



# DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA HIPERTENSÃO ARTERIAL

*Compreender as orientações profissionais*



**ERS** EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY  
every breath counts



**ELF** EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION



**ESC**

## Índice

- 03 Introdução
- 06 Diagnóstico da hipertensão pulmonar (HP)
- 10 Tipos de hipertensão pulmonar
  - 10 • Grupo 1: hipertensão arterial pulmonar, incluindo:
    - 10 • Hipertensão arterial pulmonar idiopática
    - 17 • Hipertensão arterial pulmonar associada a fármacos e toxinas
    - 17 • Hipertensão arterial pulmonar associada a doenças do tecido conjuntivo
    - 18 • Hipertensão arterial pulmonar associada à hipertensão portal
    - 19 • Hipertensão arterial pulmonar associada à cardiopatia congénita do adulto
    - 20 • Hipertensão arterial pulmonar associada à esquistossomose
    - 20 • Hipertensão arterial pulmonar com sinais de envolvimento venoso/capilar
    - 21 • Hipertensão pulmonar pediátrica
  - 22 • Grupo 2: HP com cardiopatia esquerda
  - 23 • Grupo 3: HP com doença pulmonar/hipoxia
  - 24 • Grupo 4: HP tromboembólica crónica
  - 24 • Grupo 5: HP com mecanismos pouco claros
- 25 Centros de HP
- 26 Redes Europeias de Referência
- 26 Grupos de apoio para pacientes
- 26 Outras leituras

## Introdução

### A quem se destina este documento e de que trata?

Este documento explica as recomendações das orientações clínicas conjuntas da European Society of Cardiology (ESC) e da European Respiratory Society (ERS) para a hipertensão pulmonar (PH). Destina-se a pessoas com HP, aos seus familiares ou cuidadores.

Esta diretiva atualizou uma versão prévia das orientações ESC/ERS para a HP produzidas em 2015. Inclui novos desenvolvimentos no campo, incluindo tratamentos e mais conhecimento do modo como a HP afeta o corpo e o que a pode causar.

### O que são orientações clínicas?

As orientações clínicas são elaboradas no seguimento de um processo científico utilizado para reunir e avaliar as provas mais recentes no domínio. As orientações também levam em conta as opiniões dos especialistas e as prioridades dos pacientes e dos cuidadores que tenham a experiência de uma doença. As orientações clínicas são elaboradas para profissionais de cuidados de saúde. São utilizadas como um documento de boas práticas de diagnóstico, controlo e tratamento de doenças.

## O que inclui este documento?

O documento resume os pontos principais das orientações clínicas da HP. Explica-os de uma forma mais fácil de compreender por pessoas que não trabalham na área médica. Explica o que é a HP e as recomendações para o seu diagnóstico e tratamento.

Destaca as áreas cobertas no tópico e as recomendações específicas da diretiva. Estas dividem-se em:

- ✓ **Recomendações fortes**, se houver boa prova e/ou acordo geral dos autores da diretiva
- 🔍 **Ideias a considerar**, se houver prova divergente ou uma diferença de opinião dos autores da diretiva
- ✗ **Recomendação contra**, se houver boa prova e/ou acordo contra um determinado tratamento ou abordagem.

Ao fornecer estas informações de uma forma acessível, este documento destina-se a ajudar as pessoas com HP a compreender melhor a doença e o seu tratamento. Isto pode ajudar a tomar decisões informadas sobre as opções de tratamento.

## O que é a hipertensão pulmonar?

A HP é causada pela tensão arterial elevada nos vasos sanguíneos chamados artérias pulmonares. Estes vasos sanguíneos são responsáveis por garantir o transporte do sangue do coração para os pulmões. As artérias tornam-se espessas ou são bloqueadas, restringindo o fluxo sanguíneo.

A doença pode afetar o lado direito do coração que bombeia o sangue para as artérias pulmonares. Pode levar à insuficiência cardíaca direita e pode ser fatal. A HP pode ocorrer por si só, embora seja mais comum em pessoas com outra patologia cardíaca ou pulmonar. Isto complica o diagnóstico e tratamento. Requer, frequentemente, contributos de profissionais em diferentes áreas da medicina – por exemplo, especialistas em pneumologia, cardiologia e cirurgia torácica.

