



Cartilha do Médico

Hipertensão pulmonar (HP)

Autores:

Patrícia Kittler Vitório

Bruna Piloto

Editor de Publicações SPPT:

José Leonidas Alves Júnior





Definição e Importância

Hipertensão pulmonar é uma condição hemodinâmica comum, atingindo cerca de 1% da população mundial, implicando um pior prognóstico às condições associadas. A HAP é o grupo 1 da hipertensão pulmonar (classificação resumida abaixo), sendo mais rara (16 casos por milhão de habitantes), podendo estar associada a várias condições, como doenças do tecido conjuntivo, hipertensão portal, infecção por HIV e cardiopatias congênitas. É fundamental o diagnóstico precoce para intervenções terapêuticas eficazes, pois a doença pode evoluir para insuficiência do ventrículo direito e óbito.

Classificação resumida da Hipertensão Pulmonar

Grupo	Classificação	Exemplos
1	Hipertensão arterial pulmonar (HAP)	Idiopática, hereditária, associada a doenças do tecido conjuntivo.
2	Hipertensão pulmonar por doença cardíaca esquerda	Insuficiência cardíaca com fração de ejeção reduzida ou preservada, valvopatias.
3	Hipertensão pulmonar por obstrução vascular	DPOC, fibrose pulmonar, hipoventilação
4	Hipertensão pulmonar de mecanismos multifatoriais ou indeterminados	Hipertensão pulmonar tromboembólica crônica (HPTEC)
5	Hipertensão pulmonar de mecanismos multifatoriais ou indeterminados	Doenças hematológicas, sarcoidose.

Diagnóstico

Parte 1: Avaliação inicial

História e exame físico: Dispneia, fadiga, cianose, edema periférico.

Exames iniciais: ECG, radiografia de tórax, prova de função pulmonar.

Ecocardiograma transtorácico: Avaliar probabilidade de hipertensão pulmonar através VRT (velocidade do jato de regurgitação tricuspídea) que estima pressão sistólica da artéria pulmonar através associada aos sinais de disfunção do VD.

Parte 2: Procurar os grupos mais comuns de HP: 2, 3 e 4

Grupo 2 (doença cardíaca esquerda): Reavaliar indicativos de doenças do grupo 2 no ecocardiograma.

Grupo 3 (doenças pulmonares/hipoxemia): Tomografia, teste de função pulmonar e gasometria arterial.

Grupo 4 (HPTEC): Exclusão definitiva com cintilografia V/Q.

Parte 3: Confirmação Diagnóstica com Cateterismo Cardíaco Direito

Indispensável para confirmar o padrão pré-capilar:



- Pressão média da artéria pulmonar > 20 mmHg
- Resistência vascular pulmonar > 2 Wood Units.
- Pressão capilar pulmonar ≤ 15 mmHg para excluir doenças do grupo 2.

Diferenciação de condições clínicas associadas à HAP: há doenças que podem implicar em uma abordagem terapêutica diferente como a imunossupressão no LES, o tratamento do HIV, a importância da diureticoterapia na doença veno-oclusiva pulmonar, por exemplo

Estratificação de Risco

Parâmetro	Baixo Risco	Intermediário	Alto Risco
Sinais de IC Direita	Ausentes	Leves	Graves
Progressão dos Sintomas	Nenhuma	Lenta	Rápida
Síncope	Ausente	Ocasional	Repetitiva
Classe Funcional (NYHA)	I-II	III	IV
Teste de Caminhada (6 min)	> 440 m	165-440 m	< 165 m
NT-proBNP	Normal	Moderadamente elevado	Elevado
Ecocardiograma (VD)	AD < 18 cm ² TAPSE/PSAP > 0,32 Sem derrame pericárdico	Valores intermediários	AD > 26cm ² TAPSE/PSAP < 0,19 Derrame pericárdico moderado-importante
Ressonância Magnética	VD com FE > 54% VSi > 40mL/m ² VSfVDi < 42mL/m ²	Valores intermediários	VD com FE < 37% VSi < 26mL/m ² VSfVDi > 54mL/m ²
Cateterismo Cardíaco Direito	PAD < 8 mmHg, IC ≥ 2.5 L/min/m ² , SvO ₂ > 65%, VSi ≥ 38 mL/m ²	Valores intermediários	PAD > 14 mmHg, IC < 2 L/min/m ² , SvO ₂ < 60%, VSi < 31 mL/m ²

No Acompanhamento:

Parâmetro	Meta terapêutica não-invasiva
Capacidade Funcional	Classe I-II
NT-proBNP	Normal
Distância no teste de caminhada	>440 m



Tratamento

Medidas Gerais no Tratamento

Diuréticos: Para controle de sinais de insuficiência cardíaca direita, como edema periférico.

Oxigenoterapia: Indicada para pacientes com hipoxemia documentada.

Reposição de Ferro: Essencial em casos de deficiência, pois pode melhorar a capacidade funcional.

Reabilitação Pulmonar: Programas supervisionados para melhorar a capacidade de exercício e qualidade de vida.

Vacinação: Atualização das vacinas contra influenza e pneumococo para reduzir infecções respiratórias.

Evitar Gestação: Orientar métodos contraceptivos eficazes devido ao alto risco materno e fetal.

Terapia Inicial

Classificação de Risco: Determinar risco inicial (alto ou não alto).

Abordagem Terapêutica:

- **Não-alto risco:** Iniciar dupla terapia com inibidor da fosfodiesterase-5 (IFD5) + antagonista do receptor de endotelina (ARE).
- **Alto risco:** Terapia tripla com IFD5 + ARE + prostaciclina via oral ou inalada (na indisponibilidade de prostaciclina parenteral no Brasil).

Terapia no Seguimento

Baixo Risco: Manter terapias atuais com monitoramento contínuo.

Não Baixo Risco: Ajustar terapia:

- Adição de medicação de uma terceira via.
- Considerar troca para riociguat

Transplante Pulmonar

Momento do encaminhamento: ao se indicar o máximo de terapia disponível

Crterios: Avaliação de idade, comorbidades e função global do paciente.

Objetivo: Melhorar sobrevida e qualidade de vida em casos de falha terapêutica

Na HAP, diagnóstico precoce e manejo individualizado fazem a diferença