

## RESPOSTA RÁPIDA 181/2014

### BOSENTANA NO TRATAMENTO DA HIPERTENSÃO PULMONAR

<b>SOLICITANTE</b>	Ilmo Dr FLÁVIO BARROS MOREIRA  1ª Vara Cível de Passos-MG
<b>NÚMERO DO PROCESSO</b>	0044682-36.2014
<b>DATA</b>	13/04/2014
<b>SOLICITAÇÃO</b>	Prezados Senhores: solicito nota técnica para ajudar em decisão liminar a respeito do seguinte caso:  Autora portadora de hipertensão arterial pulmonar - CID 127.0 - necessita para tratamento do medicamento BOSENTANA 125 mg duas vezes ao dia.
<b>RESPOSTA</b> (1-4)	A hipertensão arterial pulmonar (HAP) é uma síndrome caracterizada por um aumento progressivo na resistência vascular pulmonar, resultante de circulação restrita na artéria pulmonar, levando à sobrecarga e falência do ventrículo direito e, conseqüentemente, à morte prematura. É definida hemodinamicamente por pressão média de artéria pulmonar maior que 25 mmHg em repouso ou maior que 30mmHg durante exercício, com pressão de oclusão de artéria pulmonar ou pressão de átrio esquerdo menor que 15 mmHg, medidas através de cateterismo cardíaco direito.  A HAP pode ser idiopática, também conhecida como hipertensão pulmonar primária, hereditária, induzida por drogas e toxinas, ou

pode estar associada a outras condições, como esclerose sistêmica, insuficiências cardíacas congênitas, hipertensão portal e infecção por HIV. Embora considerada uma doença rara, a evidência mais recente de um registro na França sugere que a prevalência da HAP é aproximadamente de 15 casos por milhão de habitantes. A HAP é a maior causa de incapacidade e mortalidade em pacientes com as formas hepatoesplênicas de esquistossomose, provocando um alto impacto no Brasil, Egito, sudeste da Ásia e África Subsaariana. Estima-se que até 20% dos pacientes com esquistossomose possam sofrer de HAP.

É uma doença incurável, com prognóstico ruim e aproximadamente 15% de mortalidade em 1 ano nos pacientes tratados com as terapias mais modernas. A média da expectativa de vida sem tratamento é de 2,8 anos.

A Organização Mundial da Saúde (OMS) classifica a HAP de acordo com os sintomas e limitações físicas da doença. (Quadro I)

**Quadro I: Classificação funcional da HAP da Organização Mundial da Saúde (OMS)**

Classe funcional da OMS	Perfil dos sintomas
I	Pacientes com hipertensão pulmonar, mas sem limitação da atividade física. Atividades físicas habituais não causam dispneia ou fadiga, dor torácica ou síncope.
II	Pacientes com hipertensão pulmonar que apresentam discreta limitação da atividade física. Apresentam-se confortáveis em repouso. Atividades físicas moderadas causam dispneia e fadiga, dor torácica ou quase síncope.
III	Pacientes com hipertensão pulmonar que apresentam marcada limitação da atividade física. Apresentam-se confortáveis em repouso. Qualquer atividade física causa dispneia ou fadiga, dor torácica ou quase síncope.
IV	Pacientes com hipertensão pulmonar incapazes de realizar qualquer atividade física sem sintomas. Esses pacientes manifestam sinais de falência ventricular direita. Dispneia e/ou fadiga podem estar presentes durante o repouso.

	<p>Bosentana é um medicamento de uso oral, que atua como antagonista não seletivo do receptor da endotelina 1. A endotelina 1 é um vasoconstritor potente e atua também estimulando a proliferação das células musculares lisas da parede das artérias. Altas concentrações de endotelina 1 foram encontradas nos pulmões de portadores de hipertensão arterial pulmonar.</p> <p><b><u>A bosentana está indicada no tratamento da hipertensão arterial pulmonar idiopática (para a qual não há uma causa reconhecível ou que possa ser diretamente abordada). Ela só deve ser utilizado em pacientes classificados como portadores de hipertensão arterial pulmonar de graus moderado e grave e cujos índices de pressão na artéria pulmonar foram estabelecidos por medida direta feita através do cateterismo de câmaras cardíacas direitas.</u></b></p> <p>Vale lembrar que a bosentana pode provocar efeitos adversos graves, sobretudo, toxicidade hepática e hematológica. O paciente pode apresentar, ainda, sintomas resultantes da dilatação generalizada dos vasos sanguíneos, como edema de membros inferiores e dores de cabeça.</p> <p>A bosentana está incluída na Lista de Medicamentos de Alto Custo disponibilizados pela Secretaria Estadual de Saúde de MG (SES/MG). Sua liberação pela SES/MG é feita mediante protocolo definido pela resolução SES/MG nº 2282/2010(2).</p>
<b>CONCLUSÃO</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• A bosentana está indicada no tratamento da hipertensão arterial pulmonar idiopática (para a qual não há uma causa reconhecível ou que possa ser diretamente abordada). Ela só deve ser utilizado em pacientes classificados como portadores de hipertensão arterial pulmonar de graus moderado e grave e cujos índices de pressão na artéria pulmonar foram estabelecidos por medida direta feita através do cateterismo de câmaras cardíacas direitas.</li></ul>

- |  |   |
|--|---|
|  | <ul style="list-style-type: none"><li>• A bosentana está incluída na Lista de Medicamentos de Alto Custo disponibilizados pela Secretaria Estadual de Saúde de MG (SES/MG). Sua liberação pela SES/MG deve ser feita apenas após preenchimento dos criterios do protocolo definido pela resolução SES/MG nº 2282/2010</li></ul> |
|--|---|

## REFERENCIAS

1. Bosentana. CONITEC [Internet]. Available from: <http://portalsaude.saude.gov.br/images/pdf/2014/janeiro/29/AmbrisentanaBosentana-HAP-final.pdf>
2. RESOLUÇÃO SES Nº 2282 DE 19 DE ABRIL DE 2010. Available from: [http://www.eloizaquintela.com.br/SIND\\_HEPATOPULMONAR\\_PROTOCOLO .pdf](http://www.eloizaquintela.com.br/SIND_HEPATOPULMONAR_PROTOCOLO.pdf)
3. Ravetti C. Diagnóstico não-invasivo da hipertensão pulmonar. Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo 2006;16(2):79-86.
4. Bula Bosentana. Available from: [http://www.anvisa.gov.br/datavisa/fila\\_bula/frmVisualizarBula.asp?pNuTrasacao=8839672013&pIdAnexo=1832597](http://www.anvisa.gov.br/datavisa/fila_bula/frmVisualizarBula.asp?pNuTrasacao=8839672013&pIdAnexo=1832597)