

# **Manejo da descompensação aguda na Hipertensão Arterial Pulmonar (HAP)**

**Elaborado por Dra Marta Leite**

**Coordenadora da comissão de circulação pulmonar da SPBa**

## **Introdução**

A hipertensão arterial pulmonar (HAP) define um grupo de distúrbios caracterizados por um aumento progressivo na resistência vascular pulmonar (RVP) que se desenvolve como resultado da remodelação anormal da microvasculatura pulmonar. Uma melhor compreensão da fisiopatologia da hipertensão arterial pulmonar levou ao desenvolvimento de vários medicamentos que visam principalmente a disfunção endotelial. Apesar desses grandes avanços, a hipertensão pulmonar continua sendo uma doença grave, progressiva que leva à disfunção ventricular direita e morte. A capacidade de o ventrículo direito adaptar-se ao aumento progressivo da pós-carga está intimamente ligado ao estado funcional e prognóstico dos pacientes, desempenhando um papel fundamental no desenvolvimento insidioso dos sintomas clínicos. O comprometimento do débito cardíaco e a elevação da pressão venosa central estão associados à deterioração funcional, aparecimento de sinais congestivos e, finalmente, com a mortalidade em pacientes com HAP. A importância prognóstica da função ventricular direita foi subestimada por muito tempo e a maioria dos grandes estudos clínicos focavam apenas na circulação pulmonar como alvo terapêutico na HAP. No entanto, tem havido um interesse renovado nos últimos anos na análise da fisiopatologia da remodelação e disfunção do ventrículo direito (VD).

A HAP é caracterizada pela remodelação ventricular direita, que provoca uma queda progressiva do débito cardíaco e desacoplamento do VD da artéria pulmonar. Esta condição está

associada a um alto risco de insuficiência cardíaca direita, que é definida como uma síndrome rapidamente progressiva com congestão sistêmica que pode resultar tanto da redução do débito cardíaco, quanto do aumento das pressões de enchimento ventricular direita, conseqüente à disfunção diastólica ou sistólica do VD. Esse quadro clínico é resultado do desequilíbrio entre a pós-carga imposta ao VD e a sua capacidade de adaptação. A ocorrência de insuficiência cardíaca direita continua sendo a causa mais frequente de morte nesses pacientes, com prognóstico sombrio a curto prazo, destacando-se a necessidade de reconhecimento precoce e melhores opções no seu manejo.

A Identificação de fatores desencadeantes, otimização do volume de fluidos e suporte para melhorar a função ventricular direita e a pressão de perfusão, são as principais medidas terapêuticas a se considerar para reversão do quadro clínico.

Ao mesmo tempo, o manejo específico da HAP de acordo com a etiologia é mandatório para reduzir a pós-carga do ventrículo direito.

Nas últimas décadas, o desenvolvimento do suporte de vida extracorpóreo (ECLS) na insuficiência cardíaca direita refratária combinado com transplante de urgência, provavelmente contribuiu para uma melhora significativa na sobrevida dos pacientes.

### **Fisiopatologia**

O prognóstico funcional dos pacientes e sua sobrevida estão intimamente relacionados à capacidade de o ventrículo direito adaptar-se ao aumento progressivo da pós-carga. A história natural da HAP é de uma deterioração progressiva, cujas características estão relacionadas principalmente à função ventricular direita.

A fase inicial, habitualmente pouco sintomática, é caracterizada principalmente pelo desenvolvimento de remodelação vascular pulmonar. Muito rapidamente, um aumento nas pressões

pulmonares e na RVP irá, gradualmente, modificar a geometria e a função do VD. A adaptação crônica do ventrículo direito a um aumento progressivo da pós-carga começa, inicialmente, com uma hipertrofia miocárdica concêntrica com a finalidade de que o estresse das paredes do VD e o débito cardíaco sejam mantidos. De acordo com a *lei de Laplace*, um aumento do volume endocavitário do ventrículo direito está associada a um aumento do estresse parietal que pode ser compensado por hipertrofia. As adaptações observadas nesta fase são o resultado de mudanças celulares e moleculares caracterizadas principalmente por um alongamento dos sarcômeros e um aumento na síntese de proteínas dentro dos miócitos cardíacos. A nível molecular, a reorganização do citoesqueleto pode desempenhar um papel fundamental na hipertrofia compensatória do ventrículo direito.