## Diagnóstico da hipertensão pulmonar

A HP pode apresentar sintomas de evolução lenta. Os sintomas agravam-se, geralmente, à medida que a doença progride. Incluem falta de ar ao praticar atividade física ou curvando-se para a frente, cansaço, arritmias (sensação de batimentos cardíacos irregulares ou desconfortáveis) ou edema ou aumento de peso devido à retenção de líquidos no corpo.

Se o seu médico suspeitar que tem HP, irá avaliar os seus sintomas e o seu estado físico. Existem dois objetivos principais nesta fase:

- Garantir que qualquer pessoa que aparente ser portadora de uma forma grave de HP é referenciada para um centro de tratamento especializado o mais rapidamente possível.
- Procurar outras condições subjacentes, tais como as doenças pulmonares ou cardíacas. Esta aferição irá ajudar a perceber qual é o seu tipo de HP e garantir que recebe o tratamento correto.

### Exames

Existem vários exames de diagnóstico da HP. Depois de avaliar os seus sintomas e o seu estado físico, o médico irá pedir mais exames, se considerar que pode ser portador de HP. Será seguido um processo metódico para ajudar a esta determinação. O objetivo de cada exame é confirmar a presença da HP e identificar qual o seu tipo e gravidade.

### Dois exames principais:

#### *Ecocardiografia*

Este exame utiliza ultrassons para gerar imagens em movimento do coração utilizando ondas sonoras. Este exame é semelhante ao exame utilizado durante a gravidez para registar o batimento cardíaco do bebé. A diretiva recomenda este exame como o primeiro exame de diagnóstico da HP. Trata-se de um procedimento não-invasivo, o que significa que não perfura a pele nem retira tecido corporal.

#### *Cateterismo cardíaco direito*

Este é o melhor exame disponível para a HP. Trata-se de um procedimento invasivo, o que significa que envolve perfuração cutânea. Consiste na introdução de um pequeno tubo flexível dentro de um vaso sanguíneo. Este tubo é conduzido através das artérias para medir a pressão sanguínea do lado direito do coração e das artérias pulmonares. Este procedimento permite um diagnóstico preciso da HP. Regra geral, o paciente fica acordado durante o procedimento, mas a área corporal a superfície de inserção do tubo é anestesiada. Este exame é realizado por profissionais qualificados nos centros especializados de HP.

- ✓ O cateterismo cardíaco direito é recomendado para confirmar um diagnóstico de HP. Este exame deve ser realizado em centros com experiência e seguir os procedimentos padrão.

## Outros exames podem incluir:

### Exames de imagem (scans)

São recomendados os exames de imagem dos pulmões na pesquisa da causa de HP. Pode ser uma TAC, que utiliza raios X e computadores para criar imagens detalhadas dos pulmões. Ou pode ser um exame de perfusão pulmonar. Neste exame, é injetado um meio de contraste no corpo através de um tubo. Pode, em seguida, ser seguido pelo scanner durante o movimento pelo interior do corpo. O meio de contraste acumula-se nas áreas de fluxo sanguíneo pulmonar inadequado, o que pode indicar um bloqueio.

### Testes de função pulmonar

Este teste inclui soprar com toda a força e o mais rapidamente possível para um dispositivo chamado espirómetro. Este procedimento mede a capacidade pulmonar. O seu médico deverá pedir-lhe um teste de função pulmonar se tiver suspeitas de HP.

### Análises de sangue

As análises de sangue de rotina devem ser utilizadas para detetar quaisquer condições subjacentes associadas à HP.

### Testes de exercício

Estes testes envolvem normalmente atividade leve, tal como uma caminhada de seis minutos a pé num corredor. Antes, durante e depois do teste, são realizadas medições da frequência cardíaca, tensão arterial e níveis de oxigénio no sangue. Alternativamente, pode ser realizado um teste mais detalhado durante o exercício numa passadeira ou numa bicicleta: antes, durante e depois da atividade, ser-lhe-á pedido que respire através de um bocal, permitindo a monitorização do seu ritmo cardíaco. Este procedimento ajuda os médicos a perceber o funcionamento do seu coração e dos seus pulmões durante a atividade.

## Teste de vasorreatividade

Este teste é recomendado para pessoas com um diagnóstico de HP. Realiza-se durante o cateterismo cardíaco direito descrito acima. É administrado um fármaco de teste através de um tubo ou por insuflação para analisar a resposta do seu corpo.

