

**Actualização  
2009**

**PORTUGUESE  
VERSION**

# RECOMENDAÇÕES DE BOLSO DA ESC

Comissão da ESC para as Recomendações Práticas  
Para melhorar a qualidade da prática clínica e o tratamento dos doentes na Europa



# HIPERTENSÃO PULMONAR

**RECOMENDAÇÕES PARA O DIAGNÓSTICO  
E TRATAMENTO DA HIPERTENSÃO PULMONAR**

Para mais informações

**[www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines)**

Distribuição no âmbito de Colaboração  
para a formação científica continuada



biénio 2009-2011  
[www.spc.pt](http://www.spc.pt)

Tradução: Traversões. Ida  
Revisão: Fátima Pinto, Cândida Fonseca  
Coordenação: Cândida Fonseca

Os Patrocinadores não estiveram envolvidos  
no conteúdo científico do documento

Patrocínio de



# Recomendações de Bolso da ESC

Diagnóstico e Tratamento da Hipertensão Pulmonar\*

Grupo de Trabalho para o Diagnóstico e Tratamento da Hipertensão Pulmonar da European Society of Cardiology (ESC) e da European Respiratory Society (ERS), com o apoio da International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT) e da Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)

**Presidente:**

**Nazzareno Galie, MD, FRCP, FESC**

Institute of Cardiology, Bologna University Hospital  
Via Massarenti, 9  
40138 Bologna - Italy

**Telefone: +39 051 349858**

**Fax: +39 051 344859**

**Email: nazzareno.galie@unibo.it**

## Membros do Grupo de Trabalho

1. Marius M. Hoepfer, Hanôver (Alemanha)
2. Marc J.C. Humbert, Clamart (França)
3. Adam Torbicki, Varsóvia (Polónia)
4. Jean-Luc Vachiery, Bruxelas (Bélgica)
5. Joan Albert Barbera, Barcelona (Espanha)
6. Maurice Beghetti, Genebra (Suíça)
7. Paul Corris, Newcastle upon Tyne (RU)
8. Sean Gaine, Dublin (Irlanda)
9. Simon Gibbs, Londres (RU)
10. Miguel A. Gomez-Sanchez, Madrid (Espanha)
11. Guillaume Jondeau, Paris (França)
12. Walter Klepetko, Viena (Áustria)
13. Christian Opitz, Berlim (Alemanha)
14. Andrew Peacock, Glasgow (RU)
15. Lewis J. Rubin, La Jolla (Ca-EUA)
16. Michael Zellweger, Basileia (Suíça)
17. Gerald Simonneau, Clamart (França)

## Membros da ESC

1. Keith McGregor, Sophia Antipolis, França
2. Veronica Dean, Sophia Antipolis, França
3. Catherine Després, Sophia Antipolis, França

Um agradecimento especial a Udo Sechtem pela sua contribuição

\* Adaptado das Recomendações da ESC-ERS para o Diagnóstico e o Tratamento da Hipertensão Pulmonar, (European Heart Journal 2009;30:2493–2537 - doi:10.1093/eurheartj/ehp297)

## Índice

1. Introdução .....	Pág. 4
2. Definições .....	Pág. 5
3. Classificação clínica da hipertensão pulmonar .....	Pág. 6
4. Hipertensão arterial pulmonar (Grupo 1) .....	Pág. 9
4.1 Diagnóstico .....	Pág. 9
4.2 Avaliação da gravidade .....	Pág. 14
4.3 Tratamento .....	Pág. 17
4.4 Subgrupos específicos de hipertensão arterial pulmonar .....	Pág. 24
5. Doença pulmonar veno-oclusiva e hemangiomatose capilar pulmonar (Grupo 1') .....	Pág. 26
6. Hipertensão pulmonar devida a doença cardíaca esquerda (Grupo 2) .....	Pág. 27
7. Hipertensão pulmonar devida a doenças pulmonares e/ou hipoxia (Grupo 3) .....	Pág. 28
8. Hipertensão pulmonar por trombo-embolismo crónico (Grupo 4) .....	Pág. 29
9. Definição de centro de referência para a hipertensão arterial pulmonar .....	Pág. 30

## Lista de Siglas e Abreviaturas

AP = artéria pulmonar	GPT = gradiente de pressão transpulmonar
ARE = antagonistas dos receptores da endotelina	HAP = hipertensão arterial pulmonar
BCC = bloqueadores dos canais do cálcio	HAPI = HAP idiopática
CCD = cateterismo cardíaco direito	HP = hipertensão pulmonar
DC = débito cardíaco	HPTEC = hipertensão pulmonar por trombo-embolismo crónico
CC = cardiopatia congénita	PAP = pressão arterial pulmonar
DPOC = doença pulmonar obstrutiva crónica	PECP = pressão de encravamento capilar pulmonar
DVOP = doença veno-oclusiva pulmonar	RVP = resistência vascular pulmonar
DTC = doenças do tecido conjuntivo	ASB = atroseptostomia com balão
EAP = endarterectomia pulmonar	T6MM = teste de 6 minutos de marcha
ECA = ensaio controlado aleatorizado	TC = tomografia computadorizada
CF-OMS = classes funcionais da Organização Mundial de Saúde	VD = ventrículo/ventricular direito
	VIH = vírus da imunodeficiência humana

## 1 - Introdução:

A hipertensão pulmonar (HP) é uma entidade hemodinâmica e fisiopatológica definida como um aumento na pressão arterial pulmonar média (PAP)  $\geq 25$  mmHg em repouso, aferido por cateterismo cardíaco direito (CCD) (Quadro 1). A HP pode igualmente ser determinada através de um ecocardiograma com Doppler, embora este método possa originar falsos diagnósticos negativos e positivos (Quadro 2).

A HP pode ser verificada em diversos contextos clínicos, que foram classificados em seis grupos com características específicas (Quadro 3).

Apresenta-se um novo algoritmo de diagnóstico para facilitar a identificação do grupo específico de HP e dos diferentes tipos de HAP (Figura 1).

A estratégia de tratamento é significativamente diferente para os seis grupos clínicos. O grupo 1-HAP é o único grupo clínico com uma terapêutica farmacológica específica, para a qual é apresentado um algoritmo de tratamento baseado na evidência (Figura 2); foram igualmente incluídas definições para avaliar a gravidade da condição do doente, os respectivos objetivos de tratamento e a estratégia de seguimento. São realçadas as características específicas dos diferentes tipos de HAP, incluindo a HAP pediátrica.

São ainda debatidas as características clínicas, diagnósticas e terapêuticas de cada um dos grupos clínicos 2, 3 e 4.

## 2 - Definições

Quadro 1: Definições hemodinâmicas para a hipertensão pulmonar segundo aferição por CCD*		
Definição	Características	Grupo(s) Clínico(s)†
Hipertensão pulmonar (HP)	PAP média $\geq 25$ mmHg	Todos
HP pré-capilar	PAP média $\geq 25$ mmHg PECP $\leq 15$ mmHg DC normal ou reduzido‡	1. Hipertensão Arterial Pulmonar 3. HP devida a doenças pulmonares 4. HP por trombo-embolismo crónico 5. HP de causa incerta e/ou multifactorial
HP pós-capilar	PAP média $\geq 25$ mmHg PECP $> 15$ mmHg DC normal ou reduzido‡	2. Hipertensão devida a doença cardíaca esquerda
Passiva Reactiva (desproporcional)	GPT $\leq 12$ mmHg GPT $> 12$ mmHg	

DC= débito cardíaco; PAP= pressão arterial pulmonar; HP= hipertensão pulmonar; PECP= pressão de encravamento capilar pulmonar; GPT= gradiente de pressão transpulmonar (PAP média - PECP média).

