



Telessaúde
UFSC



apresentam

Hipertensão Arterial Pulmonar: Reconhecendo o raro

Ricardo Albaneze

Pneumologista do Hospital Dia do Pulmão - Blumenau



HOSPITAL SANTA ISABEL
REDE SANTA CATARINA



abraf

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE APOIO
À FAMÍLIA COM HIPERTENSÃO PULMONAR
E DOENÇAS CORRELATAS

Introdução

- Objetivos;
- Entender a definição da doença;
 - Reconhecer os sintomas;
- Entender os caminhos para o diagnóstico.

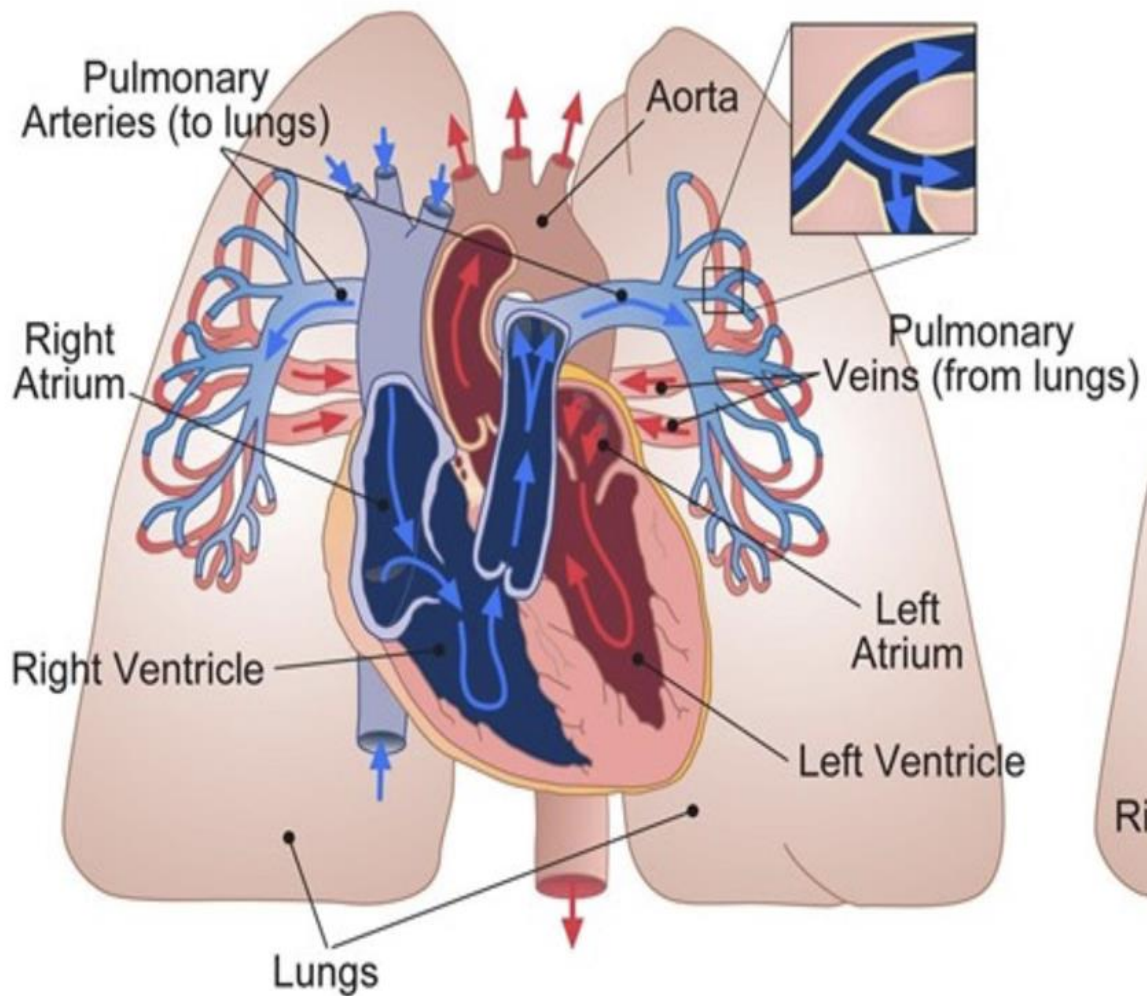
Definição

Pressão na artéria pulmonar média superior a
20mmHg(2018) cateterismo - PH

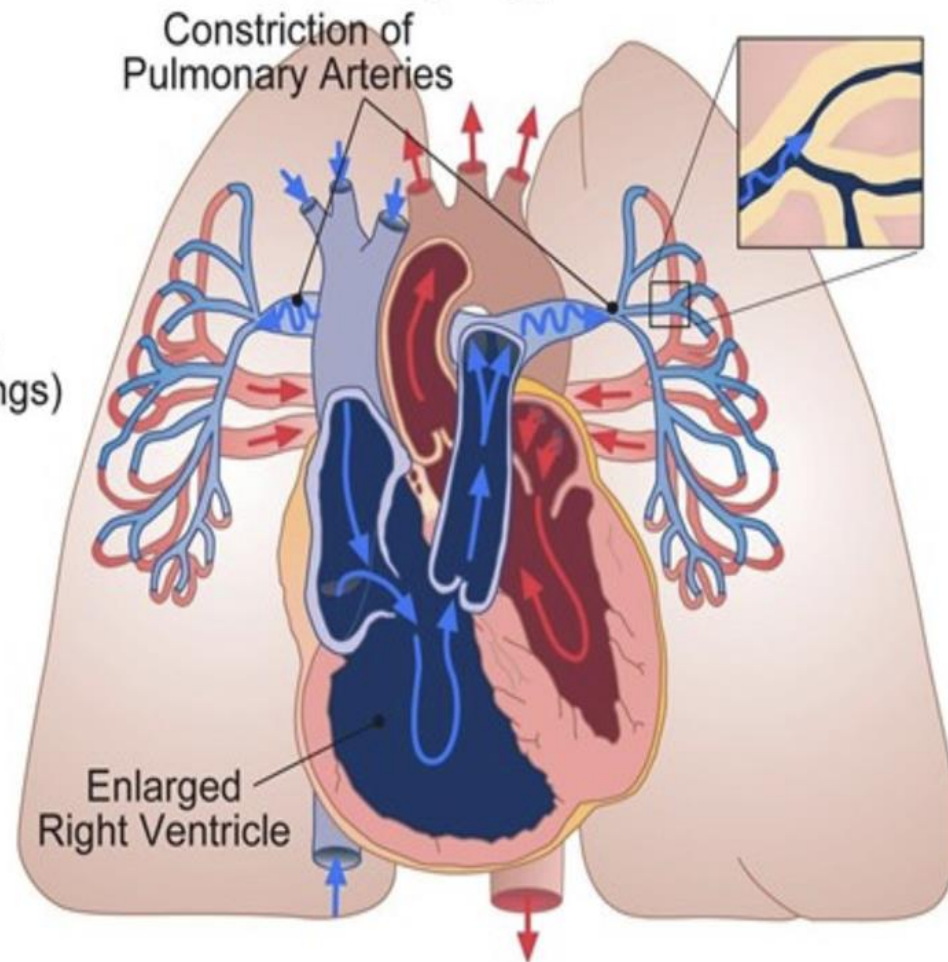
RESISTÊNCIA VASCULAR PULMONAR >2 WOOD, pressão
capilar pulmonar <15 mm Hg – PAH - ERS2023

Traduzindo = distúrbio na circulação pulmonar que
provoca aumento da pressão na mesma por mais de
90 causas diferentes.

Normal Heart



Pulmonary Hypertension



2022 ESC/ERS guidelines: PH Classification

1. Pulmonary arterial hypertension (PAH)

- 1.1 Idiopathic PAH
- 1.2 Heritable PAH
- 1.3 Drug- and toxin-induced
- 1.4 Associated with
 - 1.4.1 Connective tissue disease
