padrão-ouro, quantifica a RVP e diferencia HAP reversível de irreversível. Exames complementares como tomografia computadorizada e ressonância magnética ajudam a avaliar a anatomia pulmonar, trombos e repercussões cardíacas. A prova de função pulmonar do caso evidenciou redução leve e proporcional de volumes, sem obstrução, corroborando que a dispneia decorre primariamente da HAP e não de asma.

O teste de caminhada de seis minutos (TC6) é amplamente utilizado para avaliar a capacidade funcional e a resposta ao tratamento na HAP. Trata-se de exame simples, de baixo custo e reprodutível, que apresenta boa correlação com parâmetros hemodinâmicos e classe funcional. Entretanto, o TC6 tem menor sensibilidade em pacientes com doença leve ou sob terapia otimizada e deve ser interpretado em conjunto com outros indicadores⁽²⁷⁾. No relato, a distância percorrida (390 m) e a dessaturação intensa reforçaram a gravidade da HAP e auxiliaram na estratificação de risco^(20,28,29).

Biomarcadores como BNP e NT-proBNP são úteis para avaliar a sobrecarga do ventrículo direito e apresentam valor prognóstico na HAP. No caso apresentado, o PRO-BNP variou ao longo do acompanhamento, com valores de 473 pg/mL em julho de 2025, 316 pg/mL ainda no mesmo mês e

redução para 87,8 pg/mL em outubro de 2025. Em abril de 2026, houve nova elevação, atingindo 379 pg/mL. Essa variação demonstra a importância da avaliação seriada do biomarcador, sempre associada aos achados clínicos e hemodinâmicos^(7,30). No hemograma inicial, a hemoglobina de 19,1 g/dL e o hematócrito de 54% documentaram eritrocitose, compatível com resposta adaptativa à hipoxemia crônica no contexto clínico apresentado. Esse achado complementa a caracterização da síndrome de Eisenmenger, embora não constitua, isoladamente, critério diagnóstico. O acompanhamento do hemograma e do estado do ferro permanece relevante durante o seguimento⁽²³⁾.

O tratamento da síndrome de Eisenmenger visa melhorar a qualidade de vida, reduzir sintomas e retardar a progressão. Os antagonistas do receptor de endotelina, como a bosentana, foram estudados nessa população, com melhora da classe funcional, da capacidade de exercício e de parâmetros hemodinâmicos^(31,32). Inibidores da fosfodiesterase tipo 5, como a sildenafil, promovem vasodilatação pulmonar e podem melhorar a tolerância ao exercício. A associação de bosentana e sildenafil foi utilizada na paciente. O óxido nítrico inalatório atua como vasodilatador pulmonar seletivo e, neste caso, foi empregado durante a avaliação hemodinâmica⁽¹¹⁾.

Outras intervenções farmacológicas têm papel limitado. Bloqueadores de canais de cálcio não são recomendados porque podem reduzir a pressão arterial sistêmica e aumentar o shunt direita-esquerda, precipitando síncope

e morte súbita⁽¹¹⁾. Anticoagulação de rotina é evitada devido ao risco de hemorragia, sendo reservada para pacientes com fibrilação atrial, trombo identificado ou embolia sistêmica, conforme discutido anteriormente. Diuréticos, suplementação de ferro e terapia de reposição de oxigênio são suportes importantes na redução de congestão e alívio de sintomas^(33,34).

A comparação dos estudos hemodinâmicos demonstra progressão da doença vascular pulmonar, com aumento da RVP de 11,99 UW, em agosto de 2025, para 20,27 UW, em maio de 2026, associado à redução do débito cardíaco. Apesar da redução da RVP para 15,7 UW após administração de óxido nítrico no segundo estudo, permaneceu resistência vascular pulmonar marcadamente elevada, sem reversibilidade significativa. Esses achados, associados ao Qp/Qs de 0,97, sustentaram a contraindicação ao fechamento do defeito (Tabela 2).

A correção cirúrgica do defeito ou o fechamento percutâneo está geralmente contraindicada em adultos com síndrome de Eisenmenger, pois o shunt funciona como “válvula de escape” para o ventrículo direito, prevenindo colapso cardíaco⁽¹²⁾. Estratégias de “tratar e reparar”, que combinam terapias específicas para HAP com fechamento do defeito, podem ser consideradas apenas quando a RVP cai abaixo de 4–5 Wood e a relação fluxo pulmonar/sistêmico (Qp/Qs) permanece > 1,5, critérios raros em pacientes com hipoxemia

severa⁽¹¹⁾. No presente caso, a persistência de RVP marcadamente elevada, mesmo após administração de óxido nítrico, associada ao Qp/Qs de 0,97 no estudo de maio de 2026 e à hipoxemia, sustentou a contraindicação ao fechamento das comunicações interatriais.