\* Todos os valores medidos em repouso.

† De acordo com o Quadro 3.

‡ Um débito cardíaco elevado pode estar presente em situações hiperinélicas como shunts sistémico-pulmonares (apenas na circulação pulmonar), anemia, hipertiroidismo, etc.

A definição da HP em exercício como PAP média  $> 30$  mmHg, aferida por CCD, não está validada pelos dados publicados.

**Quadro 2: Critérios arbitrários para avaliar a presença de HP baseados na velocidade de pico da regurgitação tricúspide, na pressão sistólica da AP em repouso calculada por Dópler (presumindo uma pressão auricular direita normal de 5 mmHg) e em variáveis ecocardiográficas adicionais sugestivas de HP**

<b>Diagnóstico ecocardiográfico: HP improvável</b>
Velocidade de regurgitação tricúspide $\leq$ 2,8 m/s, pressão sistólica da AP $\leq$ 36 mmHg, sem variáveis ecocardiográficas adicionais sugestivas de HP
<b>Diagnóstico ecocardiográfico: HP possível</b>
Velocidade de regurgitação tricúspide $\leq$ 2,8 m/s, pressão sistólica da AP $\leq$ 36 mmHg, presença de outras variáveis ecocardiográficas sugestivas de HP
Velocidade de regurgitação tricúspide entre 2,9-3,4 m/s, pressão sistólica da AP entre 37-50 mmHg, com ou sem variáveis ecocardiográficas adicionais sugestivas de HP
<b>Diagnóstico ecocardiográfico: HP provável</b>
Velocidade de regurgitação tricúspide $>$ 3,4 m/s, pressão sistólica da AP $>$ 50 mmHg, com ou sem variáveis ecocardiográficas adicionais sugestivas de HP
<b>Ecocardiograma de esforço com Dópler não é recomendado para rastreio de HP</b>

Existem outras variáveis ecocardiográficas que podem levantar ou reforçar a suspeita de HP, incluindo uma velocidade aumentada de regurgitação da válvula pulmonar e um tempo de aceleração de ejeção do VD para a AP curto. Dimensões aumentadas das cavidades cardíacas direitas, forma e movimento anormais do septo interventricular, aumento da espessura da parede do VD e dilatação do tronco e ramos principais da AP são achados também sugestivos de HP, mas tendem a ocorrer mais tarde no curso da doença.

### 3 - Classificação clínica da hipertensão pulmonar

As situações clínicas com HP estão classificadas em seis grupos com diferentes características patológicas, fisiopatológicas, prognósticas e terapêuticas (Quadro 3).

**Quadro 3: Classificação clínica actualizada da hipertensão pulmonar (Dana Point, 2008)**

<b>1 Hipertensão arterial pulmonar (HAP)</b>
1.1 Idiopática
1.2 Hereditária <ul style="list-style-type: none"> <li>1.2.1 BMPR2</li> <li>1.2.2 ALK-1, endoglin (associada ou não a telangiectasia hemorrágica hereditária)</li> <li>1.2.3 Causa desconhecida</li> </ul>
1.3 Induzida por drogas e toxinas
1.4 Associada a (HAPA) <ul style="list-style-type: none"> <li>1.4.1 Doenças do tecido conjuntivo</li> <li>1.4.2 Infecção por VIH</li> <li>1.4.3 Hipertensão portal</li> <li>1.4.4 Cardiopatia congénita</li> <li>1.4.5 Shistosomíase</li> <li>1.4.6 Anemia hemolítica crónica</li> </ul>
1.5 Hipertensão pulmonar persistente do recém-nascido
<b>1' Doença veno-oclusiva pulmonar e/ou hemangiomas capilares pulmonares</b>
<b>2 Hipertensão pulmonar devido a doença cardíaca esquerda</b>
2.1 Disfunção sistólica
2.2 Disfunção diastólica
2.3 Doença valvular
<b>3 Hipertensão pulmonar devido a doença pulmonar e/ou hipoxémia</b>
3.1 Doença pulmonar obstrutiva crónica
3.2 Doença pulmonar intersticial
3.3 Outras doenças pulmonares com padrão misto restritivo e obstrutivo
3.4 Distúrbios respiratórios relacionados com o sono
3.5 Doenças com hipoventilação alveolar
3.6 Exposição crónica a altitudes elevadas
3.7 Perturbações do desenvolvimento
<b>4 Hipertensão pulmonar por trombo-embolismo crónico</b>
<b>5 HP de causa incerta e/ou multifactorial</b>
5.1 Doenças hematológicas: doenças mieloproliferativas, esplenectomia.
5.2 Doenças sistémicas: sarcoidose, histiocitose pulmonar de células de Langerhans, linfangioleiomiomatose, neurofibromatose, vasculites
5.3 Doenças metabólicas: doenças de armazenamento do glicogénio, doença de Gaucher, doenças da tiróide
5.4 Outras: obstrução tumoral, mediastinite fibrosante, insuficiência renal crónica em hemodiálise

ALK-1 = gene activin receptor-like kinase 1; BMPR2 = bone morphogenetic protein receptor, tipo 2; HAP = hipertensão arterial pulmonar; HAPA = hipertensão arterial pulmonar associada a; VIH = vírus da imunodeficiência humana.

A classificação das cardiopatias congénitas (CC) que causam HAP necessita de uma versão clínica (Quadro 4) e anátomo-fisiopatológica (fornecida na versão integral das recomendações) para definir melhor individualmente cada doente.

<b>Quadro 4: Classificação clínica dos shunts sistémico-pulmonares congénitos associados a hipertensão arterial pulmonar</b>	
<b>A. Síndrome de Eisenmenger</b>	
A síndrome de Eisenmenger inclui todos os <i>shunts</i> sistémico-pulmonares devidos a grandes malformações que causam uma elevação grave das RVP e consequente inversão do <i>shunt</i> (pulmonar-sistémico) ou <i>shunt</i> bidireccional. Há cianose, eritrocitose e envolvimento múltiplo de órgãos.	
<b>B. Hipertensão arterial pulmonar associada a shunts sistémico-pulmonares</b>	
Nestes doentes com defeitos moderados a grandes, o aumento das RVP é ligeiro a moderado e o <i>shunt</i> sistémico-pulmonar ainda está significativamente presente, mas sem cianose em repouso.	
<b>C. Hipertensão arterial pulmonar associada a pequenas* malformações</b>	
Nos casos em que existem pequenas malformações (geralmente, defeitos do septo interventricular < 1cm e defeitos do septo interauricular < 2cm de diâmetro efectivo avaliado por ecocardiograma) o quadro clínico é muito semelhante à HAP idiopática.	
<b>D. Hipertensão arterial pulmonar após cirurgia cardíaca correctiva</b>	
Nestes casos, a cardiopatia congénita foi corrigida mas a HAP ou ainda se encontra presente após cirurgia ou reinstala-se meses ou anos após cirurgia na ausência de lesões congénitas residuais significativas pós-operatórias ou de defeitos sequelares a cirurgias prévias	

\* O tamanho refere-se a doentes adultos. HAP = hipertensão arterial pulmonar; RVP = resistência vascular pulmonar.

## 4 - Hipertensão arterial pulmonar (Grupo 1)

A hipertensão arterial pulmonar (HAP, grupo 1) é uma entidade clínica caracterizada pela presença de HP pré-capilar na ausência de outras causas de HP pré-capilar, como a HP devida a doenças pulmonares, a HP por trombo-embolismo crónico ou outras doenças raras. A HAP inclui diversas formas que partilham um quadro clínico semelhante e alterações patológicas na microcirculação pulmonar virtualmente idênticas.