- ✓ Este teste é recomendado para certos grupos de pessoas com hipertensão arterial pulmonar (HAP), mas não para todos). Avalia os benefícios da utilização de um grupo de fármacos chamados bloqueadores dos canais de cálcio. O teste deve ser realizado no centro especializado de HP.

## Confirmar o diagnóstico

A diretiva recomenda o seguinte processo para diagnosticar a HP:

- ✓ A avaliação dos sintomas descritos, as observações feitas por um médico e uma série de resultados de testes podem ser considerados no diagnóstico da HP.
- ✓ Os testes genéticos que revelam um erro específico no DNA (conhecido como mutação genética) podem confirmar se a HAP pode ser transmitida de pais para filhos.
- ✗ A biópsia pulmonar não é recomendada para confirmar um diagnóstico de HP.

## Tipos de hipertensão pulmonar

A HP inclui vários tipos diferentes da doença. A HP pode ser classificada em cinco grupos, associados a causas diferentes.

### Grupo 1: Hipertensão arterial pulmonar (HAP)

A HAP é causada por uma tensão arterial elevada nos vasos sanguíneos que transportam o sangue do coração para os pulmões. Isto acontece devido a alterações na estrutura das artérias pulmonares que apresentam paredes espessas ou que estão bloqueadas.

#### Subconjuntos de HAP

A HAP pode estar associada aos seus genes (HAP hereditária), ser induzida por fármacos ou toxinas, ou estar associada a outras doenças (tais como doença hepática, vírus da imunodeficiência humana (VIH) infeção e esquistossomose, causada por um organismo parasita que vive na água pura em regiões tropicais e subtropicais). Se não for identificada uma causa, a HAP fica conhecida como idiopática.

#### Classificar o impacto da HAP

Se lhe for diagnosticada a HAP, o seu médico irá avaliar o impacto da doença nas suas atividades físicas. Será agrupada como pertencente a um de quatro tipos:

- A atividade física comum não lhe causa quaisquer sintomas (classe funcional I)
- Sente-se confortável durante o repouso mas a atividade física comum, como subir 1-2 lances de escadas, pode causar falta de ar ou dor no peito (classe funcional II)
- Níveis de atividade ligeiramente aumentados, tais como subir apenas 1 lance de escadas, podem causar sintomas e fazê-lo parar a meio, embora se sinta confortável durante repouso.

- Falta de ar e cansaço podem estar presentes durante o repouso e qualquer atividade física lhe causa desconforto (classe funcional IV)
- ✓ A HAP deve ser agrupada de acordo com os resultados de uma série de testes e do exame médico.

#### Monitorizar a HAP

O check-up médico é uma peça essencial da monitorização da HAP. Ajuda a fornecer informações valiosas sobre a gravidade da doença, se melhorou, piorou ou se manteve na mesma. Também irá receber testes contínuos, tais como análises de sangue ou testes de capacidade de exercício, para avaliar a progressão da sua doença. Também podem ser utilizados questionários para avaliar o modo como a doença afeta a sua qualidade de vida.

#### Tratamento da HAP

- ✓ Os planos de tratamento devem ter por objetivo a redução do risco da doença para cada indivíduo.

Será elaborado um plano de tratamento total que inclui medicamentos e alterações do estilo de vida. Este plano será preparado pela tomada de decisão partilhada entre si e o seu profissional de saúde. Os tratamentos gerais e as alterações do estilo de vida poderão incluir:

- ✓ Atividade física ou reabilitação a um nível adequado para si.
- ✓ Procurar ajuda para quaisquer problemas de saúde mental e aceder à ajuda de grupos de apoio a pacientes.
- ✓ Manter as vacinas em dia, tais como a da gripe e da COVID-19.
- ✓ Diuréticos, se necessário, que estimula a produção de mais urina. Este fármaco em forma de comprimido ajuda o seu corpo a libertar-se do excesso de líquidos retidos.

- ✓ Oxigenoterapia se necessário, que melhora o fornecimento de oxigénio ao corpo.
- ✓ Suplementos de ferro, se necessário, que podem ajudar as pessoas com falta de ferro no sangue.
- ✗ Medicamento anticoagulante, que reduz o risco de coágulos sanguíneos. Estes fármacos não são normalmente recomendados para pacientes com HAP, embora possam ser considerados individualmente.

