



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PROFESSOR EDGARD SANTOS
PROGRAMA DE RESIDÊNCIA MÉDICA – PNEUMOLOGIA

JOSÉ CARLOS SANTIAGO DA PAIXÃO

ESTUDO DESCRITIVO DA POPULAÇÃO ATENDIDA NO
AMBULATÓRIO DE HIPERTENSÃO PULMONAR DO
HUPES/UFBA

Salvador

2024

JOSÉ CARLOS SANTIAGO DA PAIXÃO

**ESTUDO DESCRITIVO DA POPULAÇÃO ATENDIDA NO
AMBULATÓRIO DE HIPERTENSÃO PULMONAR DO
HUPES/UFBA**

Trabalho de conclusão do curso de residência em Pneumologia apresentado à comissão de residência médica do Hospital Universitário Professor Edgard Santos como requisito parcial para certificação.

Professora Orientadora: Nélia Claudia Neri Araújo

Correio eletrônico: nelianeri@gmail.com

Salvador

2024

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus, por me guiar e sustentar em todos os momentos, particularmente durante esta jornada desafiadora de aprendizado e desenvolvimento profissional. Sua presença foi uma fonte constante de força e inspiração.

Aos meus pais, Dione e José Raimundo, meu imenso agradecimento por estarem sempre ao meu lado, especialmente nesta fase final de conclusão deste trabalho. O apoio e a força que me deram foram fundamentais na minha trajetória.

Um agradecimento especial à minha esposa, Larissa, por acompanhar cada etapa da construção deste trabalho, desde as primeiras ideias abstratas até a sua finalização. Seu amor, paciência e incentivo foram essenciais em cada etapa desta jornada.

À minha filha Laura, agradeço pelo sorriso e alegria que traz todos os dias, reforçando o que realmente importa na vida.

Agradeço a todos os preceptores do Hospital Universitário Professor Edgar Santos (HUPES), que acolheram, ensinaram e marcaram profundamente minha vida durante estes anos de residência.

Por fim, expresso minha profunda gratidão à minha orientadora, Dra. Nelia, pelos ensinamentos valiosos e pela oportunidade de desenvolver um trabalho em um tema que tenho grande paixão. Seu conhecimento, orientação e apoio foram cruciais para o meu crescimento profissional e pessoal.

Paixão, JCS. Trabalho de Conclusão de Curso da Residência de Pneumologia do Hospital Universitário Professor Edgard Santos: Estudo descritivo da população atendida no ambulatório de hipertensão pulmonar do HUPES/UFBA, Salvador, 2023-24. Orientadora: Dra. Nélia C. Neri Araújo. Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos, Universidade Federal da Bahia, Salvador, 2023-24.

RESUMO

Introdução: A hipertensão pulmonar (HP) é uma doença crônica progressiva, pouco diagnosticada, capaz de gerar repercussões sistêmicas graves e interferir na capacidade funcional e qualidade de vida do indivíduo. **Objetivos:** descrever aspectos clínicos e hemodinâmicos dos pacientes com HP acompanhados no ambulatório de pneumologia do Hospital Universitário Professor Edgard Santos (HUPES), com ênfase em critérios de gravidade e terapêuticas adotadas. **Métodos:** estudo descritivo retrospectivo de pacientes com idade superior a 18 anos, que possuíam o diagnóstico de HP atendidos no ambulatório de referência do HUPES entre janeiro de 2021 até agosto de 2023, que realizaram cateterismo cardíaco direito, com dados obtidos através da revisão de prontuários eletrônicos. **Resultados:** a amostra foi composta por 116 indivíduos, com predominância do sexo feminino, 69,2%, e média de idade de 52,2 anos. A Pressão Média da Artéria Pulmonar apresentou uma mediana de 40,5 mmHg, e a resistência vascular pulmonar 5,25 Woods. 35,9% da população estudada se encontrava na categoria de baixo risco de HP, enquanto apenas 2,6% eram de alto risco. 18,8% dos indivíduos necessitavam de oxigenioterapia domiciliar. A principal comorbidade entre os indivíduos estudados foi a HAS, em 41,9%. O medicamento mais utilizado entre os participantes do estudo foi a Sildenafil / Tadalafila, usada por 64,1% da amostra, como monoterapia ou em associação. O principal grupo de HP na amostra foi o Grupo I com 59%, cuja principal causa base foram as cardiopatias congênitas. Quanto a terapêutica, 15,9% dos pacientes deste grupo não faziam uso de nenhuma droga para tratamento da HP, enquanto 42% seguiam em terapia medicamentosa única e 39% usavam Sildenafil ou Tadalafila e Bosentana ou Ambrisentana em combinação. **Conclusão:** A predominância de mulheres e a severidade demonstrada pelos parâmetros hemodinâmicos e testes funcionais enfatizam a necessidade de uma abordagem clínica cuidadosa e personalizada. Ademais, a coexistência de diversas comorbidades sublinha a complexidade do manejo da HP e a importância de estratégias terapêuticas abrangentes.

Palavras-chave: Hipertensão Pulmonar; Terapêutica; Doenças Raras.

Paixão, JCS. Pneumology medical residency conclusion monography, from Hospital Universitário Professor Edgard santos: Descriptive study of the population treated at the pulmonary hypertension outpatient clinic at HUPES/UFBA, Salvador, 2023-24. Tutor: Dra. Nélia C. Neri Araújo. Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos, Universidade Federal da Bahia, Salvador, 2023-24.

ABSTRACT

Introduction: Pulmonary hypertension (PH) is a progressive chronic disease, commonly subdiagnosed, capable of generating serious systemic repercussions that impacts on the individual's functional capacity, and quality of life. **Objectives:** describe clinical and hemodynamic aspects of patients with PH followed at the pulmonology outpatient clinic of the Professor Edgard Santos University Hospital (HUPES), with an emphasis on severity criteria and adopted therapies. **Methods:** this is a retrospective descriptive study of patients with the age over 18 years, who had a diagnosis of PH and has been treated at the HUPES reference outpatient clinic between January 2021 and August 2023. For inclusion criteria was necessary that the patient underwent right heart catheterization, and presented the results. All the data used in this study was obtained through review of eletronical medical records. **Results:** the study was conducted through a total sample of 116 individuals, with a predominance of females, 69.2%, and an average age of 52.2 years. Mean Pulmonary Artery Pressure had a median of 40.5 mmHg, and the median of pulmonary vascular resistance was 5.25 Woods. 35.9% of the study population was in the low risk category for PH, while only 2.6% was at high risk. 18.8% of individuals required home oxygen therapy. The main comorbidity among the individuals studied was Systemic Arterial Hypertension presented in 41.9%. The most used medication among study participants was Sildenafil / Tadalafil, used by 64.1% of the sample, as monotherapy or in combination. The main group of PH in the sample was Group I with 59%, whose main underlying cause was congenital heart disease. Regarding therapy, 15.9% of patients in this group did not use any drug to treat PH, while 42% continued on single drug therapy, and 39% used Sildenafil / Tadalafil and Bosentana / Ambrisentana as a combination. **Conclusion:** The predominance of women and the severity demonstrated by hemodynamic parameters and functional tests emphasize the need for a careful and personalized clinical approach. Furthermore, the coexistence of several comorbidities highlights the complexity of PH management and the importance of comprehensive therapeutic strategies.