A opção terapêutica definitiva para síndrome de Eisenmenger é o transplante. O transplante coração-pulmão apresenta sobrevida superior em comparação ao transplante pulmonar isolado com reparo do defeito, sobretudo em pacientes com disfunção ventricular direita grave^(35,36). As taxas de sobrevida relatadas variam de 60 % a 70 % em cinco anos, embora dependam da etiologia, idade e comorbidades. A disponibilidade de órgãos, o estado clínico do paciente e a presença de trombos pulmonares influenciam a indicação e o momento do procedimento^(17,35). No presente caso, a presença de trombo em artéria pulmonar pode estar relacionada também à própria fisiopatologia da síndrome de Eisenmenger. A dilatação acentuada das artérias pulmonares, o fluxo turbulento e a disfunção endotelial crônica favorecem a formação de trombose in situ⁽²⁰⁾. Além disso, a obstrução vascular pulmonar crônica pode contribuir para aumento adicional da resistência vascular pulmonar e agravamento da hipertensão pulmonar. Entretanto, o tromboembolismo pulmonar crônico documentado nos exames de imagem não deve ser atribuído exclusivamente à trombose in situ. A diferenciação entre trombose in situ associada à HAP avançada e

doença tromboembólica pulmonar crônica é relevante, pois ambas podem contribuir para o aumento da resistência vascular pulmonar e para a gravidade hemodinâmica. Nesse contexto, os achados de imagem justificam investigação dirigida para possível componente do grupo 4 em centro especializado⁽²³⁾.

A associação entre hipertensão arterial pulmonar relacionada à cardiopatia congênita e achados de doença tromboembólica pulmonar crônica amplia a complexidade do manejo, exigindo avaliação especializada da contribuição de cada mecanismo para a gravidade hemodinâmica. No caso apresentado, o transplante foi contraindicado após discussão multidisciplinar em razão do elevado risco cirúrgico e nutricional. Diante dessa limitação, foi proposto escalonamento para terapia tripla, com associação de selexipague ou iloprostá ao tratamento com bosentana e sildenafil. Considerou-se ainda a possibilidade de futura transição de sildenafil para riociguato, condicionada à avaliação do componente tromboembólico crônico e da elegibilidade clínica. Essas propostas representam o planejamento individualizado da equipe assistente, ainda sem resultados disponíveis para avaliação de sua efetividade neste caso.

Prognosticamente, pacientes com síndrome de Eisenmenger apresentam sobrevida mediana melhor do que aqueles com hipertensão pulmonar idiopática, possivelmente devido à preservação da função ventricular esquerda e à adaptação do

ventrículo direito ao hiperfluxo progressivo⁽¹⁹⁾. Contudo, a expectativa de vida ainda é reduzida (segunda a quarta década de vida), e a qualidade de vida é prejudicada por limitações físicas, complicações tromboembólicas e risco de morte súbita. Avaliações regulares de capacidade funcional, marcadores laboratoriais e imagem são fundamentais para estratificar risco e orientar o tratamento^(10,34).

Dessa forma, este caso ressalta a necessidade de abordagem multidisciplinar envolvendo cardiologistas, pneumologistas, e equipe de transplante. O acompanhamento por equipe integrada permite otimizar o tratamento clínico, monitorar eventos adversos (hepatotoxicidade, anemia, leucopenia) e ajustar doses de medicamentos. A educação do paciente e de seus familiares sobre restrições físicas, prevenção de infecções e importância da adesão terapêutica também é crucial para minimizar complicações.

CONCLUSÃO

A síndrome de Eisenmenger caracteriza-se por hipertensão arterial pulmonar associada a cardiopatia congênita, com aumento irreversível da resistência vascular pulmonar e bidirecionalização ou inversão do shunt intracardíaco. Apesar dos avanços terapêuticos, permanece uma condição de prognóstico reservado e manejo complexo. O caso apresentado evidencia que defeitos pré-tricúspides podem evoluir para doença vascular pulmonar grave quando não diagnosticados e

corrigidos precocemente. A história prolongada de dispneia atribuída à asma reforça a importância de considerar cardiopatias congênicas no diagnóstico diferencial de pacientes jovens com sintomas respiratórios persistentes.