**A medicação da HAP pode incluir:**

- **Bloqueadores dos canais de cálcio** – trata-se de um grupo de fármacos que ajuda a abrir os vasos sanguíneos pulmonares. Os fármacos principais utilizados no tratamento da HAP são a nifedipina, o diltiazem e a amlodipina. São administrados em forma de comprimido. Não são adequados a todas as pessoas com HAP. O teste de vasorreatividade é capaz de determinar se este fármaco é, ou não é, indicado para si. Quando estiver a tomar este medicamento, deve ser avaliado a cada 3-6 meses, para saber como está a reagir a este tratamento.
- **Antagonistas recetores de endotelina** - este medicamento atua por redução do efeito de uma substância presente no sangue, a endotelina. As pessoas com HP produzem demasiada endotelina, que pode tornar os vasos sanguíneos mais estreitos. Os fármacos principais utilizados no tratamento da HAP são a ambrisentana, a bosentana e a macitentana. Estes são administrados em forma de comprimido. Alguns medicamentos, tais como a bosentana, podem afetar o funcionamento do fígado e os pacientes que tomam este medicamento devem fazer testes de função hepática regularmente para avaliar se há efeitos secundários. Os antagonistas recetores de endotelina não devem ser administrados durante a gestação.

- **Inibidores da fosfodiesterase 5 e estimuladores da guanilato ciclase** – estes medicamentos atuam por relaxamento dos vasos sanguíneos pulmonares, o que pode ajudar a aumentar o fluxo sanguíneo e a baixar a tensão arterial. Os fármacos principais utilizados no tratamento da HAP são o sildenafil, o tadalafil e o riociguat. São administrados em forma de comprimido.
- **Análogos da prostaciclina e agonistas receptores da prostaciclina** – este grupo de medicamentos atuam também por abertura dos vasos sanguíneos pulmonares para permitir mais fluxo sanguíneo. Os fármacos principais utilizados no tratamento da HAP são o epoprostenol, iloprost, treprostinil, beraprost e selexipag. Dependendo dos medicamentos utilizados, estes são administrados na forma de comprimido, por inalação, através de uma bomba que entrega o fármaco através da pele (via subcutânea) ou através de uma veia (via intravenosa). O teprostinil e o beraprost oral não estão atualmente aprovados para utilização em todos os países europeus.

Os planos de tratamento são diferentes para os diferentes tipos de HAP e para cada indivíduo. Dado que os tratamentos destinam-se a diferentes elementos da sua condição, serão por vezes utilizados por si só ou, mais habitualmente, combinados com outros medicamentos. O seu especialista irá analisar quais os medicamentos e alterações do estilo de vida mais indicados para si e elaborar um plano a seguir. Este plano será monitorizado e ajustado dependendo da sua reação.

### **Cuidados intensivos**

Se sentir insuficiência cardíaca direita, necessita de tratamento numa unidade de cuidados intensivos.

- ✓ Recomenda-se que receba suporte para tratar a causa da insuficiência cardíaca e ajudar os seus sintomas. Este suporte pode incluir medicação e gestão de fluidos. Uma máquina capaz de ajudar o seu coração a bombear sangue também pode constituir uma opção válida, nalgumas circunstâncias, como ponte para o transporte pulmonar – este processo é conhecido como suporte circulatório mecânico ou oxigenação por membrana extracorporeal (ECMO). Se este suporte não estiver disponível no seu hospital, a equipa médica pode considerar transferi-lo para outra unidade.

### **Transplante pulmonar e cardiopulmonar**

- ✓ Pode ser encaminhado para um transplante pulmonar ou cardiopulmonar nalgumas circunstâncias. A referenciação pode acontecer se o seu estado de saúde não melhorar com o medicamento que lhe foi prescrito ou se tiver uma doença muito grave que pode ser fatal.

### **Cuidados paliativos no fim de vida**

Ao ser diagnosticado com HAP, vai conhecer a gravidade da sua doença e o prognóstico – a evolução provável da sua doença. A esperança de vida é difícil de prever, uma vez que a HAP pode progredir lentamente ao longo de vários anos ou muito rapidamente levando ao agravamento súbito ou à morte.

As pessoas que se aproximam do fim da vida requerem avaliações regulares realizadas por profissionais de diferentes áreas da medicina para avaliar qual o suporte de que necessitam. A comunicação aberta entre o paciente e o profissional de saúde irá permitir-lhe falar sobre os seus medos, preocupações e desejos. Também irá ajudá-lo a tomar uma decisão conjunta sobre as opções de tratamento e cuidados de fim de vida.