Keywords: Pulmonary Hypertension; Therapeutics; Rare Diseases.

LISTA DE TABELAS

Tabela 1.	Características gerais da população estudada.....	16
Tabela 2.	Comorbidades na população estudada.....	18
Tabela 3.	Características dos pacientes com HP do Grupo I.....	19
Tabela 4.	Variáveis preditoras de risco para HP em pacientes do grupo I.....	20
Tabela 5.	Variáveis preditoras de risco para HP em pacientes do grupo I.....	21
Tabela 6.	Descrição terapêutica dos pacientes com HP Pulmonar Classe I.....	22

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AMN	Ambulatório docente Professor Francisco de Magalhaes Neto
BNP	Péptido Natriurético Tipo B
CEP	Comitê de Ética e Pesquisa
C-HUPES	Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos
DC	Débito cardíaco
DP	Desvio Padrão
ESC	Sociedade Europeia de Cardiologia
ERS	Sociedade Respiratória Europeia
HAP	Hipertensão Arterial Pulmonar
HIV	Vírus da Imunodeficiência Humana
HP	Hipertensão Pulmonar
HUPES	Hospital Universitário Professor Edgard Santos
IC	Índice Cardíaco
GTP	Gradiente transpulmonar
NT-Pro-BNP	N-terminal do pró-hormônio do peptídeo natriurético do Tipo B
NYHA	New York Heart Association
PAOP	Pressão de oclusão da artéria pulmonar
PMAP	Pressão arterial média pulmonar
RVP	Resistência vascular pulmonar
TC6m	Teste de Caminhada de 6 minutos

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	9
2	REVISÃO DE LITERATURA	9
2.1	PERSPECTIVA HISTÓRICA E CLÍNICA.....	9
2.2	CLASSIFICAÇÃO DA HIPERTENSÃO PULMONAR.....	11
3	OBJETIVOS	13
3.1	OBJETIVO GERAL.....	13
3.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	13
4	METODOLOGIA	14
4.1	DESENHO DO ESTUDO.....	14
4.2	LOCAL DO ESTUDO.....	14
4.3	AMOSTRA/OBJETO DO ESTUDO.....	14
4.4	PROCEDIMENTOS PARA COLETA DE DADOS.....	14
4.5	CRITÉRIOS DE INCLUSÃO.....	14
4.6	CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO.....	15
4.7	VARIÁVEIS DO ESTUDO E PLANO DE ANÁLISE.....	15
4.8	ASPECTOS ÉTICOS.....	15
5	RESULTADOS	16
6	DISCUSSÃO	22
6.1	DISTRIBUIÇÃO POR GRUPOS DE HIPERTENSÃO PULMONAR...	23
6.2	PARÂMETROS HEMODINÂMICOS E FUNCIONAIS.....	23
6.3	COMORBIDADES ASSOCIADAS.....	23
6.4	TERAPÊUTICA.....	24
6.5	LACUNAS NO MANEJO CLÍNICO DA HP.....	24
7	LIMITAÇÕES E PERSPECTIVAS	25
8	CONCLUSÃO	25
9	REFERÊNCIAS	26
10	ANEXOS	29

1. INTRODUÇÃO

A hipertensão pulmonar (HP) é uma doença crônica progressiva que afeta a circulação pulmonar, caracterizada pelo aumento da pressão nos vasos sanguíneos da circulação pulmonar. Essa condição é capaz de gerar repercussões sistêmicas graves como a insuficiência cardíaca e até mesmo em óbito, sendo muitas vezes manifestada por sintomas graves como dispneia, fadiga, angina, síncope e edema periférico. A hipertensão pulmonar abrange diversas categorias, como hipertensão arterial pulmonar, hipertensão venosa pulmonar, hipertensão pulmonar associada a doenças respiratórias e/ou cardíacas, além da hipertensão pulmonar tromboembólica crônica.^{1,2}

O diagnóstico da hipertensão pulmonar é desafiador, por necessitar de uma minuciosa avaliação clínica, exames de imagem, testes de função pulmonar e cateterismo cardíaco direito. O tratamento da HP é variável e depende do tipo e da gravidade da doença. As opções terapêuticas incluem medicamentos vasodilatadores, terapias imunomoduladoras, oxigenoterapia, procedimentos cirúrgicos e, em casos extremos, transplante pulmonar.

Este estudo tem como propósito realizar uma análise descritiva do perfil dos pacientes com hipertensão pulmonar atendidos no Ambulatório de Hipertensão Pulmonar do Hospital Universitário Professor Edgard Santos (HUPES) durante o período de Janeiro de 2021 a Agosto de 2023. Serão utilizados parâmetros clínicos, laboratoriais e resultados de exames complementares, além descrição terapêutica administrada aos pacientes, a fim de caracterizar o panorama dos casos.

Por meio dessas análises, buscaremos identificar características e tendências no manejo clínico da hipertensão pulmonar. Esperamos que esses dados sirvam como base para orientar o planejamento de tratamento e aprimorar a assistência prestada aos pacientes com hipertensão pulmonar no futuro.

2. REVISÃO DE LITERATURA

2.1 PERSPECTIVA HISTÓRICA E CLÍNICA

A história da hipertensão pulmonar (HP) é marcada por avanços significativos em seu entendimento, diagnóstico e manejo, refletindo um dos campos mais dinâmicos e desafiadores da medicina moderna. Este esforço contínuo para compreender e tratar a HP é destacado no trabalho de Ramos RP et al., "Benefícios e limitações do tratamento atual da hipertensão arterial pulmonar" (Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo, 2011) e em análises contemporâneas da história natural da HP, como as realizadas por Souza R et al. em "Análise contemporânea da história natural da hipertensão arterial pulmonar" (Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo, 2011).^{3,4}

Os Simpósios Mundiais de Hipertensão Pulmonar têm desempenhado um papel crucial na definição de diretrizes e na promoção de um entendimento global da HP. Desde o primeiro simpósio, realizado em Genebra em 1973, até os mais recentes eventos, como o VI Simpósio Mundial de Nice em 2018, houve uma evolução considerável no conhecimento da doença. Tais eventos não apenas ajudaram a refinar a classificação da HP, mas também influenciaram o desenvolvimento de algoritmos de tratamento, agregando dados valiosos para a formação de evidências robustas e práticas clínicas eficazes.⁵

O campo da HP testemunhou uma revolução no tratamento, principalmente desde o final do século XX. A introdução de terapias específicas teve um impacto substancial na capacidade funcional dos pacientes, no perfil hemodinâmico e na qualidade de vida.^{5,6}

Apesar dos avanços, ainda existem desafios significativos na compreensão e no tratamento da HP. A compreensão da história natural da doença continua a evoluir, como ilustrado por registros multicêntricos recentes. Estes estudos, incluindo o modelo de avaliação de risco COMPERA 2.0 (Hoepfer et al., Eur Respir J 2022), enfatizam a importância de diagnósticos precoces e abordagens terapêuticas inovadoras. O COMPERA 2.0, apresenta um modelo de estratificação de risco em quatro estratos para a hipertensão arterial pulmonar, demonstra sensibilidade superior e mudanças relevantes no prognóstico quando comparado com modelo original de três estratos. A diversidade geográfica e epidemiológica da HP, exemplificada por casos

associados à esquistossomose em países em desenvolvimento, destaca a necessidade de estratégias adaptadas a contextos específicos.^{7,8}