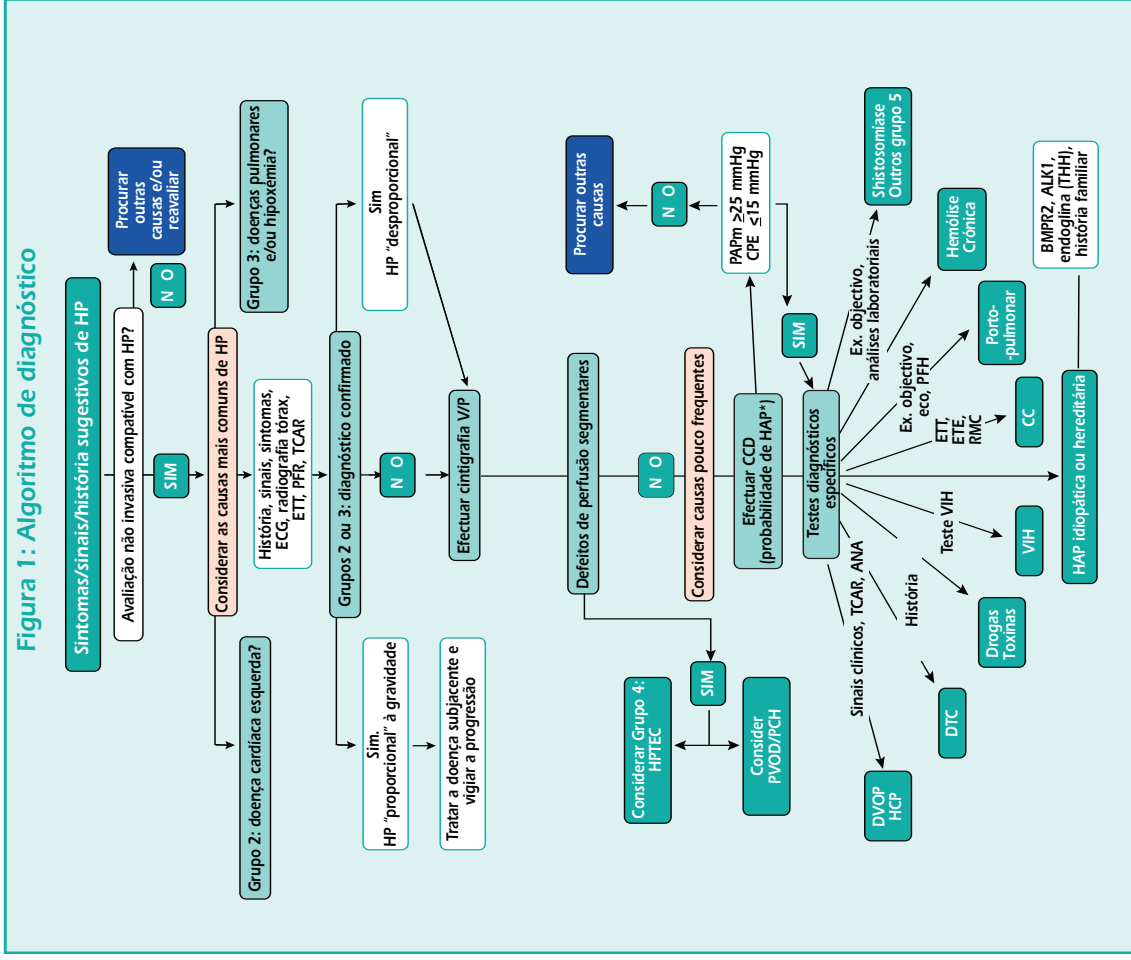
### 4.1 Diagnóstico

A HAP deve ser considerada no diagnóstico diferencial da dispneia de esforço, síncope, angina e/ou limitação progressiva da capacidade de exercício, particularmente em doentes sem factores de risco aparentes e sintomas ou sinais de doenças cardiovasculares ou respiratórias frequentes. Uma atenção especial deve ser dirigida aos doentes com factores de risco (Quadro 5) e/ou as situações indicadas no grupo HAP (Quadro 3).

<b>Quadro 5: Nível de risco atualizado de indução de HAP por drogas e toxinas</b>	
<b>Definitivo</b>	<b>Possível</b>
Aminorex Fenfluramina Dexfenfluramina Óleo de colza Benfluorex	Cocaina Fenilpropranolamina Hipericão Citostáticos Inibidores selectivos da recaptação da serotonina Pergolido
<b>Provável</b>	<b>Improvável</b>
Anfetaminas L-triptofano Metanfetaminas	Contraceptivos orais Estrogénios Tabaco

## Algoritmo de diagnóstico (Figura 1)

Num doente com suspeita de HP e com uma avaliação não invasiva compatível, a história clínica, sintomas, sinais, ECG, radiografia do tórax, ecocardiograma transtorácico, testes de função respiratória (incluindo oximetria nocturna se necessário) e uma TC torácica de alta resolução são necessários para identificar a presença do grupo 2 - doença cardíaca esquerda - ou grupo 3 - doenças pulmonares. Se estas causas não forem encontradas ou se a HP parece "desproporcionada" em relação à gravidade das doenças, devem ser procuradas causas menos comuns de HP. Se uma cintigrafia pulmonar de ventilação / perfusão mostrar múltiplos defeitos de perfusão segmentares, deve suspeitar-se de doença do grupo 4 - HPIEC. Se a cintigrafia pulmonar de ventilação/perfusão é normal ou mostra apenas defeitos de perfusão dispersos e subsegmentares, deve ser feita tentativa diagnóstica do grupo 1 - HAP ou das doenças raras que constituem o grupo 5. No Quadro 6, mostra-se o tipo de abordagem adicional de acordo com a probabilidade de HAP, incluindo indicações para CCD. O Quadro 7 e o Quadro 8 fornecem recomendações adicionais para exames de diagnóstico, incluindo CCD e testes de vaso reactividade pulmonar.



ALK1 = activin-receptor like kinase; ANA = anticorpos anti-nucleares; BMPR2 = bone morphogenetic protein receptor 2; CCD = cateterismo cardíaco direito; cintigrafia V/P = cintigrafia pulmonar de ventilação / perfusão; CC = cardiopatia congénita; DVOV = doença veno-oclusiva pulmonar; DTC = doença do tecido conjuntivo; eco= ecocardiografia; ETE = ecocardiograma transtorácico; ETT = ecocardiograma transtorácico; Grupo = grupo clínico (Quadro 4); HAP = hipertensão arterial pulmonar; HCP = hipertensão capilar pulmonar; HPIEC = hipertensão pulmonar; HPIEC = hipertensão média da artéria pulmonar; PECP = pressão de enclacramento capilar pulmonar; RMC = ressonância magnética cardíaca; TCAR = tomografia computadorizada de alta resolução; TTH = testes de função hepática; TTH1 = elabngectasise hemorrágica hereditária; TR = testes de função respiratória; VIH = vírus da imunodeficiência humana. \*Ver também o Quadro 6.

