

HIPERTENSÃO PULMONAR GRAVE EM PACIENTE COM MIELOFIBROSE: RELATO DE CASO E REVISÃO SOBRE FISIOPATOLOGIA E PROGNÓSTICO

Carolina da Silva Simões Pereira; Júlio Ribeiro Borges; Mariana Carneiro Lopes; Gabriel Santiago Moreira; Daniella Teotônio de Araújo Cartaxo Queiroga; Gabriel Ferreira Santiago; José Gustavo Pugliese de Oliveira;

UERJ;

Autor principal: Carolina da Silva Simões Pereira

Introdução: A hipertensão pulmonar (HP) é complicação incomum, porém reconhecida, das neoplasias mieloproliferativas (NMP), incluindo a mielofibrose. A prevalência varia de 5% a 48%, conforme método diagnóstico e população estudada. Os mecanismos são multifatoriais e não completamente compreendidos. A HP associa-se a pior capacidade funcional, maior morbimortalidade e prognóstico desfavorável.

Relato do caso: Homem, 69 anos, portador de mielofibrose há mais de 10 anos, evoluiu no último ano com dispneia aos esforços, edema de membros inferiores e ascite progressivos, além de fibrilação atrial crônica. Admitido com dispneia aos pequenos esforços, em anasarca, com turgência jugular a 90°, ascite e circulação colateral abdominal, pesando 68 kg. Ecocardiograma: FEVE 55%, aumento biatrial, refluxo tricúspide grave, pressão sistólica estimada da artéria pulmonar 71 mmHg, TAPSE 15 mm, FAC VD 30%, VEXUS 3. Cintilografia pulmonar V/Q e angiotomografia de tórax negativas para tromboembolismo pulmonar crônico; esta última mostrou ectasia do tronco da artéria pulmonar, hipoconstricção de ramos segmentares e padrão de atenuação em mosaico. Ultrassonografia abdominal com doppler de porta com hepatomegalia sem sinais de hepatopatia crônica e esplenomegalia importante sem outros sinais de hipertensão portal. Após diureticoterapia intravenosa, perdeu 11 kg. Na avaliação com peso seco, apresentou pro-BNP de 10.265 pg/mL e no teste de caminhada de 6 minutos (TC6M) percorreu 222 m (37% do predito). Cateterismo cardíaco direito com pressão média da artéria pulmonar de 27 mmHg, pressão de oclusão de 12 mmHg e resistência vascular pulmonar de 3,5 W. Apesar da ausência de evidências que comprovem a eficácia dos vasodilatadores pulmonares nesse grupo de pacientes, foi instituído tratamento triplo com sildenafile, bosentana e iloprost devido à gravidade do quadro. O paciente ainda não passou por reavaliação para determinar a resposta ao tratamento.

Discussão: A HP na mielofibrose apresenta fisiopatologia complexa, com mecanismos sobrepostos e predomínio da classificação no grupo 5, com etiologia multifatorial. Segundo a literatura médica, os principais mecanismos envolvidos incluem:

1. Microtrombose e estado pró-trombótico: ativação plaquetária, leucocitária e endotelial, muitas vezes associada à mutação JAK2 V617F, favorecendo trombose venosa, arterial e microvascular, podendo evoluir para HPTEC
2. Inflamação sistêmica e disfunção endotelial: processo inflamatório crônico com estresse oxidativo e liberação de mediadores pró-fibróticos, promovendo vasoconstrição, proliferação da camada íntima e remodelamento vascular
3. Hematopoiese extramedular pulmonar: infiltração de parênquima e vasos por tecido hematopoético, levando a remodelamento vascular e aumento da resistência vascular pulmonar
4. Disfunção ventricular esquerda: geralmente associada à sobrecarga crônica de volume e alterações estruturais cardíacas, resultando em HP pós-capilar
5. Hipertensão portal e shunts: secundária à congestão esplênica e possíveis comunicações

portossistêmicas, contribuindo para HP portopulmonar. Fatores como anemia, esplenomegalia e idade avançada agravam a disfunção cardiopulmonar e pioram o prognóstico. O manejo requer abordagem individualizada e multidisciplinar, considerando a gravidade clínica e a escassez de evidências para o uso de vasodilatadores pulmonares nessa população.

Palavras-chave: Hipertensão pulmonar, Mielofibrose, Neoplasias mieloproliferativas.