2.2 CLASSIFICAÇÃO DA HIPERTENSÃO PULMONAR (HP):

A classificação da hipertensão pulmonar (HP) em grupos é amplamente utilizada na prática clínica e no âmbito científico com o intuito de facilitar a compreensão da patogênese, o prognóstico e orientar o tratamento da doença. A classificação atual da HP foi estabelecida em 2022 pela Sociedade Europeia de Cardiologia (ESC) junto com Sociedade Respiratória Europeia (ERS) e divide a doença em cinco grupos com base nas características clínicas, hemodinâmicas, radiológicas e histopatológicas. A descrição geral de cada grupo é feita nesta sessão, enquanto os critérios diagnósticos podem ser visualizados no Anexo I. Para diagnosticar cada paciente em um dos grupos descritos é necessário que a avaliação seja pautada em critérios clínicos objetivos e valores hemodinâmicos bem estabelecidos. A medida que essa investigação ocorre, também, orienta a abordagem terapêutica a ser seguida, como deve ser feito o seu acompanhamento clínico e, muitas vezes, a necessidade de abordagem de outras condições clínicas subjacentes.²

- Grupo 1: HP arterial pulmonar (HAP):

Este grupo inclui a HP idiopática e hereditária, além daquela associada a outras doenças, como esclerose sistêmica, HIV, doença do tecido conectivo, cardiopatias congênitas, entre outras. Essa forma de HP é caracterizada por alterações estruturais nas pequenas artérias pulmonares, resultando em aumento da resistência vascular pulmonar.^{9, 10}

Nesse grupo, a HP é causada por um aumento na resistência vascular pulmonar devido a uma vasoconstrição anormal das artérias pulmonares. Esse processo é acompanhado por remodelação vascular e formação de trombos nas pequenas artérias. O resultado é um aumento na pressão arterial pulmonar, que sobrecarrega o ventrículo direito e pode levar à insuficiência cardíaca.¹¹

Quanto ao tratamento, os inibidores da fosfodiesterase tipo 5 (sildenafil, tadalafil) e antagonistas dos receptores de endotelina (bosentana,

ambrisentana) são as terapias de primeira linha. Prostaciclina (epoprostenol, treprostinil, iloprost) pode ser utilizada em associação para casos mais graves. Ainda, o transplante pulmonar pode ser considerado em casos refratários.^{6,12-16}

- Grupo 2: HP associada a doenças cardíacas esquerda:

Esse grupo inclui pacientes com HP secundária à doença cardíaca esquerda, como insuficiência cardíaca, doença valvular ou cardiomiopatia. Nesses casos, a HP é causada pelo aumento da pressão no átrio esquerdo, que é transmitida ao sistema venoso pulmonar.¹⁷

Nesse grupo, a HP é causada por uma elevação na pressão venocapilar pulmonar, que pode resultar de insuficiência cardíaca esquerda ou valvulopatia. O aumento da pressão venocapilar leva a um aumento na pressão arterial pulmonar e pode levar à hipertrofia e insuficiência do ventrículo direito.¹⁸

Nesse grupo de paciente, o enfoque do tratamento é na causa subjacente: Tratamento da doença cardíaca de base, como insuficiência cardíaca, valvulopatia ou cardiomiopatia. Ademais, são opções de terapias complementares: Diuréticos e inibidores da enzima conversora de angiotensina podem ser considerados. Antagonistas dos receptores de aldosterona podem ser indicados em casos de insuficiência cardíaca.

- Grupo 3: HP associada a doenças respiratórias e/ou hipoxemia:

Nesse grupo, a HP é causada por doenças pulmonares crônicas, como doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC), fibrose pulmonar, apneia do sono, entre outras. A hipoxemia crônica pode levar à vasoconstrição pulmonar e remodelamento vascular.¹⁹

Para os indivíduos desse grupo o tratamento da causa subjacente é fundamental. Além disso, a oxigenoterapia pode ser utilizada em casos de hipoxemia, bem como broncodilatadores e corticosteroides podem ser úteis em casos de doença obstrutiva.²⁰

- Grupo 4: HP crônica tromboembólica (HPCTEP):

Este grupo inclui pacientes com HP secundária a obstrução crônica das artérias pulmonares por trombos organizados. Essa forma de HP tem a trombólise ou cirurgia de embolectomia e/ou angioplastia pulmonar como tratamentos de escolha. Anticoagulantes são indicados para prevenção de novos episódios tromboembólicos.^{2, 21,22}

- Grupo 5: HP com causas multifatoriais:

Esse grupo inclui pacientes com HP que não se enquadram nas categorias anteriores, como HP associada a doenças hematológicas, distúrbios metabólicos, doenças inflamatórias ou uso de drogas e toxinas. Mais uma vez, aqui o tratamento da causa subjacente é fundamental, sendo adotadas terapias específicas a cada caso. É importante destacar que na avaliação dos pacientes do grupo 5, identificar a causa base da HP é essencial para o sucesso terapêutico.²

É importante destacar que o tratamento da HP requer uma abordagem multidisciplinar, envolvendo pneumologistas, cardiologistas e outros especialistas, para garantir o melhor cuidado ao paciente. A individualização do tratamento é fundamental para otimizar os resultados clínicos e melhorar a qualidade de vida dos pacientes com HP.

3. OBJETIVOS

3.1 OBJETIVO GERAL

Descrever aspectos clínicos, laboratoriais e hemodinâmicos dos indivíduos com Hipertensão Pulmonar acompanhados no ambulatório de referência do Ambulatório Magalhães Neto (AMN) do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos (C-HUPES) durante o período de janeiro de 2021 a agosto de 2023.

3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Caracterizar os dados clínicos e laboratoriais dos pacientes com hipertensão pulmonar atendidos no ambulatório de referência do AMN.
- Analisar as medidas de suporte utilizadas para o manejo da HP na amostra estudada.
- Retratar os pacientes com HP de acordo com a classificação proposta pela Sociedade Europeia de Cardiologia.
- Identificar lacunas no manejo clínico atual dos pacientes com HP e propor melhorias na assistência prestada.

4. METODOLOGIA

4.1 DESENHO DO ESTUDO

Trata-se de um estudo de corte transversal conduzido com pacientes com Hipertensão pulmonar acompanhados no ambulatório de referência na cidade de Salvador - Bahia.

4.2 LOCAL DO ESTUDO

O estudo foi realizado no Ambulatório Magalhães Neto (AMN) do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos (C-HUPES) durante o período de janeiro de 2021 a agosto de 2023.

4.3 AMOSTRA / OBJETO DO ESTUDO

A população do estudo compreende pacientes atendidos no ambulatório de Hipertensão pulmonar da pneumologia do AMN durante o período de janeiro de 2021 até agosto de 2023.

4.4 PROCEDIMENTO PARA COLETA DE DADOS

A coleta de dados foi realizada através da revisão metódica de prontuários eletrônicos dos pacientes atendidos entre janeiro de 2021 até agosto de 2023 no Ambulatório de Hipertensão Pulmonar do Serviço de Pneumologia do Hospital Universitário Professor Edgard Santos (HUPES). Os dados de interesse foram registrados em uma tabela unificada usando o *Software* Microsoft Excel 2016. A veracidade dos dados foi revisada pelo orientador do trabalho.