**Quadro 6: Probabilidade de diagnóstico de HAP e abordagem sugerida de acordo com o diagnóstico ecocardiográfico de HP (Quadro 2), sintomas, e informações clínicas adicionais**

<b>Baixa probabilidade para diagnóstico de HAP</b>	<b>Classe<sup>a</sup></b>	<b>Nível<sup>b</sup></b>
Diagnóstico ecocardiográfico de "HP improvável", sem sintomas: não é recomendada investigação adicional	I	C
Diagnóstico ecocardiográfico de "HP improvável", presença de sintomas e doenças associadas ou factores de risco para HAP-grupo 1: recomendada vigilância ecocardiográfica	I	C
Diagnóstico ecocardiográfico de "HP improvável", presença de sintomas e ausência de doenças associadas ou factores de risco para HAP-grupo 1: recomendada avaliação de outras causas para os sintomas	I	C
<b>Probabilidade intermédia para HAP</b>	<b>Classe<sup>a</sup></b>	<b>Nível<sup>b</sup></b>
Diagnóstico ecocardiográfico de "HP possível", sem sintomas nem doenças associadas ou factores de risco para HAP-grupo 1: recomendada vigilância ecocardiográfica	I	C
Diagnóstico ecocardiográfico de "HP possível", presença de sintomas e doenças associadas ou factores de risco para HAP-grupo 1: pode ser considerado CCD	IIb	C
Diagnóstico ecocardiográfico de "HP possível", presença de sintomas e ausência de doenças associadas ou factores de risco para HAP-grupo 1: reconsiderar diagnóstico alternativo e vigilância ecocardiográfica. Se os sintomas são pelo menos moderados, pode ser considerado CCD.	IIb	C
<b>Elevada probabilidade para HAP</b>	<b>Classe<sup>a</sup></b>	<b>Nível<sup>b</sup></b>
Diagnóstico ecocardiográfico de "HP provável", com sintomas e presença ou ausência de doenças associadas ou factores de risco para HAP-grupo 1: está recomendado CCD.	I	C
Diagnóstico ecocardiográfico de "HP provável", sem sintomas, com presença ou ausência de doenças associadas ou factores de risco para HAP-grupo 1: deve ser considerado CCD	IIa	C

a = Classe de recomendação; b = Nível de evidência; HAP = hipertensão arterial pulmonar; PH = hipertensão pulmonar; CCD = cateterização cardíaca direita

**Quadro 7: Recomendações para uma estratégia diagnóstica**

<b>Declaração</b>	<b>Classe<sup>a</sup></b>	<b>Nível<sup>b</sup></b>
A cintigrafia pulmonar de ventilação/perfusão está recomendada em doentes com HP não explicada de modo a excluir a HPTEC.	I	C
A angiografia por TC com contraste das artérias pulmonares está indicada na abordagem diagnóstica de doentes com HPTEC.	I	C
Está indicada a realização de análises de bioquímica de rotina, hematológicas, imunológicas e de função tiroideia a todos os doentes com HAP, de modo a identificar a doença associada específica.	I	C
A ecografia abdominal está indicada para o rastreio da hipertensão portal	I	C
A TC de alta resolução deve ser considerada em todos os doentes com HP	IIa	C
A angiografia pulmonar convencional deve ser considerada na abordagem diagnóstica de doentes com HPTEC	IIa	C
A biópsia em campo aberto ou toracoscópica não está recomendada em doentes com HAP	III	C

a = Classe de recomendação. b= Nível de evidência. TC = tomografia computadorizada; HPTEC= hipertensão pulmonar por tromboembolismo crónico; AP = artéria pulmonar; HP = hipertensão pulmonar; HAP = hipertensão arterial pulmonar

**Quadro 8: Recomendações para cateterismo cardíaco direito (A) e testes de vaso reactividade pulmonar (B)**

<b>Declaração</b>	<b>Classe<sup>a</sup></b>	<b>Nível<sup>b</sup></b>
<b>Cateterismo cardíaco direito (A)</b>		
O CCD está indicado em todos os doentes com HAP para confirmação do diagnóstico, avaliação da gravidade e quando é considerada uma terapêutica com um agente específico para a HAP	I	C
O CCD deve ser efectuado para confirmar a eficácia da terapêutica específica para a HAP	IIa	C
O CCD deve ser efectuado para confirmação da deterioração clínica e como avaliação basal para a avaliação do efeito de estratificação terapêutica e/ou terapêutica combinada	IIa	C

a = Classe de recomendação; b = Nível de evidência; BCC = bloqueadores dos canais de cálcio; DC = débito cardíaco; HAPI = HAP idiopática; HAP = hipertensão arterial pulmonar; PAP = pressão arterial pulmonar; HP = hipertensão pulmonar

### Quadro 8: Recomendações para cateterismo cardíaco direito (A) e testes de vaso reactividade pulmonar (B) (cont.)

Declaração	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
<b>Testes de vaso-reatividade pulmonar(B)</b>		
Os testes de vaso-reatividade estão indicados em doentes com HAPI, HAP hereditária e HAP associada ao uso de anorexígenos, para avaliar doentes que possam vir a ser tratados com altas doses de BCC	I	C
Uma resposta positiva aos testes de vaso-reatividade define-se como uma redução na PAP média $\geq 10$ mmHg, alcançando um valor absoluto de PAP média $\leq 40$ mmHg com um DC normal ou elevado	I	C
Os testes de vaso-reatividade só devem ser efectuados em centros de referência	IIa	C
Os testes de vaso-reatividade devem ser efectuados utilizando óxido nítrico como vasodilatador	IIa	C
Os testes de vaso-reatividade podem ser efectuados noutros tipos de HAP	IIb	C
Os testes de vaso-reatividade podem ser efectuados utilizando epoprostenol iv ou adenosina iv	IIb	C
A utilização de um BCC iv ou per os num teste de vaso-reatividade aguda não está recomendada	III	C
Os testes de vaso-reatividade para avaliar doentes que possam ser tratados em segurança com altas doses de BCC não são recomendados em doentes com HP de outro grupo (grupos 2,3,4 e 5)	III	C

a = Classe de recomendação; b = Nível de evidência; BCC = bloqueadores dos canais de cálcio; DC = débito cardíaco; HAPI = HAP idiopática; HAP = hipertensão arterial pulmonar; PAP = pressão arterial pulmonar; HP = hipertensão pulmonar

## 4.2 Avaliação da gravidade

A avaliação da gravidade de doentes com HAP tem lugar entre a abordagem diagnóstica e a estratégia terapêutica (Quadros, 9, 10, 11, 12 e 13).

### Quadro 9: Classificação funcional da hipertensão pulmonar, baseada na classificação funcional da NYHA, modificada de acordo com a OMS 1998

<b>Classe I</b>	Doentes com hipertensão pulmonar mas sem limitação da actividade física daí resultante. A actividade física normal não causa dispnéia ou cansaço, dor torácica ou síncope.
<b>Classe II</b>	Doentes com hipertensão pulmonar com limitação ligeira da actividade física. Sem sintomas em repouso. A actividade física normal causa dispnéia ou cansaço, dor torácica ou síncope.

### Quadro 9: Classificação funcional da hipertensão pulmonar, baseada na classificação funcional da NYHA, modificada de acordo com a OMS 1998 (cont.)

<b>Classe III</b>	Doentes com hipertensão pulmonar que causa uma marcada limitação da actividade física. Sem sintomas em repouso. Uma actividade física inferior à normal causa dispnéia, cansaço, dor torácica ou síncope desproporcionados
<b>Classe IV</b>	Doentes com hipertensão pulmonar incapazes de efectuar qualquer actividade física sem sintomas. Estes doentes manifestam sinais de insuficiência cardíaca direita. A dispnéia e/ou cansaço podem estar presentes em repouso. Os sintomas são agravados com qualquer actividade física.