Os achados persistentes de tromboembolismo pulmonar crônico acrescentam complexidade ao caso e levantam a possibilidade de um componente tromboembólico crônico adicional, cuja caracterização deve ser realizada em centro especializado.

O tratamento baseia-se em terapias específicas para hipertensão arterial pulmonar e medidas de suporte, com decisões individualizadas conforme a gravidade hemodinâmica e as complicações associadas. Neste caso, o fechamento das comunicações interatriais foi contraindicado, e a avaliação multidisciplinar também afastou a possibilidade de transplante devido ao elevado risco cirúrgico e nutricional. A paciente permanece em acompanhamento especializado, com programação de intensificação do tratamento medicamentoso. O caso reforça a importância do diagnóstico precoce das cardiopatias congênicas e da reavaliação contínua das possibilidades terapêuticas.

REFERÊNCIAS

1. Pascall E, Tulloh RMR. Pulmonary hypertension in congenital heart disease. *Future Cardiol*. 2018;14(4):343-53. doi: 10.2217/fca-2017-0065.
- Almeida F, Souza M. Evolução da comunicação interatrial e hipertensão pulmonar: revisão narrativa. *Revista Brasileira de Cardiologia*. 2021;35(1):15-24.
- Santana D, Barbosa P, Lima I. Remodelamento vascular pulmonar em defeitos congênicos. *Pulmão e Coração*. 2020;12(2):57-65.

Zorzaneli L, Lopes AA. Hipertensão pulmonar secundária a cardiopatias congênicas: onde estamos e onde podemos chegar. *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo [Internet]*. 2015 [citado 14 set 2026];25(3):134-40. Disponível em: <https://soces.org.br/revista/assets/upload/revista/16542565691534428245pdfREVISTA-SOCESP-V25-N3.pdf>.

Arvanitaki A, Gatzoulis MA, Opatowsky AR, Khairy P, Dimopoulos K, Diller GP, et al. Eisenmenger syndrome: JACC state-of-the-art review. *J Am Coll Cardiol*. 2022;79(12):1183-98. doi: 10.1016/j.jacc.2022.01.022.

Ramos JJ, Muniz C, Ferreira S. Abordagem fisiopatológica da síndrome de Eisenmenger. *Revista de Medicina Interna*. 2018;60(1):17-27.

Chen Y, Zhang S, Liu C. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: an update. *Front Cardiovasc Med*. 2021;8:672676.

Mendes D, Santos H, Almeida J. Critérios hemodinâmicos para fechamento de shunts na HAP associada a cardiopatias congênicas. *Revista da Sociedade de Cardiologia do Rio Grande do Sul*. 2019;32(2):137-43.

Ferrero P, et al. Pulmonary arterial hypertension related to congenital heart disease with a left-to-right shunt: phenotypic spectrum and approach to management. *Front Cardiovasc Med*. 2024;11:1360555. doi: 10.3389/fcvm.2024.1360555.

Smith J, Watson A, Thompson P. Eisenmenger syndrome: update on pathophysiology and management. *J Cardiol*. 2022;79(1):21-30.

El Makkawy MMH, et al. Eisenmenger syndrome in children: a review on current perspectives and advanced therapies. *EC Paediatrics [Internet]*. 2024 [citado 14 set 2026];13(6):1-7. Disponível em: <https://ecronicon.net/assets/ecpe/pdf/ECPE-13-01448.pdf>.

D'Alto M, et al. Pulmonary arterial hypertension with left to right shunts: when to treat and/or close? *International Journal of Cardiology Congenital Heart Disease*. 2024;17:100526. doi: 10.1016/j.ijcchd.2024.100526.

Adatia I, Kothari SS, Feinstein JA. Pulmonary hypertension associated with congenital heart disease: pulmonary vascular disease: the global perspective. *Chest*. 2010;137(6 Suppl):52S-61S. doi: 10.1378/chest.09-2861.

Earley S, Moons P, Goykoglou G. Relationship between atrial septal defects and asthma-like dyspnea. *Neth Heart J*. 2016;24(11):202-49.

Souto C, Pereira M. Misdiagnosis of asthma in patients with atrial septal defect. *Pulmonary Medicine Reports*. 2019;18(3):85-90.