 - 1.4.2 HIV infection
 - 1.4.3 Portal hypertension
 - 1.4.4 Congenital heart diseases
 - 1.4.5 Schistosomiasis
- 1.5 PAH with features of venous/capillaries (PVOD/PCH) involvement
- 1.6 Persistent PH of the newborn

2. PH due to left heart disease

- 2.1 PH due to heart failure
- 2.2 Valvular heart disease
- 2.3 Congenital/acquired cardiovascular conditions leading to post capillary PH

3. PH due to lung diseases and/or hypoxia

- 3.1 Obstructive lung disease
- 3.2 Restrictive lung disease
- 3.3 Lung disease with mixed restrictive and obstructive pattern
- 3.4 Hypoventilation syndromes
- 3.5 Hypoxia without lung disease (high altitude)
- 3.6 Developmental lung disorders

4. PH due to pulmonary artery obstructions

- 3.1 Chronic thrombo-embolic PH
- 3.2 Other pulmonary artery obstructions

5. PH with unclear multifactorial mechanisms

- 5.1 Hematological disorders
- 5.2 Systemic
- 5.3 Metabolic disorders
- 5.4 Chronic renal failure with or without hemodialysis
- 5.5 Pulmonary tumour thrombotic microangiopathy
- 5.6 Fibrosing mediastinitis

Raro?