### Quadro 10: Parâmetros com importância confirmada para avaliar a gravidade, estabilidade e prognóstico da doença na HAP

Melhor prognóstico	Determinantes do prognóstico	Pior prognóstico
Não	Evidência clínica de falência do VD	Sim
Lenta	Taxa de progressão dos sintomas	Rápida
Não	Síncope	Sim
I, II	CF-OMS	IV
Mais longo (> 500m)*	T6MM	Mais curto (< 300m)
Consumo de O <sub>2</sub> máximo > 15mL/min/kg	Testes cardio-pulmonares em exercício	Consumo de O <sub>2</sub> máximo < 12mL/min/kg
Normal ou perto do normal	Níveis plasmáticos de BNP/NT-proBNP	Muito elevado e a subir
Sem derrame pericárdico ESPAT <sup>†</sup> > 2,0cm	Achados ecocardiográficos <sup>‡</sup>	Derrame pericárdico ESPAT <sup>†</sup> < 1,5cm
PAD < 8mmHg e IC $\geq 2,5$ L/min/m <sup>2</sup>	Hemodinâmica	PAD > 15mmHg e IC $\leq 2,0$ L/min/m <sup>2</sup>

ESPAT= excursão sistólica no plano do anel tricúspide; IC= índice cardíaco; CF-OMS = classes funcionais da OMS; PAD= pressão na aurícula direita; BNP= péptido natriurético cerebral; T6MM = teste de 6 minutos de marcha.

\* Depende da idade. † Foram seleccionados a ESPAT e o derrame pericárdico porque podem ser mensuráveis na maioria dos doentes.

**Quadro 11: Definição do estado clínico de um doente**

<b>Estável e satisfatório</b>	O doente neste estado clínico deve cumprir a maioria dos parâmetros listados na coluna "melhor prognóstico" do quadro de prognósticos (ver Quadro 10).
<b>Estável e insatisfatório</b>	É um doente que, apesar de estabilizado, não atingiu o estado que tanto doente como o médico considerariam desejável. Alguns dos limites descritos na primeira coluna do quadro de prognósticos (ver Quadro 10) não são cumpridos. Este doente requer uma reavaliação e ponderação sobre tratamento adicional ou diferente após uma avaliação geral no centro especializado.
<b>Instável e em deterioração</b>	O doente neste estado clínico cumpre a maioria dos parâmetros listados na coluna "pior prognóstico" do quadro de prognósticos (ver Quadro 10).

**Quadro 12: Avaliação e calendarização do seguimento clínico sugeridas para doentes com HAP**

	Basal (antes de iniciar tratamento)	Cada 3-6 meses*	3-4 meses após início ou alteração terapêutica	Em caso de agravamento clínico
Avaliação clínica CF-OMS ECG	✓	✓	✓	✓
T6MM <sup>†</sup>	✓	✓	✓	✓
Testes cardiopulmonares em exercício <sup>‡</sup>	✓		✓	✓
BNP/ NT-proBNP	✓	✓	✓	✓
Ecocardiograma	✓		✓	✓
CCD	✓ <sup>‡</sup>		✓ <sup>§</sup>	✓ <sup>§</sup>

\* Os intervalos devem ser ajustados às necessidades individuais de cada doente.

<sup>†</sup> Geralmente é efectuado um dos dois testes em exercício.

<sup>‡</sup> É recomendado (Quadro 8A).

<sup>§</sup> Deve ser realizado (Quadro 8A).

CCD= cateterismo cardíaco direito; ECG= electrocardiograma; CF-OMS= classe funcional da OMS; BNP= péptido natriurético cerebral; T6MM= teste de 6 minutos de marcha.

**Quadro 13: Recomendações para a avaliação da gravidade e seguimento clínico**

<b>Declaração</b>
Está recomendada a avaliação da gravidade dos doentes com HAP, tendo em conta um painel de dados obtidos através da avaliação clínica, testes de exercício, marcadores bioquímicos, parâmetros ecocardiográficos e hemodinâmicos.
Uma avaliação clínica regular em cada 3 a 6 meses está recomendada, mesmo em doentes estáveis com HAP.
Está recomendada uma estratégia terapêutica orientada por objectivos nos doentes com HAP

### 4.3 Tratamento

O tratamento dos doentes com HAP não pode ser considerado uma mera prescrição de medicamentos, sendo caracterizado por uma estratégia complexa que inclui a avaliação da gravidade, medidas gerais e de suporte, avaliação da vaso-reactividade, estimativa da eficácia e combinação de diferentes medicamentos e intervenções. Em cada um desses passos, a experiência do médico responsável é crítica para a optimização dos recursos disponíveis.

**Quadro 14: Recomendações para medidas gerais**

Declaração	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
Está recomendado que doentes com HAP evitem a gravidez	I	C
Está recomendada a imunização contra as infecções por influenza e pneumococos aos doentes com HAP	I	C
Deve ser considerada reabilitação física sob supervisão nos doentes com HAP sem actividade física	IIa	B
Deve ser considerado um apoio psicossocial a doentes com HAP	IIa	C
Nos doentes em CF-OMS III ou IV e naqueles cuja pressão parcial de O <sub>2</sub> no sangue arterial seja consistentemente inferior a 8kPa (60mmHg), deve ser considerada a administração suplementar de O <sub>2</sub> em viagens aéreas	IIa	C
Deve ser utilizada, sempre que possível, anestesia epidural em vez de anestesia geral, em cirurgias electivas	IIa	C
Não está recomendada uma actividade física excessiva que provoque mal-estar aos doentes com HAP	IIa	C

a = Classe de recomendação; b = Nível de evidência; HAP = hipertensão arterial pulmonar; CF-OMS = classes funcionais da OMS.

**Quadro 15: Recomendações para a terapêutica de suporte**

Declaração	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
A terapêutica com diuréticos está indicada em doentes com HAP com sinais de falência do VD e retenção de fluidos	I	C
A oxigenioterapia de longa duração está indicada em doentes com HAP cuja pressão parcial de O <sub>2</sub> no sangue arterial seja consistentemente inferior a 8kPa (60mmHg)*	I	C
A anticoagulação oral deve ser considerada em doentes com HAPI, HAP hereditária e HAP devida à utilização de anorexígenos	Ila	C
A anticoagulação oral pode ser considerada em doentes com HAPA	Ilb	C
A terapêutica com digoxina pode ser considerada em doentes com HAP com taquiarritmias auriculares para diminuir a frequência ventricular	Ilb	C

a = Classe de recomendação; b = Nível de evidência; HAPA = HAP associada; HAPI = HAP idiopática; HAP = hipertensão arterial pulmonar; VD = ventrículo/ventricular direito

\* Ver também as recomendações para a HAP associada a cardiopatias congénitas

### Terapêutica farmacológica específica

As classes de fármacos estão listadas por ordem alfabética e os compostos listados por ordem alfabética dentro de cada classe.