4.5 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Pacientes maiores de 18 anos com diagnóstico de hipertensão pulmonar confirmado por exame de cateterismo cardíaco direito, atendidos no AMN.

4.6 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Pacientes acompanhados no ambulatório de hipertensão pulmonar que não realizaram cateterismo cardíaco direito.

4.7 VARIÁVEIS DO ESTUDO E PLANO DE ANÁLISE

Para a realização do estudo, foram consideradas variáveis demográficas, clínicas, abrangendo grupo de HP, terapia em uso, estratificação de risco e desempenho em testes funcionais, laboratoriais e hemodinâmicas.

Ao realizar o estudo, as variáveis categóricas foram apresentadas como frequências absolutas e o percentual relativo ao total da amostra estudada. Para variáveis contínuas, utilizou-se a média e desvio padrão desde que apresentem uma distribuição normal, e mediana com intervalos interquartis 25 e 75, para as que não apresentavam a distribuição normal. Todas as variáveis tiveram sua distribuição verificada pelo teste de Kolmogorov-Smirnov.

4.8 ASPECTOS ÉTICOS

O trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa (CEP) do HUPES, sob o parecer nº 6.481.177, obedecendo aos princípios da resolução 466/2012. Como foi realizado levantamento de dados em prontuário, solicitamos a dispensa do TCLE. A dispensa de TCLE justifica-se para os participantes de pesquisa que não puderem ser contatados pelos pesquisadores devido a: não comparecimento aos ambulatórios no período de coleta de dados, que se deu entre novembro de 2023 e dezembro de 2023 e tiveram seus dados coletados mediante informações de prontuários eletrônicos, selecionados por listas de atendimento médico realizado em meses anteriores; ou porque estão com contatos telefônicos errados registrados nos sistemas de cadastro dos HUPES; ou por não serem acompanhados ambulatorialmente, do ponto de vista assistencial, pelos pesquisadores. O estudo é observacional e não foram realizadas visitas extras do paciente ao HUPES para procedimentos de pesquisa.

Os riscos associados à pesquisa são mínimos, relativos à confidencialidade e sigilo dos dados. A equipe de pesquisa cuidou para que os

riscos sejam mitigados mediante a não identificação nominal dos participantes da pesquisa, acesso ao sistema de prontuário eletrônico mediante login e senha pessoal (apenas os pesquisadores com autorização institucional) e registro e guarda das informações coletadas em banco de dados também com acesso restrito para os pesquisadores.

Todos os dados serão publicados sem a identificação do paciente, e quaisquer informações pessoais de identificação serão removidas anteriormente à publicação. Os nomes dos participantes só serão utilizados para verificar se os números de identificação estão corretos e pesquisa no sistema de prontuário eletrônico.

5. RESULTADOS

O estudo contou com uma amostra total de 116 pacientes, na qual a idade média foi de 52,2 anos. Foi notado a predominância do sexo feminino, totalizando 81 indivíduos (69,2%), seguindo em concordância com uma tendência reportada por outros trabalhos na área. Ao classificar a amostra quanto ao grupo de HP, foi visto que a maioria dos pacientes pertencia ao Grupo I de HP, com 59% da amostra compondo tal grupo, o segundo grupo de HP mais frequente em nosso estudo foi o grupo IV, com 29,1% da amostra. Os Grupos 2 e 3 representaram, respectivamente, 11,1% e 1,7% dos casos, indicando uma menor prevalência destas formas da doença em nossa amostra. As principais características de interesse do estudo estão apresentadas na Tabela 1.

Tabela 1. Características gerais da população estudada

Idade em anos, Média (DP)	52,2 (16,0)
Sexo, n (%)	
Feminino	81 (69,2)
Masculino	35 (30,8)
Grupo de Hipertensão Pulmonar, n (%)	
Grupo 01	69 (59,0)
Grupo 02	13 (11,1)
Grupo 03	2 (1,7)
Grupo 04	34 (29,1)
Pressão Média da Artéria Pulmonar, n (%)	116 (100)
Pressão Média da Artéria Pulmonar, Mediana (IQ)	40,5 (29,1 – 56,5)

Pressão capilar pulmonar, n (%)	54 (46,6)
Pressão capilar pulmonar, Mediana (IQ)	12,0 (10,0 – 15,0)
RVP, n (%)	113 (97,4)
RVP, Mediana (IQ)	5,25 (3,0 – 11,6)
Saturação venosa de O₂, n (%)	90 (77,6)
Saturação venosa de O₂, Média (DP)	67,7 (9,4)
Pressão diastólica final	59 (50,9)
Pressão diastólica final, Média (DP)	12,1 (3,9)
DC, n (%)	99 (85,3)
DC, Média (DP)	5,1 (1,8)
TC6 realizado, n (%)	86 (74,1)
Distância percorrida TC6, Média (DP)	369,2 (86,0)
Queda de saturação no TC6, n (%)	48 (56)
% previsto na distância, Média (DP)	97 (20)
Disfunção de ventrículo direito, n (%)	61 (56)
NT PRO-BNP, n (%)	17 (14,7)
NT PRO-BNP, Mediana (IQ)	311,0 (82,2 – 1806,5)
BNP, n (%)	49 (42,2)
BNP, Mediana (IQ)	70 (16,5 – 197,0)
Categoria de Risco, n (%)	
Baixo	42 (35,9)
Intermediário Baixo	33 (28,2)
Intermediário alto	29 (24,8)
Alto	3 (2,6)
Medicações em uso, n (%)	
Sildenafil / Tadalafila	75 (64,1)
Bosentana	38 (32,5)
Ambrisentana	2 (1,7)
Iloprost	2 (1,7)
Medicação anti HAP, n (%)	
00 medicação	37 (31,9)
01 medicação	42 (35,9)
02 medicações	36 (30,8)
03 medicações	1 (0,8)
Diurético, n (%)	48 (41,0)
Oxigenoterapia, n (%)	22 (18,8)
Anticoagulante oral, n (%)	49 (41,9)
Endarterectomia, n (%)	1 (0,8)
Angioplastia pulmonar, n (%)	6 (5,1)

No que se refere aos parâmetros hemodinâmicos, observou-se uma pressão média da artéria pulmonar de 40,5 mmHg e uma resistência vascular pulmonar mediana de 5,25 Woods. Estes valores são indicativos da severidade da hipertensão pulmonar nos pacientes avaliados e estão alinhados com os critérios diagnósticos estabelecidos para esta condição.

Além disso, foram avaliados outros parâmetros clínicos importantes, como a saturação venosa de O₂, com média de 67,7%, e o índice cardíaco, com média de 2,9 L/min/m². A realização do Teste de Caminhada de 6 Minutos forneceu dados adicionais sobre a capacidade funcional dos pacientes, com uma média de distância percorrida de 369,2 metros e uma queda de saturação observada em 56,0% dos casos. Merece destaque que alguns pacientes não apresentam todos os dados registrados nos prontuários como demonstrado na tabela 1.