Grupo 1- 15-50/milhão – 2% dos pacientes com Hipertensão Pulmonar;

Mais de 2/3 dos casos são de insuficiência cardíaca esquerda e estes aumentam com a idade – grupo 2;

Aproximadamente 1% são do grupo 4 – Embolia pulmonar crônica;
Estimativa recente temos em SC menos de 30 pacientes em tratamento.

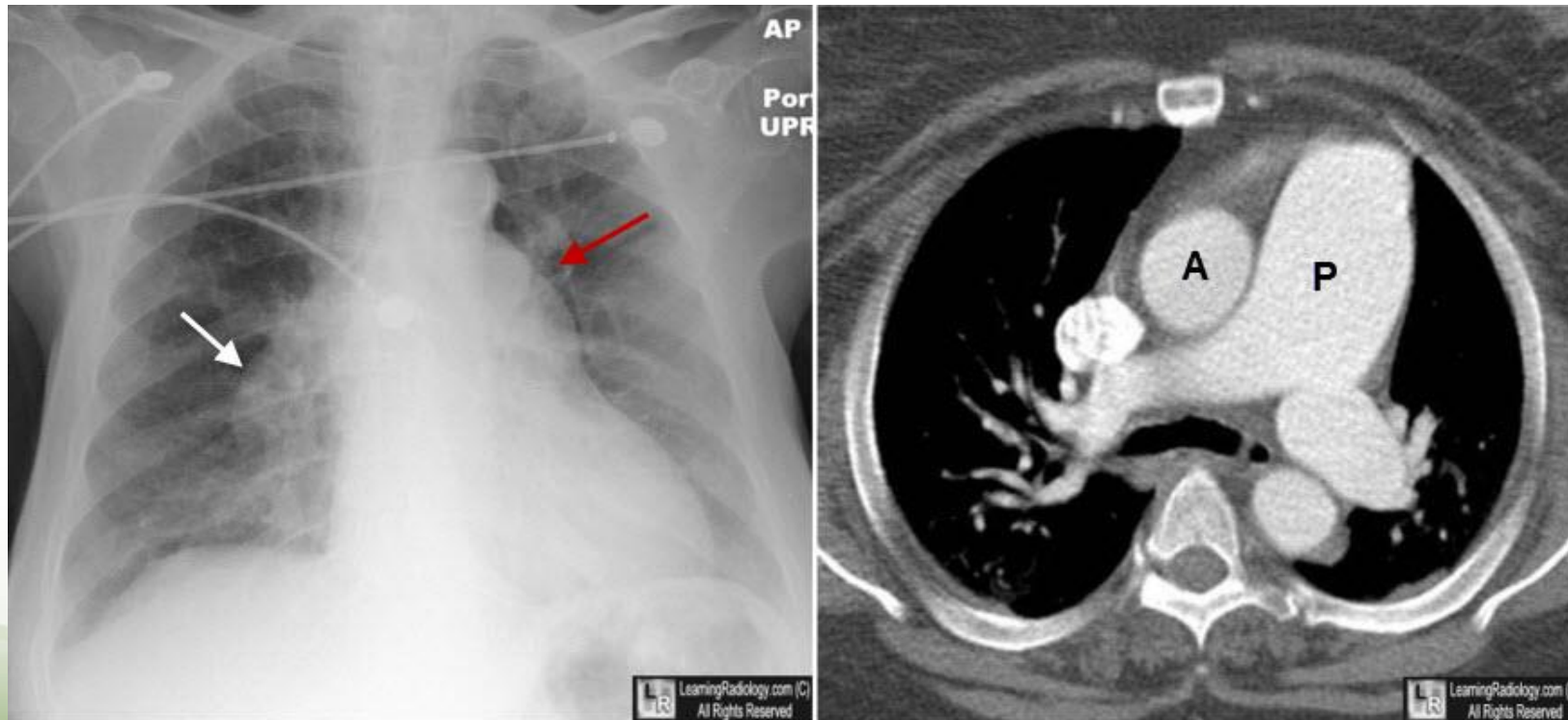
Sinais e Sintomas

- Dispneia;
- Edema/inchaço abdome e membros inferiores;
- Cianose periférica;
- Sensação de desmaio/fraqueza;
- Palpitação e desconforto no peito;
- Baqueteamento digital.
- Hepatoesplenomegalia
- Sopro sistólico, hiperfonese de B2