No segundo estágio, o VD se dilata em resposta ao aumento das pressões. Essa dilatação excêntrica tem o efeito fisiológico de reduzir a tensão sobre a suas paredes. A hipertrofia excêntrica do VD, combinada com uma dilatação excessiva, muitas vezes reflete um fenômeno adaptativo menos favorável.

Este fenótipo corresponde à fase terminal da hipertensão pulmonar que se caracteriza clinicamente pela ocorrência de dispneia grave (ou seja, classe funcional III ou IV na classificação do Ny-Ha) com grande risco de síncope pela elevação crônica da pressão atrial direita que, por sua vez, leva à redução progressiva do débito cardíaco.

A dilatação excessiva do VD gera vários fenômenos que contribuem para a insuficiência circulatória. Primeiro, a curvatura do septo interventricular é revertida, se tornando gradativamente convexa para a esquerda, comprimindo o ventrículo esquerdo (VE) e alterando a sua função diastólica. Além disso, a dilatação do ventrículo direito contribui para uma piora da insuficiência tricúspide, provocando um aumento da pressão atrial direita e diminuição da pré-carga do VE. Finalmente, a fase terminal da

HAP é caracterizada por grave comprometimento do acoplamento ventrículo-arterial que resulta em transferência de energia do miocárdio para a circulação arterial pulmonar a jusante.

A capacidade do VD de se adaptar aos aumentos progressivos da pós-carga varia consideravelmente de um indivíduo para outro e de uma etiologia de hipertensão pulmonar para outra. As razões para as diferenças na suscetibilidade individual para desenvolver mecanismos adaptativos ainda são desconhecidas. Dependendo da etiologia da hipertensão pulmonar, a capacidade de adaptação do VD ao aumento da RVP parece estar alterada. Nos casos de síndrome de Eisenmenger, por exemplo, as cavidades do lado direito preservam um fenótipo fetal caracterizado por hipertrofia significativa das paredes do ventrículo direito. A derivação direita para a esquerda ajuda a descarregar o ventrículo direito e preservá-lo de pressões endocavitárias excessivamente altas. Em contraste, no cenário de esclerodermia, uma alteração muito mais importante da função ventricular direita pode ser observada para níveis mais baixos de RVP. O envolvimento primário do miocárdio pode gerar comprometimento precoce do ventrículo direito nesses pacientes.

### **Definição e características da descompensação aguda na HAP**

A descompensação aguda da HAP é caracterizada pela piora súbita dos sinais clínicos de insuficiência cardíaca direita com subsequente insuficiência circulatória sistêmica e falência múltipla de órgãos. Este quadro clínico resulta de um desequilíbrio entre a pós-carga imposta ao ventrículo direito e sua capacidade de compensação, como já foi citado, e decorre da combinação de um agravamento da pressão diastólica e da insuficiência sistólica do VD, podendo ser precipitada por um fator externo ou pode ser uma manifestação evolutiva da própria doença. Qualquer que seja a etiologia, o prognóstico a curto prazo é muito ruim.

A insuficiência sistólica do VD resulta em uma diminuição acentuada da pré-carga do VE e diminuição do débito cardíaco, seguido de baixa pressão de perfusão periférica. A combinação da insuficiência sistólica e diastólica do VD em pacientes mais graves promove a falência súbita de múltiplos órgãos, acometendo principalmente os rins, o fígado e os intestinos. Os mecanismos fisiopatológicos da disfunção renal aguda durante a descompensação da HAP são semelhantes às aquelas observadas na síndrome cardiorrenal tipo I.

Como na insuficiência cardíaca esquerda, o sistema renina-angiotensina-aldosterona e o sistema nervoso simpático são estimulados, levando à piora da resistência vascular periférica e retenção de sódio e água. Dentro da síndrome cardiorrenal tipo I, tem-se a estimulação significativa do hormônio antidiurético que promove retenção excessiva de água livre, levando à sobrecarga de volume e hiponatremia. Esses fenômenos combinados contribuem para uma diminuição da perfusão renal devido à vasoconstrição arterial e congestão venosa.