### **Outros fatores a considerar**

#### **Gravidez e contraceção**

As mulheres com HAP correm maior risco de ter complicações durante a gravidez e o parto. Nalguns casos, a gravidez e o parto podem agravar a doença.

- ✓ Os profissionais de saúde devem falar sobre a gravidez com as mulheres em idade fértil diagnosticadas com HAP. Em mulheres com HAP, a gravidez está associada a vários fatores de risco. Se pensa em engravidar, deve estar bem informada acerca dos riscos e discuti-los com o especialista. Esta decisão pode ser tomada depois de analisar se os sintomas estão bem controlados, qual a fase da doença e qual o risco individual de complicações.

- ✓ Este pode ser um período angustiante para algumas pessoas e se necessitar de mais ajuda, deve ser feita referência para os serviços psicológicos.
- ✓ Se engravidar, ou se decidir terminar a gravidez, deve ser tratada e cuidadosamente acompanhada num centro especializado de HP.
- ✓ Alguns métodos contraceptivos também podem ser afetados pela doença ou pelos medicamentos que está a tomar. O seu profissional de saúde deve falar sobre a melhor opção para si.

### **Cirurgia**

- ✓ A cirurgia e a anestesia geral representam um risco acrescido de complicações se tiver HAP. A decisão de se submeter a procedimentos cirúrgicos deve ser debatida com o seu médico.

### **Viagens e altitude**

As viagens aéreas podem ter um efeito prejudicial sobre os sintomas. A prova sugere que a maioria das pessoas com sintomas estáveis pode viajar de avião sem problemas, se a viagem durar menos de 24 horas. A diretiva aconselha as pessoas a evitar passar longos períodos em altitude (mais de 1500m) sem suplementos de oxigénio.

- ✓ Se é utilizador de oxigénio, deve levá-lo consigo no avião.
- ✓ Sempre que viajar, recomenda-se que tenha consigo informação escrita atualizada sobre a sua doença e medicamentos. Também convém localizar centros especializados de HP na área para onde vai viajar, para o caso de serem necessários.

### **Subconjuntos específicos de HAP**

Há algumas formas específicas de HAP que requerem diferentes abordagens e planos de tratamento. Encontram-se indicadas abaixo:

#### ***Hipertensão arterial pulmonar associada a fármacos ou toxinas***

Nalguns casos, foi detetado que os fármacos e as toxinas causam HAP. Os fármacos inibidores de apetite, as metanfetaminas (um fármaco ilegalmente utilizado para diversão), os interferons (por vezes utilizados para tratar infeções virais) e alguns medicamentos oncológicos foram associados à HAP.

- ✓ Os profissionais de saúde devem diagnosticar a HAP associada a fármacos ou toxinas em pessoas que foram expostas a estes fármacos ou toxinas, quando tiverem sido excluídas outras causas da doença. A exposição ao fármaco ou toxina deve ser imediatamente interrompida. As pessoas com alto risco devem iniciar o tratamento da HAP imediatamente. As pessoas com baixo risco devem ser monitorizadas regularmente para avaliar se o tratamento é necessário.

#### ***Hipertensão arterial pulmonar associada a doenças do tecido conjuntivo***

A HAP pode ser uma complicação de diferentes doenças do tecido conjuntivo. Estas doenças afetam os tecidos em diferentes partes do corpo, incluindo a pele, músculos, articulações e órgãos internos.

- ✓ Recomenda-se o tratamento das condições subjacentes, bem como o tratamento da HAP.

### **Hipertensão arterial pulmonar associada à infeção pelo HIV**

Os portadores de VIH podem desenvolver uma doença cardiovascular, incluindo HAP.

- ✓ As pessoas com HAP associada ao VIH devem fazer tratamento antiretroviral.
- ? Deve ser considerado um único fármaco para tratamento inicial da HAP, antes de pensar em combinações de medicamentos. Os profissionais de saúde devem considerar cuidadosamente as interações medicamentosas e outras condições subjacentes antes de decidir qual o plano de tratamento.

### **Hipertensão arterial pulmonar associada à hipertensão portal**

A hipertensão portal é um aumento da tensão na veia portal, que transporta o sangue proveniente do intestino e da bexiga para o fígado. Um pequeno número de pessoas com hipertensão portal (entre 2 e 6 em cada 100 pessoas), irá desenvolver HAP.