**Quadro 16: Recomendações sobre a eficácia de tratamentos específicos, atrioseptostomia com balão e transplantação pulmonar para a hipertensão arterial pulmonar (grupo 1) de acordo com a classe funcional da OMS**

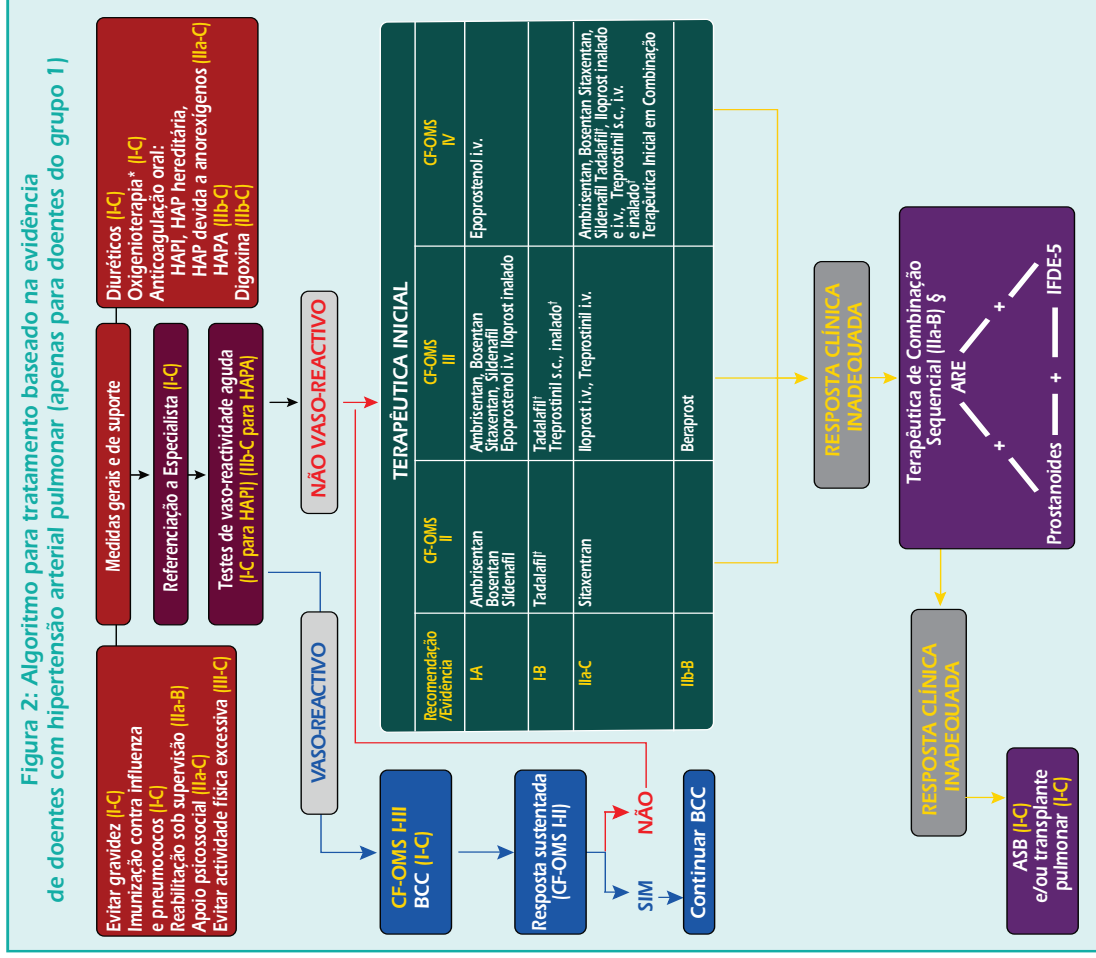
Medida / Tratamento		Classes de recomendação - níveis de evidência		
		CF-OMS II	CF-OMS III	CF-OMS IV
<b>Bloqueadores dos canais de cálcio</b>		I-C*	I-C*	-
<b>Antagonistas dos receptores da endotelina</b>	<b>Ambrisentan</b>	I-A	I-A	Ila-C
	<b>Bosentan</b>	I-A	I-A	Ila-C
	<b>Sitaxentan</b>	Ila-C	I-A	Ila-C
<b>Inibidores da fosfodiesterase tipo-5</b>	<b>Sildenafil</b>	I-A	I-A	Ila-C
	<b>Tadalafil</b>	I-B	I-B	Ila-C
<b>Prostanoides</b>	<b>Beraprost</b>	-	Ilb-B	-
	<b>Epoprostenol (intravenoso)</b>	-	I-A	I-A
	<b>Iloprost (inalado)</b>	-	I-A	Ila-C
	<b>Iloprost (intravenoso)</b>	-	Ila-C	Ila-C
	<b>Treprostinil (subcutâneo)</b>	-	I-B	Ila-C
	<b>Treprostinil (intravenoso)</b>	-	Ila-C	Ila-C
	<b>Treprostinil (inalado)<sup>†</sup></b>	-	I-B	Ila-C
<b>Terapêutica de combinação inicial</b>		-	-	Ila-C
<b>Terapêutica de combinação sequencial</b>		Ila-C	Ila-B	Ila-B
<b>Atriaseptostomia com balão</b>		-	I-C	I-C
<b>Transplantação pulmonar</b>		-	I-C	I-C

\* Apenas em doentes que respondam a testes de vaso-reatividade aguda, I para HAPI, HAP hereditária e HAP devida a anorexígenos; Ila para HAPA

† Sob revisão regulamentar na União Europeia.

CF-OMS = Classes funcionais da Organização Mundial de Saúde

**Figura 2: Algoritmo para tratamento baseado na evidência de doentes com hipertensão arterial pulmonar (apenas para doentes do grupo 1)**



\*Para manter a pressão de O<sub>2</sub> do sangue arterial >8 kPa (60 mmHg).

<sup>1</sup>Sub revisão regulamentar na União Europeia.

§ IIa-C para CF-OMS II.

HAPA = hipertensão arterial pulmonar associada; ASB = atropneostomia com balão; BCC = bloqueadores de canais de cálcio; ARE = antagonistas dos receptores de endotelina; HAP = hipertensão arterial pulmonar idiopática; i.v. = intravenoso; IFDE-5= inibidor da fosfodiesterase tipo-5; s.c. = subcutâneo; CF-OMS = classes funcionais de Organização Mundial de Saúde

O algoritmo de tratamento é específico para a HAP e não é aplicável a doentes de outros grupos clínicos de HP.

Os doentes com vaso-reactividade positiva devem ser tratados com doses elevadas e otimamente toleradas de BCC; a resposta adequada deve ser confirmada após 3-4 meses de tratamento. Os doentes que estão em CF-OMS II devem ser tratados com ARE ou um inibidor da fosfodiesterase tipo-5. Os doentes que estão em CF-OMS III devem ser considerados candidatos para tratamento com ARE ou um inibidor da fosfodiesterase tipo-5. Os doentes que não estão disponíveis estudos de comparação ponto por ponto entre os diferentes fármacos, nenhum tratamento de primeira linha baseado em evidência pode ser proposto. O epoprostenol i.v. contínuo está recomendado como terapêutica de primeira linha em doentes com HAP e CF-OMS IV. Em caso de resposta clínica inadequada, a terapêutica de combinação sequencial deve ser considerada. A ASB e/ou a transplantação pulmonar estão indicadas nos doentes com HAP e resposta clínica inadequada apesar da optimização da terapêutica médica ou se o tratamento médico não está disponível.