No estado fisiológico, a perfusão coronária do ventrículo direito é sistó-diastólica, onde a pressão aórtica é superior à pressão sistólica do VD. No caso de insuficiência ventricular direita descompensada, a queda do débito cardíaco e a resultante insuficiência circulatória aguda pode favorecer a isquemia do ventrículo direito por comprometer o componente sistólico da perfusão coronariana.

### **Sinais e sintomas**

Os sinais e sintomas de falência ventricular direita podem ser sutis. Taquicardia está frequentemente presente, enquanto a hipotensão sistêmica geralmente se desenvolve apenas em estágios mais avançados. A pele pode ter uma aparência pálida e a cianose pode estar presente, mas não é obrigatória. Os pacientes frequentemente reclamam de fadiga e parecem cansados. A agitação também pode estar presente, sendo um

sinal de morte iminente. Os sinais clínicos de falência ventricular direita, tais como, estase de veias jugulares que se encontram pulsantes, ascites e edema, são geralmente óbvios

### **Sobrevida**

Estudos clínicos demonstram um impacto muito forte da descompensação aguda na evolução da HAP, com prognóstico reservado no curto prazo. Dependendo do tipo de população estudada, a letalidade intra-hospitalar varia de 14% a 100%. Essa grande variabilidade na letalidade se deve principalmente a heterogeneidade das populações estudadas, quanto à gravidade na admissão e etiologia de base da HAP. A necessidade de usar catecolaminas para otimizar o débito cardíaco e as pressões de perfusão periférica está claramente associada a uma maior mortalidade. Os fatores prognósticos identificados em todos os estudos são, na maioria das vezes, reflexos da falência de múltiplos órgãos induzidos pela insuficiência cardíaca e circulatória. Por exemplo, a função renal é consistentemente associada a mau prognóstico.

### **Tratamento**

O manejo ideal da descompensação aguda na HAP permanece ainda desafiador, mesmo para centros especializados. O grande impacto deste cenário clínico no prognóstico desses pacientes requer o monitoramento em Unidade de Terapia Intensiva (UTI). Apesar das consequências potencialmente catastróficas da insuficiência aguda do VD na sobrevida imediata dos pacientes e as questões terapêuticas desenvolvidas nos últimos anos, poucos dados científicos estão disponíveis para orientar o manejo dessa situação clínica. As recomendações terapêuticas baseiam-se principalmente em estudos em animais, opiniões de especialistas ou séries de casos relatados na literatura.

Cuidados intensivos de pacientes com HAP e insuficiência cardíaca direita incluem o tratamento de fatores que causam ou contribuem para a insuficiência cardíaca, o manejo cuidadoso de

fluidos e estratégias para reduzir a pós - carga ventricular, melhorando a função cardíaca.

O oxigênio suplementar deve ser administrado conforme necessário para manter as saturações periféricas de oxigênio >90%.

Pacientes hipercapnicos podem se beneficiar de ventilação não invasiva. Sempre que possível, a intubação e a ventilação mecânica invasiva devem ser evitadas, porque a sedação pode gerar efeito hemodinâmico negativo e o uso inadvertido de altos valores de pressão, particularmente a PEEP, pode aumentar a RVP, comprometendo ainda mais a falência do VD, elevando o risco de morte nesses pacientes. Se a intubação for inevitável, a manutenção da pressão arterial é de importância fundamental.

### **Identificação e gerenciamento de fatores desencadeantes**

Os estudos mostram que um fator desencadeante é identificado em apenas 20-40% dos episódios agudos de insuficiência cardíaca direita na HAP. Muitos pacientes descompensam a hipertensão pulmonar pelos mesmos fatores que descompensam aqueles pacientes com insuficiência cardíaca esquerda: arritmias, infecções, sobrecarga volêmica, infarto agudo do miocárdio, TEP, disfunção da tireóide ou miocardites.

