



36^º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PEDIATRIA
O olhar que prepara para o Futuro



Trabalhos Científicos

Título: O Efeito Da Bosentana Em Uma Paciente Com Hipertensão Pulmonar Idiopática

Autores: ANA LUÍSA ACCORSI CARTELLI (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); NATÁLIA BITANT MENDONÇA (MENDONÇA NB); LUCIANA APARECIDA UIEMA (UIEMA LA)

Resumo: **INTRODUÇÃO** Este relato tem por objetivo mostrar a experiência com o uso da bosentana oral no tratamento de uma paciente com hipertensão arterial pulmonar idiopática em classe funcional III, sem tratamento até o momento. **DESCRIÇÃO DO CASO** O caso é de uma menina, sete anos, que segundo a mãe, desde seu primeiro ano apresenta dispneia aos moderados esforços sendo iniciado investigação há um ano, pois a mesma apresentou um episódio de cianose e hipotensão em sua cidade. Em sua avaliação, ao exame físico auscultou-se desdobramento de B2 e B3 além de P2 hiperfonética. Foi realizado ecocardiograma que mostrou hipertensão pulmonar. A mesma foi internada para investigação etiológica do quadro. Realizado exames laboratoriais e de imagem não foi constatado alterações e chegou-se ao diagnóstico de hipertensão pulmonar idiopática. Foi iniciado para paciente a bosentana, bloqueador da ação da endotelina, neuro-hormônio responsável pela constrição das artérias pulmonares. **DISCUSSÃO** A hipertensão arterial pulmonar (HAP) é uma doença caracterizada pela proliferação e remodelamento vascular, que resulta no aumento progressivo da resistência vascular pulmonar definida como pressão média na artéria pulmonar acima de 25 mmHg em repouso e 30 mmHg sob esforço com conseqüente disfunção ventricular direita. O diagnóstico da HAP idiopática é feito quando excluem-se outros fatores causais. Observações sugerem que a vasoconstrição tem um papel importante na patogenia dessa doença, que é caracterizada por hipertrofia patológica da camada média das arteríolas pulmonares, diminuição da produção endotelial dos vasodilatadores prostaciclina e óxido nítrico e aumento da produção do vasoconstritor endotelina. A diminuição da pressão pulmonar é a forma mais eficiente de promover o alívio dos sintomas, aumentar a sobrevida e melhorar a qualidade de vida desses pacientes. **CONCLUSÃO** Concluiu-se que após seis meses de tratamento com bosentana a paciente, apesar de não obter mudanças significativas do padrão hemodinâmico, evoluiu com importante melhora do quadro clínico.