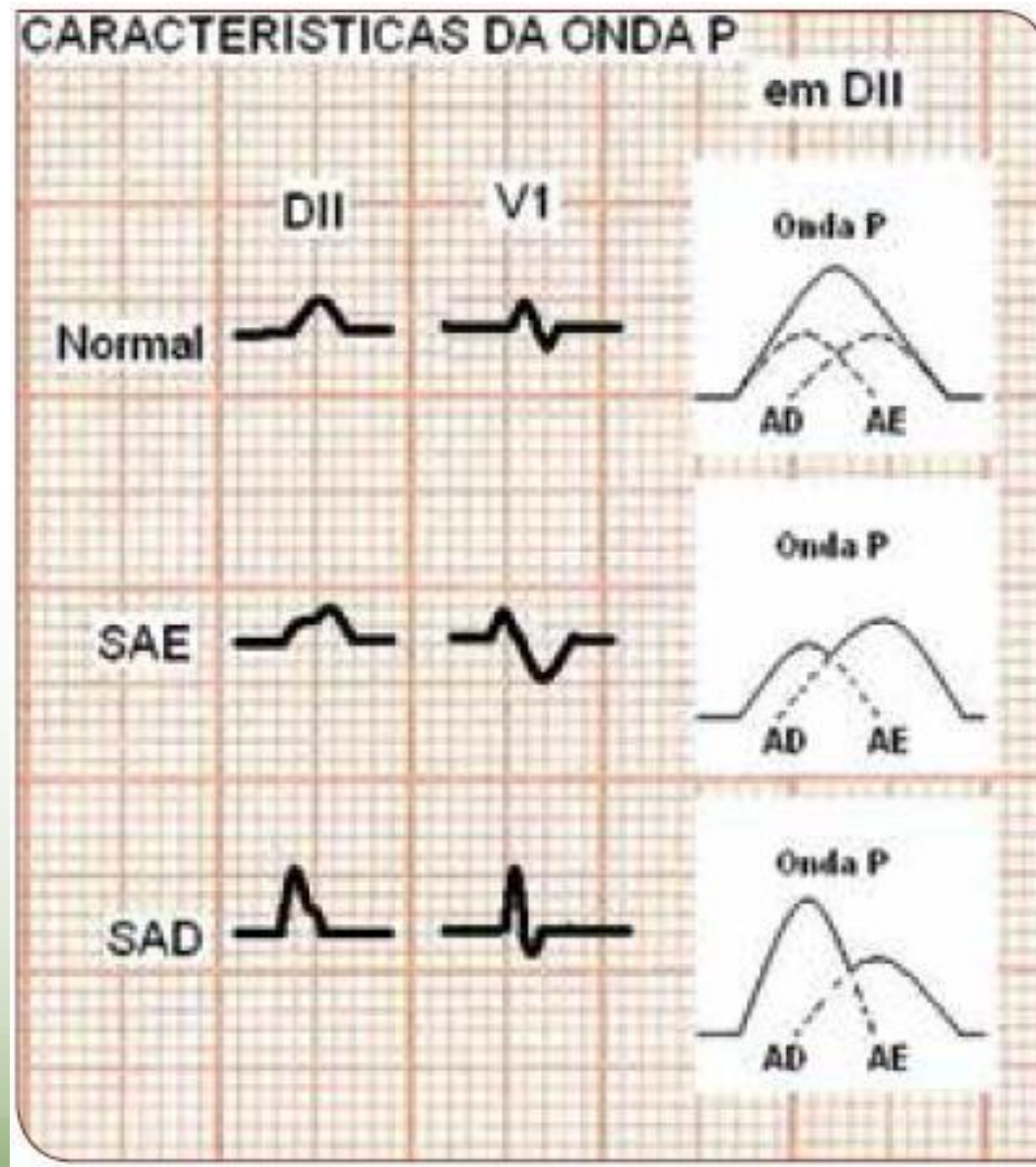
Estou fazendo o diagnóstico?