**Arritmias supraventriculares** são frequentemente observadas nesses pacientes, porém muitas vezes é difícil determinar se ela é a causa ou a consequência da descompensação. As arritmias supraventriculares são desencadeadas principalmente por hipervolemia e dilatação da cavidade cardíaca direita, sendo associado a um mau prognóstico nessa patologia. Ela contribui para diminuição do volume sistólico e pode precipitar insuficiência circulatória. O uso de betabloqueadores e inibidores de canal de cálcio devem ser evitados por causa de seus efeitos inotrópicos deletérios sobre o VD. A cardioversão medicamentosa com amiodarona é considerada opção de primeira linha, sempre associada à anticoagulação. Nos casos de flutter atrial, a ablação

por radiofrequência pode ser uma opção para reduzir o risco de recorrência.

A identificação de um **desencadeador infeccioso** está associada a um pior prognóstico e deve ser detectado e tratado rapidamente. Nos pacientes que estão em uso do epoprostenol intravenoso ou treprostínil sub-cutâneo, bacteremia devido a infecção de cateter deve ser sistematicamente rastreada, mesmo na ausência de sinais clínicos gerais ou locais de infecção. Sepses insidiosas por *Micrococcus* ou *Staphylococcus epidermidis* comum nesses pacientes, pode precipitar a falência do VD.

Assim como na insuficiência cardíaca esquerda, a má perfusão e o quadro de congestão alteram a permeabilidade da parede intestinal, podendo causar translocação de bactérias e endotoxinas do intestino para a circulação sistêmica, resultando em uma resposta inflamatória sistêmica ou sepse, cuja presença está associada também a um mau prognóstico, sendo uma das principais causas de óbito nesses pacientes.

Outros fatores desencadeantes potenciais incluem um novo **evento tromboembólico**, especialmente em pacientes com hipertensão pulmonar tromboembólica crônica (HPTEC). Investigações para tromboembolismo devem ser realizadas de acordo com a probabilidade clínica e o estado de anticoagulação do paciente.

Descontinuidade das terapias específicas para HAP não são comuns, mas devem sempre ser discutidas com os pacientes e familiares. Desvios da dieta isenta de sal são observados com mais frequência, exigindo educação e reforço da importância da restrição de sal.

### **Otimização hemodinâmica**

A otimização hemodinâmica na descompensação aguda da HAP baseia-se principalmente no gerenciamento de volume e, se necessário, suporte farmacológico para melhorar a função

cardíaca e pressão de perfusão. O desempenho cardíaco na hipertensão pulmonar está intimamente relacionado com a pré-carga do VD. No estado de normalidade, a alta complacência do VD garante a manutenção de uma pressão atrial direita baixa, que mantém o retorno venoso sistêmico preservando, assim, o débito cardíaco. Na HAP, a disfunção diastólica ventricular direita promove retenção de sódio e água, que pode ser considerável no quadro da descompensação aguda. Os diuréticos intravenosos são usados como primeira linha de tratamento para obter um balanço hídrico negativo e otimizar a volemia e, conseqüentemente, reduzir a pré-carga ventricular direita. O objetivo dessa medida visa diminuir a interdependência ventricular e, assim, melhorar a função diastólica do VE, reduzindo dessa forma a congestão nos órgãos, que contribui para o desenvolvimento da síndrome cardiorrenal. Um grande desafio é avaliar e monitorizar com precisão a pré-carga do VD nesses pacientes e determinar o volume de enchimento ideal para cada um deles, pois tanto a hipovolemia quanto a hipervolemia são deletérias para a função cardíaca e o tratamento com diuréticos, por si só, pode ser insuficiente para se recuperar o estado de equilíbrio hemodinâmico.