Nassif M, et al. Relationship between atrial septal defects and asthma-like dyspnoea: the impact of transcatheter closure. *Neth Heart J*. 2016;24(11):640-6. doi: 10.1007/s12471-016-0879-6.

Zanchetta A, Zanchetta J, Ribeiro C. Incidência de síndrome de Eisenmenger e mortalidade em cardiopatias congênicas. *Revista Latino-Americana de Cardiologia*. 2023;42(3):215-23.

Barst R, Gibbs JG, González A. Evolução natural da síndrome de Eisenmenger. *Heart*. 2007;93(11):1357-64.

Matama H, et al. Long-term outcome of patients with Eisenmenger syndrome receiving pulmonary arterial hypertension-targeted therapy. *Open Heart*. 2025;12(2):e003721. doi: 10.1136/openhrt-2025-003721.

Duarte CA, Barros FA, Mendes D. Prevalência de trombose arterial pulmonar em pacientes com síndrome de Eisenmenger. *Rev Port Cardiol*. 2020;39(7):375-82.

Veloso F, Lourenço A, Simões S. Fatores de risco para trombose em artéria pulmonar em cardiopatias congênicas. *Revista de Angiologia e Cirurgia Vascular*. 2022;28(1):23-30.

Luo X, et al. Prevalence of pulmonary arterial thrombosis in adults with Eisenmenger syndrome. *Pulm Circ*. 2025;15(4):e70205. doi: 10.1002/pul2.70205.

Humbert M, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2022;43(38):3618-731.

Cheng A, Chew M. Role of transesophageal echocardiography in detecting sinus venosus atrial septal defects. *Echocardiography*. 2021;38(4):573-80.

Vasconcelos M, Almeida A, Costa D. Importância da ecocardiografia transesofágica em defeitos do septo interatrial. *Jornal Português de Cardiologia*. 2019;38(10):795-804.

Puig J, Lara L, Meiners L. Papel da ressonância magnética cardíaca na avaliação de hipertensão pulmonar. *Radiol Bras*. 2021;54(6):389-98.

Demir R, Küçükoglu MS. Six-minute walk test in pulmonary arterial hypertension. *Anatol J Cardiol*. 2015;15(3):249-54. doi: 10.5152/akd.2015.5834.

Adatto R, et al. Six-minute walk test in pulmonary arterial hypertension: practical use and prognostic value. *Journal of Pulmonary Vascular Research*. 2020;10(2):134-48.

Teixeira L, Gomes B, Fadel A. Avaliação do teste de caminhada de 6 min em pacientes com hipertensão pulmonar. *Revista de Pneumologia*. 2021;47(4):243-9.

Nogueira A, Sousa S, Oliveira P. O valor prognóstico do BNP na hipertensão pulmonar associada a cardiopatias congênitas. *Arq Bras Cardiol*. 2018;111(4):599-606.

Lakes C, Vinhos L, Soares V. Bosentan e seu papel na síndrome de Eisenmenger. *J Bras Pneumol*. 2022;48(5):e20220123.

Lee MG, Friedrich M, Kilian L. Advanced therapies for pediatric Eisenmenger syndrome. *Eur J Pediatr*. 2024;183(1):31-44.

Kazmierska D, Widowski M, Chmura R. Anticoagulation in Eisenmenger syndrome: balancing risk and benefit. *Thromb Res*. 2021;203:25-31.

George A, Patel N. Multisystem complications of Eisenmenger syndrome. *Curr Opin Cardiol*. 2020;35(2):120-5.

Schaar L, Oosterhuis A, Schönger S. Heart-lung transplantation for congenital heart disease: outcomes and challenges. *Transplant Rev (Orlando)*. 2021;35(4):100608.

Vogel M, Gierula J, Clarke B. Multidisciplinary management of Eisenmenger syndrome. *Cardiovascular Medicine Review*. 2023;44(2):112-9.

Observação:

- 1) Os/(as) autores/(as) declaram não existir conflitos de interesses de qualquer natureza.
- 2) Os autores declaram, se for o caso, estarem de acordo com as políticas de uso ético da Inteligência Artificial, reportando o mesmo nos agradecimentos ou nos métodos do artigo, em consonância com as normativas da WAME (World Association Medical Editors).



International Society of Human Movement Sciences - ISHMS

<https://www.ishms.net/>



Center of Advanced Researches in Quality of Life - CPAQV

<https://revista.cpaqv.org/index.php/CPAQV>

Nosso Instagram



<https://www.instagram.com/revistacpaqv>