



Tratamento da Hipertensão Pulmonar Tromboembólica Crônica

Elaborado por: Dra. Marta Leite

Colaboração: Dr. Iury Melo; Dr. Fábio Solano; Dr. Marcelo Goltchild

A hipertensão pulmonar tromboembólica crônica (HPTEC) integra o grupo 4 da classificação de Hipertensão Pulmonar da OMS, juntamente com outras formas de obstruções vasculares. Define-se na presença de um fenótipo hemodinâmico pré-capilar, resultado da resolução incompleta e transformação fibrótica de material tromboembólico no nível da vasculatura arterial pulmonar, após pelo menos três meses de anticoagulação eficaz. Na sua etiopatogenia estão provavelmente um ou mais episódios de tromboembolismo pulmonar (TEP) agudo, sendo a considerar eventuais fenômenos de trombose pulmonar in situ. A correta identificação desta patologia, muitas vezes subdiagnosticada, é de extrema importância, dado o potencial curativo do seu tratamento.

A tromboendarterectomia pulmonar (PEA) é considerado o “padrão ouro” na abordagem da HPTEC em doentes com carga fibrotrombótica acessível cirurgicamente, com impacto positivo importante no seu prognóstico. Durante o procedimento cirúrgico, parte da camada interna da artéria é ressecada em conjunto com o trombo organizado, sendo necessária experiência cirúrgica para identificação do correto plano de dissecação. A morbimortalidade dessa cirurgia vem diminuindo progressivamente. A melhora da qualidade de vida é evidente e grande parte dos pacientes retorna às suas atividades habituais.

Os principais critérios de indicação para tromboendarterectomia são:

- Paciente em classe funcional III ou IV da New York Heart Association;
- Tromboembolismo crônico considerado operável, pela presença de obstrução vascular cirurgicamente acessível.
- RVP igual ou superior a 300 dynas.s.cm-5 (ou 3,75 W);
- Previsão de diminuição da pressão pulmonar média, após a cirurgia, de pelo menos 50% do valor basal. Em indivíduos, com RVP inferior a 300 dynas.s.cm-5, mas com obstrução de ramo arterial principal (com conseqüente exclusão pulmonar) ou com importante piora da HP ao exercício, a tromboendarterectomia pode ser considerada.

Os principais critérios de contra-indicação para tromboendarterectomia são:

- Predominância de obstrução vascular não acessível cirurgicamente
- RVP inferior a 300 dynas.s.cm-5 (ou 3,75W)
- Presença de neoplasia;
- Presença de insuficiência cardíaca congestiva moderada ou grave, por comprometimento ventricular esquerda (contra-indicação absoluta)

- Presença de doença pulmonar obstrutiva ou restritiva importante (contraindicação absoluta)

Caso 1:

Paciente FCMP, 58 anos, admitido no ambulatório de Hipertensão Pulmonar em Set-2015 com história de dispneia progressiva relacionada aos esforços iniciada 8 meses antes. Encontrava-se em CF II do NY-HA, evoluindo rapidamente para CFIII.

Durante investigação diagnóstica realizou os seguintes exames:

- ECO: FE= 77%; câmaras direitas aumentadas; Pressão Sistólica Estimada na AP (PSAP)= 87mmHg (HP severa)
- Angio-TC que evidenciou falhas de enchimento na artéria pulmonar inferior direita compatível com tromboembolismo pulmonar, com aspecto sugestivo de cronicidade.
- Cintilografia Pulmonar V-Q confirmando TEP
- Cateterismo Cardíaco de Câmaras Direitas: AD= 11mmHg; PAPm=50mmHg; PD2VE=14mmHg; RVP= 10Woods; DC= 3,5L-min
- Arteriografia Pulmonar Esquerda: sub-oclusão de ramos para os LLII e LLSS
- Arteriografia Pulmonar Direita: oclusão de sub-ramo para o LI e oclusão de ramos para o LI
- TC6m =269m

Após discussão multidisciplinar foi decidido pela realização de PEA como modalidade terapêutica, que foi realizada em Fev/2018.



Descrição da imagem: PAPm antes da cirurgia = 95mmHg



Descrição da imagem: Material retirado da circulação pulmonar



Descrição da imagem: PAPm no pós-operatório imediato = 31mmHg

Paciente encontra-se em CF I, sem nenhuma limitação da sua vida diária.