Em casos de disfunção sistólica grave do VD, um débito cardíaco muito reduzido pode exigir o uso de agentes inotrópicos objetivando uma estabilização hemodinâmica e um melhor acoplamento ventrículo-arterial, sem aumentar a pós-carga do VD. Isso irá melhorar a pressão de perfusão coronariana, protegendo o VD de maiores sofrimentos. Existem poucos ensaios clínicos específicos avaliando agentes inotrópicos no cenário de descompensação aguda da hipertensão pulmonar. Os agonistas  $\beta_1$ -adrenérgicos continuam sendo os agentes inotrópicos de escolha. A dobutamina foi eficaz na melhora do acoplamento ventrículo-arterial em modelo experimental de oclusão aguda da artéria pulmonar. No entanto, o uso de doses elevadas pode ser deletério ao precipitar uma diminuição na resistência arterial sem

melhorar o débito cardíaco. Opções alternativas à dobutamina incluem inotrópicos/vasodilatadores como milrinona ou levosimendan. A milrinona é um inibidor da fosfodiesterase-3 que aumenta a contratilidade miocárdica e reduz a pós-carga do ventrículo esquerdo. Em alguns estudos, a milrinona demonstrou reduzir a RVP .

Nos pacientes mais gravemente afetados, a resistência vascular sistêmica é baixa na admissão ou diminui após o início de diuréticos com ou sem agentes inotrópicos. Esta condição geralmente está associada a falência de múltiplos órgãos e isquemia ventricular direita. O uso de vasopressores como a noradrenalina é necessário nesta situação para restaurar uma pressão de perfusão normal. Além de seu efeito sobre o sistema de pressão arterial, a norepinefrina pode ajudar a melhorar a função ventricular direita e o acoplamento do ventrículo direito – artéria pulmonar . Em baixas doses, a vasopressina pode ter efeitos vasodilatadores na circulação. Em doses mais altas, a vasopressina pode paradoxalmente aumentar a RVP e causar efeitos miocárdicos adversos .

### **Tratamento específico da HAP**

A redução da pós-carga do ventrículo direito é um ponto chave no manejo da descompensação aguda da HAP. Escalonar a terapêutica ou iniciar o manejo direcionado para a doença crônica subjacente é de extrema importância para a reversão do quadro agudo e para evitar recorrências. Para casos de insuficiência ventricular direita aguda como primeira apresentação de hipertensão pulmonar, a avaliação etiológica deve ser realizada com urgência para definição do manejo terapêutico. Para HAP, todas as terapias direcionadas podem ser consideradas em combinação, incluindo uso preferencial de um análogo de prostaciclina intravenoso ( não disponível no nosso meio). A terapia de combinação tripla inicial demonstrou melhorar drasticamente o prognóstico a longo prazo de pacientes com HAP

grave com baixo índice cardíaco no momento do diagnóstico . Em pacientes já em tratamento antes do início de uma descompensação aguda, a possibilidade de otimização da terapia deve ser considerada caso a caso. Devido ao seu efeito vasodilatador , essas drogas podem contribuir para a diminuição da resistência arterial sistêmica. Em função disso, a melhor estratégia é introduzi-los gradualmente com aumentos progressivos das doses após restabelecimento da hemodinâmica. Em alguns casos específicos de insuficiência cardíaca direita por HAP associada a lúpus eritematoso sistêmico ou outras doenças do tecido conjuntivo, a melhora clínica e hemodinâmica dramática foi relatada com o uso de corticosteróides e ciclofosfamida em combinação com terapias específicas para HAP.

A doença pulmonar veno-oclusiva tem um prognóstico sombrio, podendo deteriorar rapidamente quando tratadas com terapias direcionadas à HAP. Neste cenário, a possibilidade de transplante duplo (pulmonar/cardíaco) deve ser considerado logo no início do tratamento.

A possibilidade de tromboendarterectomia de urgência deve ser considerada em casos de tromboembolismo pulmonar hipertensivo (HPTEC). Quando os trombos são muito distais, o risco de cirurgia é elevado, especialmente em pacientes com função cardíaca muito comprometida, devendo ser considerado tratamento clínico e/ou angioplastia pulmonar por balão nessa situação.

### **Suporte de vida extracorpóreo**

O ECLS um grande avanço no manejo da insuficiência cardíaca direita refratária devido à descompensação da HAP, mas essa estratégia é indicada apenas como ponte para o transplante.