### Quadro 17: Definição de resposta inadequada ao tratamento para HAP

#### Resposta clínica inadequada em doentes inicialmente em classe funcional II ou III da OMS:

- (1) Estado clínico resultante definido como estável e insatisfatório\*
- (2) Estado clínico resultante definido como instável e em deterioração\*

#### Resposta clínica inadequada em doentes inicialmente em classe funcional IV da OMS:

- (1) Não se verificou melhoria rápida para CF-OMS III ou melhor;
- (2) Estado clínico resultante definido como estável e insatisfatório\*

CF-OMS = classes funcionais da Organização Mundial de Saúde

\* ver Quadro 11

### Quadro 18: Interações medicamentosas potencialmente significativas com a terapêutica orientada para a HAP

Medicament o para a HAP	Mecanismo de interacção	Medicamento que interage	Interação
Ambrisentan	?	Ciclosporina Ketoconazol	É necessária cautela na administração conjunta de ambrisentan e ciclosporina ou ketoconazol
Bosentan	Indutor do CYP3A4	Sildenafil	Os níveis de Sildenafil baixam 50%; os de bosentan aumentam 50%. Pode não ser necessário ajuste de dose para qualquer dos fármacos.
	Substrato do CYP3A4	Ciclosporina	Os níveis de ciclosporina baixam 50% e os de bosentan aumentam 4 vezes. Combinação contra-indicada.
	Substrato do CYP3A4	Eritromicina	Os níveis de bosentan aumentam. Pode não ser necessário ajuste de dose do bosentan durante tratamento curto.
	Substrato do CYP3A4	Ketoconazol	Os níveis de bosentan aumentam 2 vezes.
	Substrato do CYP3A4 + inibidor da bomba de sais biliares	Glibenclamida	Possibilidade aumentada de elevação das aminotransferases. Diminuição potencial do efeito da glibenclamida. Combinação potencialmente contra-indicada.
	Substrato do CYP2C9 e do CYP3A4	Fluconazol, Amiodarona	Os níveis de bosentan aumentam consideravelmente. Combinação potencialmente contra-indicada.
	Indutores do CYP2C9 e do CYP3A4	Rifampicina, Fenitoína	Os níveis de bosentan diminuem 58%. É incerta a necessidade de ajuste de dose.
	Indutores do CYP2C9	Inibidores da reductase do HMG CoA	Os níveis de sinvastatina diminuem 50% e é provável efeito semelhante com a atorvastatina. O nível de colesterol deve ser monitorizado.

### Quadro 18: Interações medicamentosas potencialmente significativas com a terapêutica orientada para a HAP (cont.)

Medicamento para a HAP	Mecanismo de interacção	Medicamento que interage	Interação	
Bosentan	Indutor do CYP2C9	Varfarina	Aumenta o metabolismo da varfarina, podendo esta necessitar de ajuste de dose. É recomendada uma monitorização intensificada da varfarina no início do tratamento, mas o ajuste de dose não é geralmente necessário.	
	Indutores do CYP2C9 e do CYP3A4	Contraceptivos hormonais	Os níveis hormonais diminuem. A contracepção não é eficaz.	
Sitaxentan	Inibidor do CYP2C9	Varfarina	Inibe o metabolismo da varfarina; a dose de varfarina necessita de redução de 80% no início do tratamento e a monitorização do INR deve ser intensificada.	
	? inibição do transporte pelas PTAO	Ciclosporina	Aumenta os níveis de sitaxentan; combinação contra-indicada.	
Sildenafil	Substrato do CYP3A4	Bosentan	Os níveis de sildenafil diminuem 50% e os de bosentan aumentam 50%. Pode não ser necessário ajuste de qualquer droga.	
	Substrato do CYP3A4	Inibidores da reductase do HMG CoA	Pode aumentar os níveis de sinvastatina/atorvastatina através de competição para metabolismo. Os níveis de sildenafil podem aumentar. Possível risco aumentado de rabdomiólise.	
	Substrato do CYP3A4	Inibidores das proteases do VIH	O ritonavir e o saquinovir aumentam marcadamente os níveis de sildenafil. É geralmente necessário ajuste de dose do sildenafil.	
	Indutor do CYP3A4	Fenitoína	Os níveis de sildenafil podem baixar.	
	Substrato do CYP3A4	Eritromicina	Os níveis de sildenafil aumentam mas por curtos períodos não é necessário ajuste de dose.	
	Substrato do CYP3A4	Ketoconazol	Os níveis de sildenafil aumentam. Pode não ser necessário ajuste de dose.	
	Substrato do CYP3A4	Cimetidina	Os níveis de sildenafil aumentam. Pode não ser necessário ajuste de dose.	
		GMPC	Nitratos Nicorandil	Hipotensão sistémica marcada; combinação contra-indicada.
	Tadalafil	Substrato do CYP3A4	Bosentan	Os níveis plasmáticos de tadalafil diminuem 42%, sem alterações significativas nos níveis de bosentan. Pode não ser necessário ajuste de dose.
		GMPC	Nitratos Nicorandil	Hipotensão sistémica marcada; combinação contra-indicada.

O Quadro é adaptado a partir de National Pulmonary Hypertension Centres of the UK and Ireland. Consensus Statement on the Management of Pulmonary Hypertension in Clinical Practice in the UK and Ireland. Heart 2008; 94(Suppl 1):11-14.  
GMPC = guanosina monofosfato cíclico; PTAO = proteínas transportadoras de aniões orgânicos

#### 4.4 Subgrupos específicos de hipertensão arterial pulmonar

**Quadro 19: Recomendações para a HAP pediátrica**

Declaração	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
A abordagem diagnóstica para HP proposta para adultos também deve ser considerada nas crianças	Ila	C
O algoritmo terapêutico para HAP proposto para adultos também deve ser considerado nas crianças	Ila	C

a = Classe de recomendação; b = Nível de evidência; HAP = hipertensão arterial pulmonar; HP = hipertensão pulmonar.

**Quadro 20: Recomendações para a HAP associada a shunts cardíacos congênitos**

Declaração	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
O bosentan, um ARE, está indicado para doentes com CF-OMS III e síndrome de Eisenmenger	I	B
Outros AREs, inibidores da fosfodiesterase tipo 5 e prostanoides devem ser considerados em doentes com síndrome de Eisenmenger	Ila	C
Na ausência de hemoptises significativas, deve ser considerada terapêutica de anticoagulação oral em doentes com trombose das APs ou sinais de insuficiência cardíaca	Ila	C
A utilização de oxigenioterapia suplementar deve ser considerada nos casos em que produz um aumento consistente da saturação arterial de oxigénio e reduz a sintomatologia	Ila	C
Se estão presentes sintomas de hiperviscosidade, deve ser considerada flebotomia com substituição isovolumétrica, geralmente quando o hematócrito for superior a 65%	Ila	C
A terapêutica de combinação pode ser considerada em doentes com síndrome de Eisenmenger	IIb	C
A utilização de BCC não está recomendada em doentes com síndrome de Eisenmenger	III	C

a = Classe de recomendação; b = Nível de evidência; BCCs = bloqueadores de canais de cálcio; ARE = antagonistas dos receptores de endotelina; CF-OMS = classes funcionais da Organização Mundial de Saúde.

**Quadro 21: Recomendações para a HAP associada a doenças do tecido conjuntivo**

Declaração	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
Em doentes com HAP associada a DTC, está recomendado o mesmo algoritmo terapêutico proposto para os doentes com HAPI	I	A
O rastreio ecocardiográfico para a detecção da HP está recomendado em doentes sintomáticos com esclerodermia ou doenças relacionadas	I	B
O rastreio ecocardiográfico para a detecção da HP está recomendado em doentes sintomáticos com qualquer outra DTC	I	C
O CCD está indicado em todos os casos de suspeita de HAP associada a DTC, em particular se se estiver a planear uma terapêutica medicamentosa específica	I	C
A anticoagulação oral deve ser considerada individualmente para cada caso	Ila	C
O rastreio ecocardiográfico para a detecção da HP pode ser considerado em doentes assintomáticos com esclerodermia ou doenças análogas	IIb	C

a = Classe de recomendação; b = Nível de evidência; DTC = doenças do tecido conjuntivo; HAP = hipertensão arterial pulmonar; HP = hipertensão pulmonar; CCD = cateterismo cardíaco direito