Quanto ao tratamento, a maioria dos pacientes estava recebendo Sildenafil/Tadalafila (64,1%) e em segundo lugar a Bosentana (32,5%), apenas 36 pacientes estavam em uso de duas medicações e 37 pacientes não fazem uso de nenhuma medicação específica para controle da HAP. Vale ressaltar que em nossa amostra houve uma predominância de HP do Grupo 1, sendo essa abordagem a primeira linha de tratamento para o grupo em questão. Além disso, o uso de diuréticos, oxigenoterapia e anticoagulantes orais foi comum, refletindo a abordagem terapêutica multifacetada necessária para gerenciar essa condição complexa. Apenas uma pequena fração dos pacientes passou por procedimentos como endarterectomia (6 pacientes) ou angioplastia pulmonar (1 paciente). Ainda, é notável a parcela da amostra em uso de diuréticos, 39,1%, mostrando que apesar de não ser uma opção terapêutica para a HP, costuma ser uma opção medicamentosa em doenças associadas a ocorrência da HP.

As comorbidades associadas à hipertensão pulmonar também foram um foco de interesse no estudo. A hipertensão arterial sistêmica foi a mais comum, acometendo 41,9% dos pacientes, seguida pelo tromboembolismo pulmonar e cardiopatia congênita. Estes dados ressaltam a complexidade do manejo da hipertensão pulmonar, frequentemente acompanhada de outras condições clínicas relevantes. Outras comorbidades identificadas na população estudada estão descritas na Tabela 2.

Tabela 2. Comorbidades na população estudada

Comorbidade	n (%)
Hipertensão Arterial Sistêmica	49 (41,9)
Tromboembolismo Pulmonar	34 (29,1)

Cardiopatía congênita	27 (23,0)
Diabetes Mellitus	19 (16,2)
Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica	14 (12,0)
Lúpus Eritematoso Sistêmico	13 (11,1)
Fibrose Pulmonar	10 (8,5)
Doença Renal Crônica	9 (7,7)
Esclerose sistêmica	6 (5,2)
Esquistossomose	6 (5,2)
Doença Mista do Tecido Conjuntivo	4 (3,4)
Doença Arterial Coronariana	3 (2,6)
Síndrome do anticorpo anti-fosfolípide	3 (2,6)
Asma	6 (5,2)

Por ter sido o grupo com maior número de indivíduos, foi aprofundada a avaliação descritiva dos componentes do Grupo I de HP. Assim, nota-se que tal grupo se caracteriza por uma média de idade de 47,5 anos, com predomínio do sexo feminino de 65,2% e 34,8% de pacientes masculinos, refletindo a tendência observada na hipertensão pulmonar em geral. Hemodinamicamente, os pacientes deste grupo apresentaram uma mediana de pressão média da artéria pulmonar de 45,3 mmHg e uma resistência vascular pulmonar variando de 1,17 a 55 Woods, com mediana de 5,9 Woods, indicando a presença de hipertensão pulmonar significativa. Demais características desse grupo pode ser vista na Tabela 3.

Tabela 3. Características dos pacientes com HP do grupo I

Idade em anos, Média (DP)	47,5 (15,8)
Sexo, n (%)	
Feminino	45 (65,2)
Masculino	24 (34,8)
Pressão Média da Artéria Pulmonar, Mediana (IQ)	45,3 (32,65 – 64,5)
Pressão capilar pulmonar, Mediana (IQ)	12,0 (9,25 – 15,0)
RVP, Mediana (IQ)	5,9 (3,7 – 12,1)
Saturação venosa de O₂, Média (DP)	68,3 (9,4)
Pressão diastólica final, Média (DP)	11,3 (3,4)
DC, Média (DP)	5,1 (1,9)
IC, Média (DP)	3,0 (1,1)
Distância percorrida TC6, Média (DP)	369,1 (93,0)
Queda de saturação no TC6, n (%)	35 (50,7)
% previsto na distância, Média (DP)	94 (20)
Disfunção de ventrículo direito, n (%)	43 (62,3)
NT PRO-BNP, Mediana (IQ)	122,7 (70,5 – 346,2)

BNP, Mediana (IQ)	75 (26,0 – 225)
Categoria de Risco, n (%)	
Baixo	27 (39,1)
Intermediário Baixo	20 (29,0)
Intermediário alto	29 (24,8)
Alto	2 (2,9)
Medicações em uso, n (%)	
Sildenafil / Tadalafila	56 (81,2)
Bosentana	28 (40,6)
Ambrisentana	2 (2,9)
Iloprost	2 (2,9)
Diurético, n (%)	27 (39,1)
Oxigenoterapia, n (%)	15 (21,7)
Anticoagulante oral, n (%)	12 (17,4)

De maneira geral, na investigação da HAP deve-se buscar as possíveis doenças de base, pois tem grande importância na orientação terapêutica. Na amostra estudada, a principal doença de base foram as cardiopatias congênitas vista em 27 indivíduos (39,1%), seguida de causas idiopáticas 13 (18,8%) e por Lúpus Eritematoso Sistêmico 11 (15,9%). As demais causas podem ser vistas na Tabela 4.

Tabela 4. Doença de base causadora de HP em pacientes do grupo 1

Doença base da HP no grupo 1, n (%)	
Cardiopatias congênitas	27 (39,1)
Idiopáticas	13 (18,8)
Lúpus Eritematoso Sistêmico	11 (15,9)
Hipertensão Portal	7 (10,1)
Esclerose Sistêmica	7 (10,1)
HIV	2 (2,8)
Doença Mista do Tecido Conjuntivo	2 (2,8)

A tabela 5 apresenta alguns parâmetros hemodinâmicos e funcionais de indivíduos do Grupo I de HP. A saturação venosa de O₂ média foi de 68,3%, e a pressão diastólica final média foi de 11,3 mmHg. O Teste de Caminhada de 6 Minutos, uma ferramenta importante e disponível para avaliar a capacidade funcional, a distância média percorrida foi de 369,1 metros. Observou-se também uma queda de saturação de oxigênio em pelo menos 6% em 50,7% dos pacientes durante o teste, um indicativo importante da limitação funcional associada à hipertensão pulmonar.

A análise de biomarcadores cardíacos, como o NT PRO-BNP e o BNP, apresentou medianas de 1227 pg/mL e 75 pg/mL, respectivamente (o NT-PRO-BNP variou entre 14445 e 58; e o BNP variou entre 1397 e 4). Esses marcadores são importantes à medida que a sobrecarga cardíaca à direita frequentemente acompanha a hipertensão pulmonar, sendo um importante marcador de gravidade. Esses testes foram realizados em apenas 17 e 49 pacientes respectivamente, pois os testes não são disponibilizados no HUPES.