A oxigenação por membrana extracorpórea veno-arterial (ECMO) é o dispositivo mais utilizado. A principal vantagem deste sistema é a possibilidade de iniciá-lo sem anestesia (que constitui um grande risco de morte em tais pacientes). As principais

complicações da ECMO são o risco de sangramento, isquemia nos membros inferiores e infecção sistêmica. Por essas razões, o tempo sob ECMO deve ser otimizado e sistematicamente combinado com um plano de transplante de urgência, ou excepcionalmente com recuperação rápida de função ventricular direita.

### **Tratamento da insuficiência ventricular direita refratária**

Em alguns casos, apesar do manejo ótimo na UTI, a descompensação aguda pode ser irreversível levando a insuficiência circulatória. Esta condição foi sistematicamente fatal, até o desenvolvimento de terapias de resgate combinando dispositivos ECLS / ECMO e transplantes de urgência. O transplante continua sendo a única opção em pacientes com hipertensão arterial pulmonar e disfunção cardíaca direita refratária à terapia clínica otimizada.

### **Monitoramento clínico**

A apresentação clínica de um paciente com HAP descompensada muitas vezes pode ser falsamente tranquilizadora em repouso. Embora a pressão arterial sistêmica na admissão pareça ser um fator prognóstico, a maioria dos pacientes é capaz de manter um nível normal de resistência vascular sistêmica por um longo tempo. Em contrapartida, uma queda na resistência vascular sistêmica sob tratamento de suporte diurético e/ou inotrópico parece ser um fator prognóstico determinante. A necessidade de introduzir drogas vasoativas para manter os níveis pressóricos, está claramente associada a um pior prognóstico. Da mesma forma, sinais clínicos de baixo débito cardíaco, como encefalopatia, inquietação, intolerância digestiva, dor difusa ou síncope recorrente, aparecem frequentemente muito no estágio final da doença, devendo-se avaliar o uso de assistência circulatória se não houver melhora com as medidas clínicas adotadas. Além disso, monitorar a diurese e o peso para avaliar o balanço hídrico diário são essenciais para avaliar a evolução da

sobrecarga e resposta ao tratamento diurético com ou sem suporte de catecolaminas, se necessário.

### **Biomarcadores**

O valor prognóstico de biomarcadores como peptídeo natriurético cerebral ou troponina já foi bem demonstrado em vários estudos. Níveis plasmáticos de proteína C reativa(PCR) são úteis para rastrear um processo infeccioso nesses pacientes . No entanto, a elevação moderada da PCR associada à febre pode ser observada na ausência de infecção aguda, possivelmente refletindo uma síndrome de resposta inflamatória sistêmica devido a descompensação cardíaca direita. Embora poucos estudos tenham avaliado o desequilíbrio da regulação do sódio e da água na insuficiência cardíaca direita, foi documentado que a hiponatremia está ligada à sobrevida dos pacientes descompensados.

Outros biomarcadores também são usados para detectar e avaliar o envolvimento de órgãos periféricos decorrente da diminuição do débito cardíaco e da congestão. O nível de creatinina parece ser um importante fator prognóstico nesses pacientes assim como os níveis de transaminase e bilirrubina são úteis para detectar hepatopatia congestiva . A maioria desses biomarcadores reflete a insuficiência ventricular direita avançada, isquemia ventricular direita ou falência de múltiplos órgãos.

### **Monitoramento hemodinâmico**

Embora o uso da monitorização hemodinâmica por cateterismo cardíaco direito tenha sido questionado no manejo do choque em terapia intensiva, continua sendo a ferramenta mais eficaz na avaliação da pré-carga ventricular direita, pós-carga do ventrículo direito e função cardíaca na HAP. Pressão de átrio direito e débito cardíaco são os parâmetros mais alterados na descompensação aguda, e têm sido demonstrado serem os principais fatores prognósticos nessa situação. No entanto, a monitorização hemodinâmica invasiva na UTI não é muito utilizada na prática

rotineira, devido ao risco de infecção e arritmia, bastante relevante nesses pacientes . Em última análise, o cateterismo cardíaco direito deve ser considerado em casos mais graves e complexos após avaliação da relação risco-benefício.