- ✓ Recomenda-se a realização de ecocardiografia em pessoas com hipertensão portal para procurar sinais ou sintomas de HP. As pessoas a quem foi detetada HAP associada à hipertensão portal devem ser encaminhadas para centros especializados em ambas as doenças.
- ? Deve ser considerado um único fármaco para tratamento inicial da HAP, antes de pensar em combinações de medicamentos. Os profissionais de saúde devem considerar as condições hepáticas subjacentes e se vai ser necessário um transplante de fígado. Os transplantes de fígado devem ser considerados individualmente, dependendo da estabilidade dos sintomas da HP.

### **Hipertensão arterial pulmonar associada à cardiopatia congénita**

A cardiopatia congénita é um problema da estrutura cardíaca presente desde o nascimento. Para algumas pessoas, recomenda-se a cirurgia para corrigir a anomalia cardíaca (conhecida por fecho do shunt).

- ✓ As pessoas com HAP que continua após correção da anomalia cardíaca devem ser avaliadas quanto ao risco de desenvolverem uma forma grave da doença.

A síndrome de Eisenmenger é uma forma avançada de HAP associada à cardiopatia congénita do adulto.

- ✓ As pessoas com a síndrome de Eisenmenger, ou as que apresentam sintomas que persistem após a cirurgia de correção cardíaca devem ser avaliadas quanto à gravidade da sua HAP. O medicamento Bosentan é recomendado a pessoas com a síndrome de Eisenmenger, para melhorar a sua capacidade de praticar exercício.
- ? A oxigenoterapia, comprimidos contendo ferro, antagonistas recetores de endotelina e agonistas recetores de prostaciclina, outros tratamentos da HAP e tratamento anticoagulante, todos podem ser considerados para pessoas com a síndrome de Eisenmenger, dependendo dos sintomas específicos.
- ✗ A gravidez não é recomendada a mulheres com a síndrome de Eisenmenger. A flebotomia de rotina, em que o sangue é regularmente retirado para reduzir o número de glóbulos vermelhos, também não é recomendada.

### **Hipertensão arterial pulmonar associada à esquistossomose**

A esquistossomose, também conhecida como bilharzíase, é uma infecção que afeta cerca de 200 milhões de pessoas em todo o mundo, maioritariamente nas regiões tropicais e subtropicais. Cerca de 5 em cada 100 pessoas com a forma "Hepatosplénica" da doença desenvolvem HAP associada à esquistossomose. Não existem recomendações específicas para esta forma de HAP. Os dados sugerem que a doença não é tão grave como outras formas de HAP e tem melhores taxas de sobrevivência.

### **Hipertensão arterial pulmonar com sinais de envolvimento venoso/capilar**

As artérias levam o sangue bombeado do coração e as veias levam-no de volta ao coração. Os capilares ligam os dois tipos de vasos sanguíneos. O subconjunto de HAP é uma forma de doença que também afeta as pequenas veias e os capilares, para além das artérias.

- ✓ O diagnóstico de HAP com sinais de envolvimento venoso/capilar deve incluir os resultados de um exame clínico, de imagens, de testes de função pulmonar, de testes de troca gasosa e de teste genéticos.
- ✓ Os testes genéticos que revelam um erro específico no DNA (conhecido como mutação genética) podem confirmar se a HAP com sinais de envolvimento venoso/capilar é hereditária.
- ✓ Uma vez feito o diagnóstico, as pessoas elegíveis para um transplante pulmonar devem ser encaminhadas para avaliação por um centro de transplante.
- ? Os fármacos aprovados para a HAP podem ser considerados juntamente com a monitorização dos sintomas e os testes de troca gasosa.
- ✗ A biópsia pulmonar não é recomendada para confirmar um diagnóstico.

### **Hipertensão pulmonar pediátrica**

A HP pode afetar pessoas de qualquer idade. Apesar de haver algumas semelhanças com a doença do adulto, também há importantes diferenças na doença de ambas as crianças e os bebés.

- ✓ O cateterismo cardíaco direito e o teste da função vasodilatadora devem ser utilizados para diagnosticar a HP nas crianças. As crianças devem ser tratadas em centros com experiência específica de HP pediátrica. O tipo de HP e a gravidade da doença também devem ser confirmadas. Uma vez iniciado o tratamento, as crianças devem ser monitorizadas para ver como respondem. O objetivo de um plano de tratamento deve ser manter o risco de doença grave tão baixo quanto possível.
- ✓ Os bebés devem ser examinados quanto à displasia broncopulmonar (DBP), uma doença que se encontra frequentemente como condição subjacente da HP. Se a DBP for confirmada, o tratamento desta doença pulmonar deve ser a primeira prioridade antes de iniciar o tratamento da HP.

