

Avaliação de Hipertensão Pulmonar em Pacientes com Linfangioleiomiomatose

CAROLINA SALIM GONÇALVES FREITAS CHULAM

Orientador: Prof. Dr. Carlos Roberto Ribeiro de Carvalho
Programa de Pneumologia

RESUMO

CSGF, Chulam. *Avaliação de Hipertensão Pulmonar em pacientes com Linfangioleiomiomatose[tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2017.*

Introdução: A linfangioleiomiomatose (LAM) está associada a HP e está incluída no grupo 5 da classificação atual (mecanismos multifatoriais desconhecidos). No entanto, os dados referentes à ocorrência de HP na LAM são escassos. Os objetivos do estudo foram avaliar a prevalência e as características da HP em pacientes com LAM em diferentes estágios de evolução, além de comparar as características clínicas, funcionais, do teste de caminhada de 6 minutos (TC6M) e da qualidade de vida das pacientes com e sem HP. **Metodologia:** Cento e cinco pacientes com LAM foram submetidos à ecocardiograma, prova de função pulmonar (PFP) e TC6M. Pacientes com suspeita de HP no ecocardiograma, definida pela presença de pressão arterial pulmonar sistólica estimada (PsAP) acima de 35 mmHg, ou PFP mostrando DLco abaixo de 40% do valor previsto, foram submetidos a cateterismo cardíaco direito para confirmar o diagnóstico de HP. **Resultados:** Oito pacientes (7,6%) tinham HP confirmada no cateterismo cardíaco direito, seis pacientes (5,7%) tinham padrão pré-capilar e dois pacientes (1,9%) tinham padrão pós-capilar. Apenas um paciente (1%) apresentou pressão média de artéria pulmonar (PAPm) acima de 35 mmHg. Os pacientes com HP apresentaram menor VEF1 e DLco em PFP e maior dessaturação de oxigênio e intensidade de dispneia durante o TC6M comparado com aqueles sem PH. Em 63% dos pacientes com HP confirmada, o cateterismo cardíaco direito foi realizado devido ao resultado

do DLco. **Conclusões:** A prevalência de HP é baixa em pacientes com LAM. A hipertensão pulmonar é de pouca gravidade e significativamente associada ao envolvimento parenquimatoso pulmonar. A capacidade de difusão de monóxido de carbono foi bastante útil na identificação de HP em pacientes com LAM.

Descritores: Ecocardiografia; Linfangioleiomiomatose; Prevalência; Hipertensão pulmonar; Cateterismo cardíaco.