Tabela 5. Variáveis preditoras de risco para HP em pacientes do grupo I

Parâmetro hemodinâmico	n (%)
Classe Funcional NYHA	69 (100)
Classe I	26 (37,7)
Classe II	19 (27,5)
Classe III	19 (27,5)
Classe IV	05 (7,2)
Índice Cardíaco, n (%)	51 (100)
≥ 2,5 L/min/m ²	37 (72,5)
2 ≤ e < 2,5 L/min/m ²	7 (13,7)
< 2 L/min/m ²	7 (13,7)
Saturação Venosa de Oxigênio (%)	51 (100)
> 65%	36 (70,6)
60-65%	2 (3,9)
< 60%	13 (25,5)
BNP, n (%)	31 (100)
< 50 ng/L	11 (35,5)
50-199 ng/L	12 (38,7)
200-800 ng/L	7 (22,6)
> 800 ng/L	1 (3,2)
NT-Pro-BNP, n (%)	10 (100)
< 300 ng/L	6 (60,0)
300-649 ng/L	3 (30,0)
650-1100 ng/L	0 (00,0)
> 1100 ng/L	1 (10,0)
TC6, n (%)	53 (100)
>440 metros	11 (20,8)
165-440 metros	41 (77,4)
< 165 metros	2 (3,8)

Em relação ao tratamento dos pacientes do Grupo I, a maioria dos pacientes estava sendo tratada com Sildenafil ou Tadalafila (81,2%) e Bosentana (40,6%). A utilização de diuréticos foi relatada em 39,1% dos casos, e 21,7% estavam em oxigenoterapia, destacando a necessidade de

abordagens terapêuticas diversas para manejar os sintomas e a progressão da doença. Cabe destacar que apenas 42% dos componentes desse grupo seguem em monoterapia, enquanto 15,9% eram tratados sem drogas. A principal associação medicamentosa foi de Sildenafil ou Tadalafila com Bosentana, vista em 36,2% dos pacientes desse grupo. Cabe destacar que apenas 1 paciente do grupo (1,4%) era tratado com a associação de Sildenafil/Tadalafila com Bosentana e Iloprostá.

Tabela 6. Descrição terapêutica dos pacientes com HP Pulmonar Classe I

Terapia medicamentosa única, n (%)	
Sildenafil/Tadalafila	28 (40,6)
Bosentana	1 (1,4)
Associação medicamentosa, n (%)	
Sildenafil/Tadalafila + Bosentana	25 (36,2)
Sildenafil/Tadalafila + Ambrisentana	2 (2,8)
Bosentana + Iloprostá	1 (1,4)
Sildenafil/Tadalafila + Bosentana + Iloprostá	1 (1,4)
Drogas anti-hipertensão pulmonar, n (%)	
Sem drogas	11 (15,9)
01 droga	29 (42,0)
02 drogas	28 (40,6)
03 drogas	1 (1,4)
Diurético, n (%)	27 (39,1)
Oxigenoterapia, n (%)	15 (21,7)
Anticoagulante oral, n (%)	12 (17,4)

Finalmente, a distribuição dos pacientes do Grupo 1 nas diferentes categorias de risco variou, com 39,1% classificados como baixo risco, 29,0% como intermediário baixo, 24,8% como intermediário alto e 2,9% como alto risco. Esta categorização é crucial para orientar as estratégias de tratamento e prognóstico.

6. DISCUSSÃO

A HP é considerada uma doença rara, principalmente pelas dificuldades diagnósticas e muitas vezes negligenciada devido ao tratamento de condições de base que limitam o acesso a serviços especializados no tratamento da HP. Assim, o presente estudo apresentou resultados significativos que contribuem para o entendimento da doença. A amostra

contou com 116 indivíduos, sendo um relato robusto capaz de demonstrar características importantes da população atendida em um dos maiores ambulatórios de HP no nordeste do país. Em nosso relato, seguimos em concordância com dados previamente publicados, em que há predominância feminina (69,2%) e uma faixa de idade superior a 50 anos, em que no nosso estudo foi de 52,2 anos em média.

6.1 Distribuição por Grupos de Hipertensão Pulmonar

Observou-se uma maior incidência no Grupo 1 de HP (59%), seguida pelo Grupo 4 (29,1%). O critério de exclusão do estudo foi a presença de cateterismo direito presente em prontuário, e a maioria dos pacientes do grupo 2 e do grupo 3 não chegam a realizar esse exame, visto que com a presença de HP pelo ecocardiograma e a presença da patologia de base, já é possível fechar o diagnóstico e o exame altera conduta, sendo assim, dispensável. Além disso, é bem estabelecido que a principal causa da HP é a insuficiência cardíaca, no entanto, no serviço hospitalar em que o estudo foi conduzido existe um ambulatório específico para tal condição.

6.2 Parâmetros Hemodinâmicos e Funcionais

A análise hemodinâmica revelou uma pressão média da artéria pulmonar de 40,5 mmHg e uma resistência vascular pulmonar mediana de 5,25 Woods, indicando a severidade da HP nos pacientes avaliados. Além disso, a capacidade funcional, avaliada pelo Teste de Caminhada de 6 Minutos, mostrou uma média de distância percorrida de 369,2 metros, com uma queda de saturação de oxigênio observada em 56% dos casos. Devido à indisponibilidade da realização de BNP ou NT-pro-BNP pelo SUS, uma parcela significativa dos pacientes não possui esse exame descrito em prontuário. Isso dificulta a classificação de grupo de risco em quatro estratos, pois esse é um parâmetro fundamental.

6.3 Comorbidades Associadas

A hipertensão arterial sistêmica foi a comorbidade mais comum, acometendo 41,9% dos pacientes. Dentro do grupo 1, a causa mais comum foi

cardiopatias congênitas, mostrando a realidade brasileira que difere da epidemiologia global, devido a dificuldades de acesso a correção cirúrgica precoce. Além disso, a esquistossomose também é bastante prevalente, como reflexo da saúde pública brasileira.

6.4 Terapêutica

40,06% dos pacientes com HP do grupo I se encontravam realizando a monoterapia com Sildenafil ou Tadalafila, enquanto apenas 1,4% a realizava com Bosentana. A Principal associação medicamentosa identificada nesse grupo foi entre Sildenafil ou tadalafila com a Bosentana, presente em 36,2% dos indivíduos do grupo em questão. Esses dados se mostram relevante à medida que notamos a conformidade da terapêutica adotada no ambulatório com as diretrizes atualmente preconizadas.

Merece destaque que 39,1% dos integrantes do grupo I também faziam uso de algum medicamento de ação diurético. Dessa forma, entende-se que é um medicamento utilizado para o tratamento de comorbidades que podem ser reflexo do acometimento cardíaco causado pela hipertensão pulmonar.

6.5 Lacunas no manejo clínico dos pacientes

Se tratando de um serviço de referência em tratamento da HP, foi visto que uma parcela significativa da amostra estudada não tem registro ou não realizou os exames e avaliações necessárias para a estratificação de risco proposta pela diretriz europeia de HP. Nesse contexto, 24,1% dos pacientes não realizaram a avaliação do Índice Cardíaco, 22,4% não teve a saturação venosa de oxigênio avaliada e 25% não realizou o teste de caminhada por 6 minutos. É ainda mais notável a baixa frequência que foi realizada avaliação laboratorial por BNP e NT-Pro-BNP, com respectivamente 43,1% e 15,5%.

Atribui-se a baixa realização dos exames e avaliação integral às dificuldades logísticas e geográficas existentes para a realização dos exames. No entanto, é fundamental que essa avaliação passe a ser realizada com maior frequência visto ser uma avaliação necessária para complementar o tratamento adequado dos pacientes com HP. Chama a atenção também que não foram encontrados registros na literatura que identifiquem a baixa adesão a essa avaliação complementar de pacientes com HP ou medidas utilizadas em outros serviços para sanar o problema.

