

Trabalhos Científicos

Título: Hipertensão Arterial Pulmonar Idiopática: Um Relato De Caso

Autores: BRUNA MORETTO KLIEMANN (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA MARIA), NATALIA ALBINO LHASSER (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA MARIA), EDUARDO BATISTA HERMANN (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA MARIA), CLÁUDIO BRUM PRETTO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA MARIA), LETÍCIA CORREA DE BARROS (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA MARIA), BILUANA MUSA NOGUEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA MARIA), CAROLINA SARDO MENDES (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA MARIA), MARIANA SANTOS NEIS (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA MARIA), JÚLIA CAROLINA SANGIOVO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA MARIA)

Resumo: A hipertensão arterial pulmonar idiopática (HAPI) é um tipo de hipertensão arterial pulmonar (HAP) rara, sem etiologia conhecida, que ocorre por um aumento na resistência vascular da artéria pulmonar (AP). Paciente masculino, 7 anos, encaminhado ao ambulatório de Pneumologia Pediátrica para acompanhar HAP severa, que havia iniciado com sintomas de dispneia aos esforços, cianose oral e periorbital, sopro cardíaco e episódios de síncope. O diagnóstico foi inferido pelo ecocardiograma transtorácico (ETT), que evidenciou ventrículo direito (VD) com leve hipertrofia, grande aumento cavitário, leve disfunção sistólica, átrio direito aumentado, regurgitação de valva pulmonar leve secundária e dilatação da AP. Foi internado dois meses após o início do acompanhamento por nova síncope, onde realizou uma angiotomografia de vasos pulmonares e de tórax, que indicaram um aumento de calibre do tronco da AP e alterações perfusionais, sem alterações cardíacas congênitas ou outra patologia primária. O cateterismo cardíaco confirmatório foi contraindicado pela sua condição clínica grave e instável e, portanto, o diagnóstico de HAPI foi inferido, iniciando-se o uso de Espironolactona e Sildenafil. Dias após, o paciente sofreu queda de saturação de O₂, que levou à necessidade de adicionar Iloprost, Bosentana e oxigenoterapia contínua ao tratamento. O paciente foi incluído na fila do transplante cardiopulmonar (TCP) cerca de um ano depois para avaliação de terapia terminal. Atualmente, está estável. A HAPI inicia com remodelamento e obliteração vascular pulmonar, que aumenta a resistência vascular e dificulta o transporte de sangue do VD para os pulmões. O aumento da carga imposta ao VD leva-o à insuficiência, que é a responsável pelos principais sintomas da doença. A investigação começa com a estimulação da pressão da AP e o funcionamento do VD por ETT. O diagnóstico confirmatório é feito por cateterismo cardíaco direito quando a pressão arterial pulmonar média é maior ou igual a 25mmHg em repouso, associado a pressão de oclusão da AP e/ou pressão diastólica final do ventrículo esquerdo menor ou igual a 15 mmHg. Um método diagnóstico abrangente é essencial para um diagnóstico preciso, dado que a etiologia da HAP é diversa e a HAPI é determinada após a exclusão de potenciais causas, como doenças do tecido conjuntivo, cardiopatias congênitas ou exposição a drogas e toxinas. O tratamento baseia-se em medicações específicas para cada etiologia, em oxigenoterapia de suporte e em fármacos que ajam nas vias da prostaciclina, da endotelina e do óxido nítrico. Angiotomografia e tomografia computadorizada auxiliam na avaliação da progressão do quadro. O tratamento e o prognóstico dependem da gravidade da doença e da evolução de cada paciente, podendo ser necessário TCP como terapia terminal. A HAP é uma doença rara e de difícil diagnóstico, com grande morbimortalidade. Por isso, deve ser manejada com equipes multidisciplinares, incluindo equipe de TCP para terapia terminal.