## Grupo 2: Hipertensão pulmonar associada à cardiopatia esquerda

As pessoas com HP associada à cardiopatia esquerda têm problemas com as válvulas ou o músculo (miocárdio) do lado esquerdo do coração ou problemas com o modo como o coração está a bombear. As suas artérias não são tão espessas como as das pessoas do grupo 1 HAP, mas pode haver uma acumulação de sangue porque o lado esquerdo do coração não consegue bombear, com rapidez suficiente, o sangue proveniente dos pulmões.

- ✓ As pessoas com condições cardíacas subjacentes devem receber tratamento antes de serem submetidos à avaliação de HP.
- ✓ O cateterismo cardíaco direito é recomendado a pessoas com suspeita de HP associada a cardiopatia esquerda para diagnosticar a doença antes de qualquer cirurgia para reparação dos tecidos cardíacos.
- ✓ As pessoas a quem foi detetada uma forma grave da doença devem ser tratadas num centro especializado de HP. Os planos de tratamento devem ser adaptados a cada indivíduo e é recomendado o acompanhamento atento para pessoas em risco de complicações.
- ✗ Os fármacos aprovados para HAP não são recomendados para pessoas com HP associada à cardiopatia esquerda.

## Grupo 3: Hipertensão pulmonar associada a doença pulmonar e/ou hipoxia

Este grupo inclui as pessoas que sofrem de HP devido a uma doença pulmonar prolongada ou a baixos níveis de oxigénio. Isto inclui condições como a doença pulmonar obstrutiva crónica (DPOC), com estreitamento das vias aéreas e fibrose pulmonar em que os pulmões se esforçam por expandir durante a inspiração. Nesta situação, as artérias pulmonares estreitam, aumentando a pressão sanguínea nos vasos pulmonares.

- ✓ Se houver suspeita de HP em pessoas com uma condição pulmonar, a ecografia é recomendada e os resultados devem ser interpretados juntamente com outros testes pulmonares. O cateterismo cardíaco direito é recomendado, se os resultados puderem ajudar a tomar a decisão de tratamento.
- ✓ Os planos de tratamento devem ser adaptados a cada indivíduo e concentrar-se na doença pulmonar adjacente e na melhoria da falta de ar e dos baixos níveis de oxigénio. É recomendada a referência para centros especializados de HP, se houver incertezas acerca do tratamento.
- ✓ As pessoas elegíveis devem ser avaliadas para possíveis transplantes pulmonares.
- ✗ A medicação da HP não é recomendada para pessoas com condições pulmonares e HP ligeira ou moderada.

## Grupo 4: Hipertensão pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC)

Este tipo de HP é causado por um coágulo sanguíneo crónico nos pulmões. Ocorre quando o corpo não consegue dissolver o coágulo e este forma tecido cicatricial no sangue. Isto bloqueia as artérias, dificultando o bombeamento de sangue pelo coração. Este tipo de HP é único e pode ser tratado cirurgicamente para remover os coágulos sanguíneos. Outros tratamentos poderão incluir um procedimento para alargar as artérias pulmonares com um balão, denominado angioplastia pulmonar por balão, ou medicação da HP.

- ✓ Os medicamentos anticoagulantes são recomendados para todas as pessoas com HPTEC. Os planos de tratamento devem então ser adaptados ao indivíduo e a tipo de doença de que padece. Todas as pessoas com HPTEC também devem ser encaminhadas para avaliação por uma equipa especializada.

## Grupo 5: Hipertensão pulmonar com mecanismos pouco claros e/ou multifatoriais

Este grupo refere-se a HP que ocorre juntamente com outra condição ou quando não é claro qual é a causa da HP. Inclui HP associada a sarcoidose, anemia falciforme e certas perturbações metabólicas.

Dado que falta investigação e provas sobre o tratamento deste grupo, o tratamento é geralmente direcionado à condição subjacente associada à HP.

## Centros de HP

Embora a HP não seja incomum, algumas formas da condição requerem cuidados especializados para obter os melhores resultados. Os centros de HP podem prestar estes cuidados. O objetivo de um centro de HP é analisar o a causa da HP compreender o tipo de HP de que a pessoa padece e analisar a melhor maneira de a tratar.