7. LIMITAÇÕES E PERSPECTIVAS

Estudo de caráter retrospectivo, realizado a partir da revisão de prontuários eletrônicos (dados secundários), cuja os atendimentos não tinham a finalidade de fornecer dados para o trabalho. Logo, a carência de dados e informações limitou a avaliação que o estudo se dispôs a fazer. É importante ressaltar também a dificuldade que existe para se realizar exames complexos que são importantes para a avaliação e acompanhamento da HP.

Acredita-se que esse estudo permite uma descrição satisfatória dos indivíduos acompanhados no ambulatório de referência para HP em centro de referência de Salvador, permitindo uma avaliação da equipe assistente e administrativa sobre os próximos passos a serem tomados para melhorar a qualidade do serviço prestado.

Devido a HP ser considerada uma doença rara e a robustez da amostra utilizada em nosso estudo, segue-se com a perspectiva de publicar os dados aqui dispostos em congressos e revistas científicas.

8. CONCLUSÃO

Este estudo fornece informações valiosas sobre o perfil clínico e terapêutico dos pacientes com HP no contexto brasileiro, particularmente em Salvador, Bahia. A predominância de mulheres e a severidade demonstrada pelos parâmetros hemodinâmicos e testes funcionais enfatizam a necessidade de uma abordagem clínica cuidadosa e personalizada. Ademais, a coexistência de diversas comorbidades sublinha a complexidade do manejo da HP e a importância de estratégias terapêuticas abrangentes.

O estudo contribui significativamente para a literatura existente, oferecendo dados específicos de uma região do Brasil, que podem ser úteis para futuras pesquisas e para a melhoria das práticas clínicas no tratamento da hipertensão pulmonar.

9. REFERÊNCIAS

1. Simonneau, G., Montani, D., Celermajer, D. S., et al. (2019). Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *European Respiratory Journal*, 53(1), 1801913. <https://doi.org/10.1183/13993003.01913-2018> - 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension.
2. Marc Humbert, Gabor Kovacs, Marius M. Hoeper, Roberto Badagliacca, Rolf M.F. Berger, Margarita Brida, Jørn Carlsen, Andrew J.S. Coats, Pilar Escribano-Subias, Pisana Ferrari, Diogenes S. Ferreira, Hossein Ardeschir Ghofrani, George Giannakoulas, David G. Kiely, Eckhard Mayer, Gergely Meszaros, Blin Nagavci, Karen M. Olsson, Joanna Pepke-Zaba, Jennifer K. Quint, Göran Rådegran, Gerald Simonneau, Olivier Sitbon, Thomy Tonia, MarkToshner, Jean-Luc Vachiery, Anton Vonk Noordegraaf, Marion Delcroix, Stephan Rosenkranz, the ESC/ERS Scientific Document Group. *European Respiratory Journal* Jan 2023, 61 (1) 2200879; DOI: 10.1183/13993003.00879-2022
3. Ramos RP, et al. "Benefícios e limitações do tratamento atual da hipertensão arterial pulmonar". *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo*, 2011.
4. Souza R, et al. "Análise contemporânea da história natural da hipertensão arterial pulmonar". *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo*, 2011.
5. The importance of the World Symposium on Pulmonary Hypertension / A importância do Simpósio Mundial de Hipertensão Pulmonar Jardim, Carlos; Waetge, Daniel. *J. bras. pneumol* ; 44(3): 173-174, May-June 2018. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37562018000030001>
6. Fernandes CJ, Calderaro D, Assad APL, Salibe-Filho W, Kato-Morinaga LT, Hoette S, Piloto B, Castro MA, Lisboa RP, Silva TAFD, Martins MA, Alves-Jr JL, Jardim C, Terra-Filho M, Souza R. Update on the Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension. *Arq Bras Cardiol*. 2021 Oct;117(4):750-764. English, Portuguese. doi: 10.36660/abc.20200702. PMID: 34709302; PMCID: PMC8528352.
7. Hoeper MM, Pausch C, Olsson KM, Huscher D, Pittrow D, Grünig E, Staehler G, Vizza CD, Gall H, Distler O, Opitz C, Gibbs JSR, Delcroix M, Ghofrani HA, Park DH, Ewert R, Kaemmerer H, Kabitz HJ, Skowasch D, Behr J, Milger K, Halank M, Wilkens H, Seyfarth HJ, Held M, Dumitrescu D, Tsangaris I, Vonk-Noordegraaf A, Ulrich S, Klose H, Claussen M, Lange TJ, Rosenkranz S. COMPERA 2.0: a refined four-stratum risk assessment model for pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2022 Jul 7;60(1):2102311. doi: 10.1183/13993003.02311-2021. PMID: 34737226; PMCID: PMC9260123.
8. McLaughlin, V. V., Archer, S. L., Badesch, D. B., et al. (2019). ACC/AHA 2018 multisociety guideline on the diagnosis, evaluation,

and treatment of pulmonary hypertension. *Journal of the American College of Cardiology*, 73(24), e165-e191.

<https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.10.107>

9. Chin KM, Channick RN, Rubin LJ. Is methamphetamine use associated with idiopathic pulmonary arterial hypertension? *Chest*. 2006 Dec;130(6):1657-63. doi: 10.1378/chest.130.6.1657. PMID: 17166979.
10. Lopes AA, Barst RJ, Haworth SG, Rabinovitch M, Al Dabbagh M, Del Cerro MJ, Ivy D, Kashour T, Kumar K, Harikrishnan S, D'Alto M, Thomaz AM, Zorzanelli L, Aiello VD, Mocumbi AO, Santana MV, Galal AN, Banjar H, Tamimi O, Heath A, Flores PC, Diaz G, Sandoval J, Kothari S, Moledina S, Gonçalves RC, Barreto AC, Binotto MA, Maia M, Al Habshan F, Adatia I. Repair of congenital heart disease with associated pulmonary hypertension in children: what are the minimal investigative procedures? Consensus statement from the Congenital Heart Disease and Pediatric Task Forces, Pulmonary Vascular Research Institute (PVRI). *Pulm Circ*. 2014 Jun;4(2):330-41. doi: 10.1086/675995. Erratum in: *Pulm Circ*. 2014 Sep;4(3):531. PMID: 25006452; PMCID: PMC4070778.
11. Humbert M. Pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension: pathophysiology. *Eur Respir Rev*. 2010 Mar;19(115):59-63. doi: 10.1183/09059180.00007309. PMID: 20956167; PMCID: PMC9491634.
12. Barnes H, Yeoh HL, Fothergill T, Burns A, Humbert M, Williams T. Prostacyclin for pulmonary arterial hypertension. *Cochrane Database Syst Rev*. 2019 May 1;5(5):CD012785. doi: 10.1002/14651858.CD012785.pub2. PMID: 31042010; PMCID: PMC6492481.
13. Sitbon O, Channick R, Chin KM, Frey A, Gaine S, Galiè N, Ghofrani HA, Hoeper MM, Lang IM, Preiss R, Rubin LJ, Di Scala L, Tapson V, Adzerikho I, Liu J, Moiseeva O, Zeng X, Simonneau G, McLaughlin VV; GRIPHON Investigators. Selexipag for the Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension. *N Engl J Med*. 2015 Dec 24;373(26):2522-33. doi: 10.1056/NEJMoa1503184. PMID: 26699168.
14. Galiè N, Olschewski H, Oudiz RJ, Torres F, Frost A, Ghofrani HA, Badesch DB, McGoon MD, McLaughlin VV, Roecker EB, Gerber MJ, Dufton C, Wiens BL, Rubin LJ; Ambrisentan in Pulmonary Arterial Hypertension, Randomized, Double-Blind, Placebo-Controlled, Multicenter, Efficacy Studies (ARIES) Group. Ambrisentan for the treatment of pulmonary arterial hypertension: results of the ambrisentan in pulmonary arterial hypertension, randomized, double-blind, placebo-controlled, multicenter, efficacy (ARIES) study 1 and 2. *Circulation*. 2008 Jun 10;117(23):3010-9. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.742510. Epub 2008 May 27. PMID: 18506008.
15. Galiè N, Ghofrani HA, Torbicki A, Barst RJ, Rubin LJ, Badesch D, Fleming T, Parpia T, Burgess G, Branzi A, Grimminger F, Kurzyna M, Simonneau G; Sildenafil Use in Pulmonary Arterial Hypertension