Dispneia a esclarecer, síncope, sensação de desmaio.



Diâmetro da
artéria pulmonar
Maior que 3,3 cm
(especificidade >
95%)
Acima de 3 cm
considerar.

ECG



Amplitude >2,5mm

Ecocardiograma

- Quando indicar? – rastreamento anual doente reumatológico/sempe que suspeitar
- Difusão de CO₂ abaixo de 60% na colagenose - 1 em cada 5 terá hap
 - Vel. Regurgitação tricúspide - ausente em 20-39% dos casos reumatológicos(>2,8m/s suspeito, >3,4 muito provável)
 - Tapse (**t**ricuspid **a**nnular **p**lane **s**ystolic **e**xcursion) < 18 (boa sensibilidade/especificidade)
 - PSAP(pressão sistólica da artéria pulmonar) > 35 mmhg
 - Sensibilidade 83%, especificidade 72%
 - Muito cuidado em doença reumatológica e tep crônico

Embolia pulmonar

- Embolias podem deixar lesões residuais e não se resolver – podem levar até 2 anos para apresentarem hipertensão pulmonar – monitorar!
 - Ecocardiograma/bnp
 - Cintilografia pulmonar perfusional
- Angiotomografia pode perder até 25% dos casos

Esclerose sistêmica/LES

- Avaliação anual – preferencialmente combinando bnp + ecocardiograma;
- Atenção para os casos com dispnéia/hipoxemia/cianose.

Cardiopatias Congênitas

- Grande maioria detectada na infância ou início da adolescência;
 - Casos raros de FOP detectados na vida adulta;
 - Sopro cardíaco;
 - Ecocardiograma – às vezes necessário transesofágico;
 - Desmaios, cansa fácil aos esforços, cianose periférica, palpitação;
 - Desconforto no peito.

Cardiopatias Congênitas

- Grande maioria detectada na infância ou início da adolescência
- Casos raros de FOP detectados na vida adulta
- Sopro cardíaco
- Ecocardiograma – às vezes necessário transesofágico
- Desmaios, cansa fácil aos esforços, cianose periférica, palpitação,
- Desconforto no peito



HIV

- Pacientes com dispnéia e sem tratamento ou com doença não controlada;
- Ecocardiograma;
- Tc de tórax.



Idiopática/hereditária/induzida por anorexígeno

- Adulto jovem – 30-40anos/feminino;
- Dispneia, hipoxemia, síncope, dor no peito;
 - Ecocardiograma;
- Evolução rápida sem tratamento.

Cirrose hepática

- Avaliação obrigatória no transplante;
- Critério de gravidade que pode contraindicar o procedimento e alterar sua posição na lista;
 - Ecocardiograma com bolhas para avaliação de shunt;
 - Gasometria com oxigênio a 100%;
- Dispnéia desproporcional, hipoxemia, não melhora com paracentese.

Hap secundária a Insuficiência cardíaca/apnéia do sono

- Epidemia de obesidade;
- Envelhecimento da população;
- Atenção para casos que não respondem à terapêutica usual;
 - Doença combinada.

Suspeitou de hap?

- Encaminhe ao centro de referência;
- Não inicie tratamento sem cateterismo;
- Aumento de mortalidade em IC esquerda;
 - Retardo no tratamento definitivo;
 - Custo alto;
 - ABRAF - [0800 042 0070](tel:08000420070).

Casos

- 13 anos, feminina, história de sopro benigno desde a infância;
- Dispnéia progressiva nos últimos 2 anos com dificuldade para acompanhar colegas nas atividades do colégio, palpitação, sensação de desmaio aos grandes esforços;
 - Ecocardiograma – psap 90 dilatação de VD com CIA.

Caso 2



- 58a, feminina, esclerose sistêmica em tratamento com micofenolato, obesa
- Dispnéia progressiva, cansa aos esforços de longa data, mas com piora nos últimos meses, úlceras digitais
- Ecocardiograma PSAP 40 vd no limite superior da normalidade, Vel regurgitação da tricúspide de 3m/s

Caso 3

- 50 anos, masculino, obeso, dpoc em tratamento, com dispnéia aos esforços, tabagista ativo e com piora progressiva
 - Ecocardio PSAP 45, vd normal, vel reg. 2,8m/s

Perguntas e respostas