A monitorização da pressão venosa central é importante para avaliar a evolução da pré-carga ventricular direita e melhorar o controle do balanço hídrico com diuréticos. Além disso, a medição da saturação venosa central de oxigênio é recomendada para avaliar a oxigenação do tecido. Esta medida é inversamente relacionada à função cardíaca na maioria dos casos; no entanto, deve ser interpretada com cautela devido a muitos outros fatores potenciais que podem influenciá-lo, como sepse ou anemia.

### **Ecocardiografia transtorácico**

A ecocardiografia é uma alternativa interessante ao cateterismo cardíaco direito. Muitos parâmetros ecocardiográficos são úteis para monitorar a pré-carga ventricular direita, a função ventricular direita e esquerda e pós-carga ventricular. Algumas variáveis que avaliam a função contrátil do VD e a função do átrio direito, mostraram ser fatores prognósticos na HAP no cenário clínico estável . No entanto, a avaliação precisa da função ventricular direita continua sendo um desafio no cenário de insuficiência cardíaca direita aguda.

### **Novas técnicas de monitoramento hemodinâmico na HAP**

Na última década, a monitorização hemodinâmica evoluiu consideravelmente na unidade de terapia intensiva. Novas técnicas não invasivas ou minimamente invasivas tem sido desenvolvidas com o objetivo de reduzir os eventos adversos e proporcionar monitoramento contínuo do débito cardíaco e resposta ao controle hídrico em tempo real . No entanto, essas técnicas estão sendo estudadas principalmente em pacientes sedados sob ventilação mecânica. Em contrapartida, poucos dados estão disponíveis sobre o desempenho dessas ferramentas

em pacientes acordados, hospitalizados em UTI por HAP descompensada.

## Conclusão

A ocorrência de insuficiência cardíaca direita aguda em pacientes com HAP é a causa mais frequente de morte nesta população. Na última década, o desenvolvimento do ECLS na insuficiência cardíaca direita refratária combinada com transplante de urgência provavelmente contribuiu para uma melhora significativa na sobrevida para pacientes selecionados. No entanto, continua a existir uma necessidade considerável de mais pesquisas neste campo. Estudos clínicos específicos são necessários para melhorar a compreensão da insuficiência cardíaca direita e o seu manejo na UTI. Finalmente, o desenvolvimento de novas técnicas de ECLS como uma opção de tratamento de longo prazo para insuficiência cardíaca direita, e não apenas como ponte para o transplante, deve ser considerado um desafio muito interessante para o futuro.

## Referências

1. Savale L, Weatherald J, Jaïs X, et al. Acute decompensated pulmonary hypertension. *Eur Respir Rev* 2017; 26: 170092 [<https://doi.org/10.1183/16000617.0092-2017>]
2. Hoeper MM, Benza RL, Corris P, et al. Intensive care, right ventricular support and lung transplantation in patients with pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2019; 53: 1801906 [<https://doi.org/10.1183/13993003.01906-2018>].
3. Humbert M, Sitbon O, Simonneau G. Treatment of pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med* 2004; 351: 1425–1436.
4. Galiè N, Humbert M, Vachiery J-L, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). *Eur Heart J* 2016; 37: 67–119.
5. Galiè N, Humbert M, Vachiery J-L, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). *Eur Respir J* 2015; 46: 903–975.
6. Humbert M, Lau EMT, Montani D, et al. Advances in therapeutic interventions for patients with pulmonary arterial hypertension. *Circulation* 2014; 130: 2189–2208.

7. Humbert M, Sitbon O, Chaouat A, et al. Survival in patients with idiopathic, familial, and anorexigen-associated pulmonary arterial hypertension in the modern management era. *Circulation* 2010; 122: 156–163

8.. Hoeper MM, Granton J. Intensive care unit management of patients with severe pulmonary hypertension and right heart failure. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; 184: 1114–1124. 34

9. Sitbon O, Humbert M, Nunes H, et al. Long-term intravenous epoprostenol infusion in primary pulmonary hypertension: prognostic factors and survival. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 780–788.