- (SUPER) Study Group. Sildenafil citrate therapy for pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med*. 2005 Nov 17;353(20):2148-57. doi: 10.1056/NEJMoa050010. Erratum in: *N Engl J Med*. 2006 Jun 1;354(22):2400-1. PMID: 16291984.
16. Lajoie AC, Lauzière G, Lega JC, Lacasse Y, Martin S, Simard S, Bonnet S, Provencher S. Combination therapy versus monotherapy for pulmonary arterial hypertension: a meta-analysis. *Lancet Respir Med*. 2016 Apr;4(4):291-305. doi: 10.1016/S2213-2600(16)00027-8. Epub 2016 Feb 27. Erratum in: *Lancet Respir Med*. 2016 Jun;4(6):e34. PMID: 26935844.
 17. Rosenkranz S, Gibbs JS, Wachter R, De Marco T, Vonk-Noordegraaf A, Vachiéry JL. Left ventricular heart failure and pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2016 Mar 21;37(12):942-54. doi: 10.1093/eurheartj/ehv512. Epub 2015 Oct 27. PMID: 26508169; PMCID: PMC4800173.
 18. Caravita S, Dewachter C, Soranna D, D'Araujo SC, Khaldi A, Zambon A, Parati G, Bondue A, Vachiéry JL. Haemodynamics to predict outcome in pulmonary hypertension due to left heart disease: a meta-analysis. *Eur Respir J*. 2018 Apr 4;51(4):1702427. doi: 10.1183/13993003.02427-2017. PMID: 29439019.
 19. Nathan SD, Barbera JA, Gaine SP, Harari S, Martinez FJ, Olschewski H, Olsson KM, Peacock AJ, Pepke-Zaba J, Provencher S, Weissmann N, Seeger W. Pulmonary hypertension in chronic lung disease and hypoxia. *Eur Respir J*. 2019 Jan 24;53(1):1801914. doi: 10.1183/13993003.01914-2018. PMID: 30545980; PMCID: PMC6351338.
 20. Blanco I, Santos S, Gea J, Güell R, Torres F, Gimeno-Santos E, Rodriguez DA, Vilaró J, Gómez B, Roca J, Barberà JA. Sildenafil to improve respiratory rehabilitation outcomes in COPD: a controlled trial. *Eur Respir J*. 2013 Oct;42(4):982-92. doi: 10.1183/09031936.00176312. Epub 2013 Feb 21. PMID: 23429918.
 21. Delcroix M, Torbicki A, Gopalan D, Sitbon O, Klok FA, Lang I, Jenkins D, Kim NH, Humbert M, Jais X, Vonk Noordegraaf A, Pepke-Zaba J, Brénot P, Dorfmueller P, Fadel E, Ghofrani HA, Hoeper MM, Jansa P, Madani M, Matsubara H, Ogo T, Grünig E, D'Armini A, Galie N, Meyer B, Corkery P, Meszaros G, Mayer E, Simonneau G. ERS statement on chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2021 Jun 17;57(6):2002828. doi: 10.1183/13993003.02828-2020. PMID: 33334946.
 22. Konstantinides SV, Meyer G, Becattini C, Bueno H, Geersing GJ, Harjola VP, Huisman MV, Humbert M, Jennings CS, Jiménez D, Kucher N, Lang IM, Lankeit M, Lorusso R, Mazzolai L, Meneveau N, Ní Áinle F, Prandoni P, Pruszczyk P, Righini M, Torbicki A, Van Belle E, Zamorano JL; ESC Scientific Document Group. 2019 ESC Guidelines for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism developed in collaboration with the European Respiratory Society (ERS). *Eur Heart J*. 2020 Jan 21;41(4):543-603. doi: 10.1093/eurheartj/ehz405. PMID: 31504429.

10. ANEXO I

Tabela adaptada das Diretrizes Europeias de Hipertensão Pulmonar de 2022

(ref)

CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS PARA CADA GRUPO DE HIPERTENSÃO PULMONAR

Grupo I	<ul style="list-style-type: none">• Pressão arterial média pulmonar (PAMP) ≥ 20 mmHg em repouso, medida por cateterismo cardíaco direito.• Pressão de oclusão da artéria pulmonar (PAOP) ≤ 15 mmHg ou ausência de aumento nas PAOP com relação à pressão arterial média pulmonar (ΔPAOP ≤ 5 mmHg).• Gradiente transpulmonar (GTP= PAMP – pressão venocapilar) está elevado, (< 12 mmHg)• Resistência vascular pulmonar (RVP): ≥ 2 woods
Grupo II	<ul style="list-style-type: none">• PAMP > 20 mmHg em repouso, medida por cateterismo cardíaco direito.• PAOP > 15 mmHg ou aumento nas PAOP com relação à PAMP (ΔPAOP > 5 mmHg).• Resistência vascular pulmonar (RVP): ≤ 2 woods• Presença de doença cardíaca esquerda, como insuficiência cardíaca, valvulopatia ou cardiomiopatia.
Grupo III	<ul style="list-style-type: none">• PAMP > 20 mmHg em repouso, medida por cateterismo cardíaco direito.• PAOP ≤ 15 mmHg ou ausência de aumento nas PAOP com relação à PAMP (ΔPAOP ≤ 5 mmHg).• Presença de doenças respiratórias crônicas, como doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC), fibrose pulmonar, apneia do sono, entre outras.• Evidência de hipoxemia crônica.
Grupo IV	<ul style="list-style-type: none">• PAMP > 20 mmHg em repouso, medida por cateterismo cardíaco direito.• PAOP ≤ 15 mmHg ou ausência de aumento nas PAOP com relação à PAMP (ΔPAOP ≤ 5 mmHg).• Resistência vascular pulmonar (RVP): ≥ 2 woods• Evidência de obstrução crônica das artérias pulmonares por trombos organizados em testes de imagem, como angiografia pulmonar ou tomografia computadorizada. Com protocolo para TEP
Grupo V	<ul style="list-style-type: none">• PAMP > 20 mmHg em repouso, medida por cateterismo cardíaco direito.• PAOP ≤ 15 mmHg ou ausência de aumento nas PAOP com relação à PAMP (ΔPAOP ≤ 5 mmHg).• Associação com condições não enquadradas nos grupos anteriores, como doenças hematológicas, distúrbios metabólicos, doenças inflamatórias, uso de drogas e toxinas.