- ✓ Nos centros de HP, os cuidados são prestados por uma equipa de especialistas de diferentes áreas da medicina, incluindo a cardiologia e a pneumologia, juntamente com enfermeiros, radiologistas e assistentes sociais.
- ✓ Os centros devem ter planos preparados para fazer referências rápidas para outros serviços, tais como as unidades de transplante ou os serviços de aconselhamento genético. Também devem manter um registo de pacientes para ajudar a investigação. Também é recomendado que colaborem estreitamente com as organizações de pacientes.

## Grupos de apoio a pacientes e assistência social

Ser diagnosticado com, ou viver com, HP pode ser difícil. É importante poder aceder a ajuda profissional de que possa necessitar para tratar qualquer transtorno mental que possa vir a sentir.

As organizações de pacientes também podem oferecer apoio educativo e emocional a pessoas diagnosticadas com HP. A diretiva recomenda que os centros de HP trabalhem com as associações de pacientes nas iniciativas para empoderar os pacientes e melhorar a sua experiência. Devem trabalhar em conjunto em áreas tais como literacia em saúde, competências digitais, estilos de vida saudáveis, saúde mental e autogestão. Ao trabalhar em conjunto, os cuidados de saúde podem ser prestados mais eficientemente se as pessoas com HP forem parceiros plenos no processo.

## Outras leituras

Estas orientações foram produzidas pela European Respiratory Society, a European Society of Cardiology e a European Lung Foundation. Pode saber mais sobre estas organizações e aceder às orientações profissionais completas através das ligações abaixo:

### Orientações clínicas integrais

<https://doi.org/10.1183/13993003.00879-2022>

### Redes Europeias de Referência (RER)

As RER são redes de centros de especialização. Ligam os especialistas e os investigadores que partilham os mesmos interesses em doenças raras específicas ou tratamentos altamente especializados. As RER são centradas no paciente e visam melhorar o acesso transfronteiriço a diagnóstico, cuidados e tratamento. Fazem-no partilhando a sua especialização,

conhecimento e recursos para orientar os cuidados e o tratamento. A ERN-LUNG integra uma Rede de HP que está a trabalhar com 29 centros para oferecer orientação entre países e monitorizar padrões nestes centros. Saiba mais: <https://ern-lung.eu>.

### Recursos adicionais para pacientes e cuidadores:

Ficha informativa da Fundação Europeia do Pulmão: <https://europeanlung.org/en/information-hub/factsheets/pulmonary-arterial-hypertension/>

### Sobre a ERS

A European Respiratory Society (ERS) é uma organização internacional que reúne médicos, profissionais de cuidados de saúde, cientistas e outros especialistas para trabalhar na medicina respiratória. É uma das organizações líderes no campo da respiração, com uma adesão crescente que representa mais de 140 países. A missão da ERS é promover a saúde pulmonar para aliviar o sofrimento causado pela doença e orientar as normas da medicina respiratória a nível mundial. A ciência, a educação e a sensibilização estão no centro de tudo o que faz. A ERS participa na promoção da investigação científica e no fornecimento de acesso a recursos educativos de alta qualidade. Também desempenha um papel importante na sensibilização, aumentando a consciência da doença pulmonar entre o público e os políticos. [www.ersnet.org](http://www.ersnet.org)

## Sobre a ELF

A European Lung Foundation (ELF) foi fundada pela ERS para reunir os pacientes e o público com os profissionais. A ELF produz versões públicas das orientações da ERS para resumir as recomendações feitas aos profissionais de cuidados de saúde na Europa, num formato fácil de compreender. Estes documentos não contêm informações detalhadas sobre cada doença e devem ser utilizados em conjunto com outras informações do paciente e conversas com o seu médico. Pode encontrar mais informações sobre doenças pulmonares no website da ELF:

[www.europeanlung.org](http://www.europeanlung.org)

## Sobre a ESC

A ESC é líder mundial na descoberta e disseminação das melhores práticas na medicina cardiovascular. É uma sociedade médica sem fins lucrativos, liderada por voluntários; os seus membros e decisores são cientistas, enfermeiros e profissionais aliados que trabalham em todos os campos da cardiologia. A ESC junta as sociedades cardíacas nacionais em todo o mundo; esta rede única oferece uma compreensão única sobre o impacto da doença cardiovascular e o modo como podemos reduzir o seu fardo. Para obter informações adicionais, visite: [www.escardio.org](http://www.escardio.org)