TC6m de Maio/21= 525m

ECO de Jan/2022 = Normal

A angioplastia pulmonar arterial por balão (AAPB) constitui uma alternativa terapêutica para pacientes com HPTEC inoperáveis ou para aqueles que evoluem com hipertensão pulmonar residual pós-tromboendarterectomia.

A angioplastia pulmonar é realizada através de cateterização da artéria pulmonar e dos seus ramos e consequente dilatação de segmentos com lesões (existem vários tipos de lesões, desde estenoses não críticas/críticas, oclusões, tortuosidades, teias etc.). É introduzido na veia femoral ou braquial um cateter com um balão na extremidade, que é



insuflado depois de colocado no local desejado, empurrando contra as paredes do vaso o tecido cicatricial, deixando novamente o sangue fluir, diminuindo assim, a pressão no seu interior.

Em média cada doente necessita de 5-6 sessões de angioplastia, sendo que são abordados entre um à quatro segmentos pulmonares por sessão, mediante a pressão na artéria pulmonar e as resistências vasculares pulmonares, assim como a tolerância do próprio doente.

De um modo geral, o procedimento é seguro e bem tolerado, não sendo, no entanto, isento de riscos. A lesão vascular pulmonar pode levar à ocorrência de hemorragia intra-alveolar, resultando em hemoptise, sendo geralmente auto-limitada. A lesão de reperfusão consiste na acumulação de líquido no interior do pulmão tratado que passa a receber maior fluxo sanguíneo.. É geralmente pouco sintomático e também auto-limitada. Em alguns casos de abordagem mais complexa, pode haver necessidade de aporte de oxigênio e/ou utilização de ventilação não-invasiva. Raramente, estas complicações podem resultar em morte. O contraste pode provocar reações alérgicas ou lesão renal aguda, geralmente não graves e reversíveis.

Caso 2:

M.S.N, feminina, 56 anos, passado de TVP/TEP. História de dispneia há 36 meses, encontrando-se em CF III do NY-HA no momento da avaliação.

Exames prévios à AAPB:

- TC6m = 408 mts (SO_2 peak exercise = 88%)
- BNP: 223 pg/ml
- NT-pro-BNP: 4080 pg/ml
- **ECO:** AD = 25 cm²; FEVE = 65% Derrame pericárdico leve; PSAP = 102 mmHg
- Cateterismo Cardíaco de Câmaras direitas: PAD= 14mmHg; PAPm= 66mmHg; PCP= 15mmHg; IC= 2,48L-min; RVP= 11,4Woods
- Arteriografia Pulmonar: confirmação de HPTEC

Discussão multidisciplinar: Indicação de Angioplastia Pulmonar Arterial por Balão decorrente da localização distal das lesões trombóticas

Evolução dos parâmetros hemodinâmica conforme a realização das sessões de angioplastias

Parâmetros Hemodinâmicos	# 4/4 (Jul/19)	# 3/4 (Out/19)	# 5 (Jul/21)	# 6 (Set/21)	Controle (Fev/22)
PmAP (mmHg)	66	56	41	34	28
PAD (mmHg)	14	4	9	4	4
RVP (Wood)	11,4	9,8	4,5	4	3,8
IC (L/min)	2,48	2,6	3,4	3,4	3,3
SVO2 (%)	56	60,5	68	67	68
SaO2	88	92	96	96	97
NT-pro BNP	4080	-	-	-	229

Vasos/Sessão
1: Esquerdo: A9a
2: Dir.: A10a, A10b; A10c; A9b
3: Dir. A6a,b,c
4: Dir A3a, (A3b), A3c
5: Dir. A5b, A5a, A10, A9
6: Dir. A5b, A7a, A7b, A3b, A2b

Melhora Funcional com as sessões de BPA:

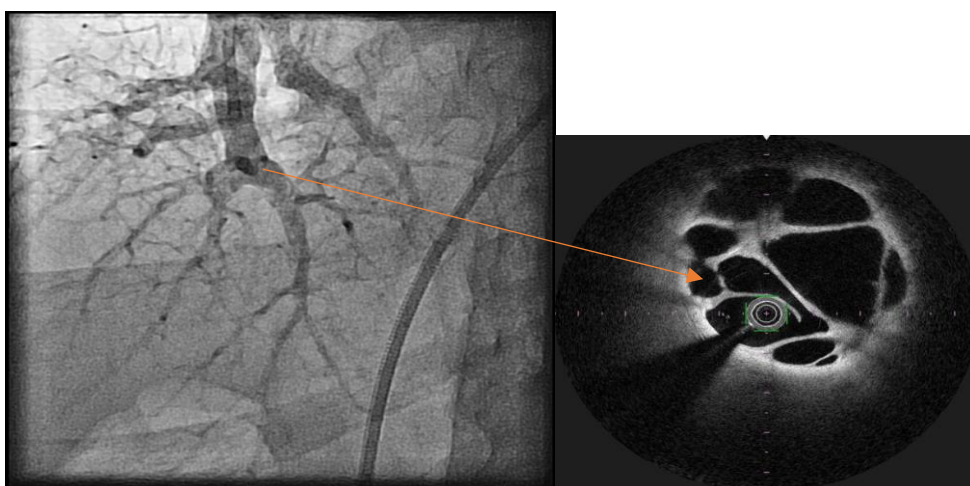
Parâmetros Funcionais	Basal	# 1/2/3/4 (Fev/20)	# 5/7 Fev (22)
CF OMS	III	II	I
TC6m	408	-	502
Sat O2 Ex (%)	88	-	91

Angioplastia dos ramos A10 direito (segmento posterior do lobo inferior) com balões



Descrição da Imagem:

Imagem por cateter intravascular (OFDI/Terumo) da lesão obstrutiva do ramo A10 direito (segmento posterior do lobo inferior) obtida durante a angioplastia. Observamos as traves de fibrose intra-luminais típicas das obstruções com aspecto angiográfico de “teias ou redes” (“webs”)



A paciente não teve complicações durante as sessões de angioplastia e evoluiu em classe funcional NY-HÁ I-II após 8 meses da última sessão.

Tratamento Clínico

Alguns pacientes não são candidatos ao procedimento cirúrgico, por envolvimento predominante de pequenas artérias periféricas, situação que compromete o bom resultado da cirurgia. Além disso, existem indivíduos que permanecem com valor elevado de PAPm, após a cirurgia. Nesses casos, observa-se vasculopatia secundária nas artérias periféricas, com características histológicas semelhantes às encontradas em pacientes com HP idiopática. O Riociguat é a única droga aprovada por todas as agências reguladoras mundiais para tratar esses pacientes. Trata-se de um estimulante da Guanilato Ciclase Solúvel (GCs), uma enzima do sistema cardiopulmonar e receptor do óxido nítrico (NO).

Caso 3

Paciente WSB, 65 anos, atendido em 11/12/2015, hipertenso, história de TVP em Abril/2015, anticoagulado desde então com Rivaroxabana 20mg. Referia dispnéia progressiva relacionada aos esforços havia 7 meses. Encontrava-se em CF III do NY-HA



- ECO (16/11/2015): FE= 64%; dilatação das câmaras direitas; movimento assincrônico do septo interventricular; hipertrofia concêntrica de VE; PSAP= 61mmHg c/ PAD= 10mmHg
- Doppler de MMII (01/12/2015): TVP parcialmente recanalizado em MID
- Angio-TC do Tórax (12/11/2015): falha de enchimento da AP esquerda que se estende para ramos lobares sup, infer e segmentares; falhas de enchimento em ramos lobar de AP direita, seg sup e inferior
- Cintilografia Pulmonar V/Q (17/11/2015): compatível com múltiplos tromboembolismos bilaterais
- Cateterismo de Câmaras Direitas: AD=10mmHg; PmAP= 40mmHg; PCP= 12mmHg; RVP= 8,2Woods; DC= 3,4L-min; IC= 1,95L-min

Após discussão multidisciplinar foi indicado tratamento clínico como principal modalidade terapêutica, pela localização dos trombos.

Iniciado Riociguat 1mg de 8/8h em 04/11/2016, com aumento gradativo da 1,5mg (0,5mg por dose) a cada 2 semanas, culminando na dose máxima indicada de 2,5mg a cada 8h.

	Cate Basal (2015)	Cate 2017(em uso de Riociguat)	Cate 2020 (em dose plena de Riociguat)
PAD	10mmHg	5mmHg	6mmHg
PmAP	40mmHg	31mmHg	27mmHg
PCP	12mmHg	10mmHg	10mmHg
RVP	8,2Woods	3,0 Woods	2,78 Woods
IC	1,95L-min	4,07L-min	3,63 L-min

Paciente encontra-se em classe funcional I-II, hemodinamicamente estável e com boa tolerância à dose máxima do Riociguat.