**Quadro 22: Recomendações para a HAP associada a hipertensão portal**

Declaração	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
O rastreio ecocardiográfico para a detecção da HP está recomendado em doentes sintomáticos com doenças hepáticas e/ou candidatos a transplante hepático	I	B
Nos doentes com HAP associada a hipertensão portal deve ser considerado o mesmo algoritmo terapêutico proposto para doente com HAPI, tendo em atenção as co-morbilidades	Ila	C
A anticoagulação oral não está recomendada em doentes que tenham um risco hemorrágico aumentado	III	C
A HAP significativa é uma contra-indicação para o transplante hepático, se a PAP média for $\geq 35$ mmHg e/ou a RVP for $\geq 250$ dynes.s.cm <sup>-5</sup>	III	C

a = Classe de recomendação; b = Nível de evidência; HAPI = HAP idiopática; HAP = hipertensão arterial pulmonar; PAP = pressão arterial pulmonar; HP = hipertensão pulmonar; RVP = resistência vascular pulmonar

### Quadro 23: Recomendações para a HAP associada a infecção por VIH

Declaração	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
O ecocardiograma está recomendado em doentes com dispneia não explicável, para detectar complicações cardiovasculares relacionadas com a infecção a VIH	I	C
Em doentes com HAP associada a infecção por VIH, deve ser considerado o mesmo algoritmo terapêutico proposto para a HAP, tomando em consideração as co-morbilidades e interacções medicamentosas	IIa	C
A anticoagulação oral não está recomendada em doentes que tenham um risco hemorrágico aumentado	III	C

a = Classe de recomendação; b = Nível de evidência; HAPI = HAP idiopática; HAP = hipertensão arterial pulmonar; HIV = vírus da imunodeficiência humana

## 5 - Doença pulmonar veno-oclusiva e hemangiomatose capilar pulmonar (Grupo 1')

### Quadro 24: Recomendações para a doença pulmonar veno-oclusiva

Declaração	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
Está indicada a referenciação de doentes com DPVO a um centro de transplante para avaliação, logo que o diagnóstico seja definido	I	C
Os doentes com DPVO devem ser seguidos clinicamente apenas em centros com grande experiência em HAP devido ao risco de edema pulmonar após início da terapêutica específica para a HAP	IIa	C

a = Classe de recomendação; b = Nível de evidência; HAP = hipertensão arterial pulmonar; DPVO = doença pulmonar veno-oclusiva

## 6 - Hipertensão pulmonar devida a doença cardíaca esquerda (Grupo 2)

### Quadro 25: Recomendações para a HP devida a doença cardíaca esquerda

Declaração	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
Está recomendada a optimização do tratamento para a doença cardíaca esquerda de base nos doentes com HP devida a doença cardíaca esquerda	I	C
Os doentes que têm HP "desproporcional" devida a doença cardíaca esquerda devem ser recrutados para ECRs com medicação específica para HP	IIa	C
As pressões de enchimento das cavidades esquerdas elevadas podem ser estimadas por ecocardiograma com Doppler	IIb	C
Podem ser necessárias atitudes invasivas para medição da PECP ou da pressão telediastólica do VE para confirmar o diagnóstico de HP devida a doença cardíaca esquerda	IIb	C
O CCD pode ser considerado em doentes com sinais ecocardiográficos que sugiram HP grave associada a doença cardíaca esquerda	IIb	C
A utilização de medicamentos específicos para o tratamento da HAP não está recomendada em doentes com HP devida a doença cardíaca esquerda	III	C

a = Classe de recomendação; b = Nível de evidência; VE = ventrículo/ventricular esquerdo; HAP = hipertensão arterial pulmonar; HP = hipertensão pulmonar; PECP = pressão de encravamento capilar pulmonar; ECR = ensaio controlado randomizado

## 7 - Hipertensão pulmonar devida a doenças pulmonares e/ou hipoxémia (Grupo 3)

Quadro 26: Recomendações para a HP devida a doenças pulmonares e/ou hipoxémia		
Declaração	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
O ecocardiograma está recomendado como teste de rastreio para avaliação da HP devida a doenças pulmonares	I	C
O CCD está recomendado para um diagnóstico definitivo de HP devida a doenças pulmonares	I	C
A optimização da terapêutica para a doença pulmonar subjacente, incluindo a oxigenioterapia de longa duração em doentes com hipoxémia crónica está recomendada na HP devida a doenças pulmonares	I	C
Os doentes com HP "desproporcional" devida a doenças pulmonares devem ser recrutados para ECR que envolvam medicamentos específicos para a HAP	Ila	C
A utilização de medicamentos específicos para a HAP não está recomendada em doentes com HP devida a doenças pulmonares	III	C

a = Classe de recomendação; b = Nível de evidência; HAP = hipertensão arterial pulmonar; HP = hipertensão pulmonar; ECR = ensaio controlado randomizado; CCD = cateterismo cardíaco direito

## 8 - Hipertensão pulmonar por trombo-embolismo crónico (Grupo 4)

Quadro 26: Recomendações para a HP devida a doenças pulmonares e/ou hipoxémia		
Declaração	Classe <sup>a</sup>	Nível <sup>b</sup>
O diagnóstico da HPTEC baseia-se na presença de HP pré-capilar (PAP média $\geq 25$ mmHg, PECP $\leq 15$ mmHg, RVP $> 2$ unidades de Wood) em doentes com múltiplos trombos/êmbolos oclusivos crónicos/organizados nas artérias pulmonares (principais, lobares, segmentares, subsegmentares)	I	C
Em doentes com HPTEC está indicada anticoagulação para toda a vida	I	C
A endarterectomia pulmonar cirúrgica é o tratamento recomendado para os doentes com HPTEC	I	C
Assim que um cintigrafia de perfusão e/ou uma angiografia por TC demonstrar sinais compatíveis com HPTEC, o doente deve ser referenciado a um centro com experiência em endarterectomia pulmonar cirúrgica	Ila	C
A selecção de doentes para cirurgia deve ser baseada na extensão e localização dos trombos organizados, no grau de HP e na presença de co-morbilidades	Ila	C
Os medicamentos específicos para o tratamento da HAP podem estar indicados em doentes seleccionados com HPCTE, tais como os que são candidatos a cirurgia ou que mantenham HP residual após EAP	IIb	C

a = Classe de recomendação; b = Nível de evidência; TC = tomografia computadorizada; HPTEC = hipertensão pulmonar por trombo-embolismo crónico; HAP = hipertensão arterial pulmonar; PAP = pressão arterial pulmonar; EAP = endarterectomia pulmonar; PECP = pressão de encravamento capilar pulmonar.







## EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY®

© 2009 EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY

Nenhuma parte das presentes Recomendações pode ser traduzida ou reproduzida sob qualquer forma sem a autorização por escrito da ESC.

As recomendações seguintes foram adaptadas das Recomendações da ESC para o Diagnóstico e Tratamento da Hipertensão Pulmonar (*European Heart Journal* 2009;30:2493–2537 - doi:10.1093/eurheartj/ehp297).

Para consultar o texto integral tal como foi publicado pelo European Heart Journal visite o nosso site: [www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines)

### **Copyright © 2009 The European Society of Cardiology – Todos os direitos reservados**

O conteúdo destas Recomendações da European Society of Cardiology (ESC) foi publicado apenas para uso pessoal e educativo. Não está autorizado o seu uso comercial. Nenhuma parte das Recomendações de Bolso da ESC pode ser traduzida ou reproduzida sob qualquer forma sem a autorização por escrito da ESC. A autorização pode ser obtida mediante apresentação de um pedido por escrito dirigido à ESC, Practice Guidelines Department, 2035, route des Colles - Les Templiers - BP179 - 06903 Sophia Antipolis Cedex - França..

### **Renúncia de responsabilidade:**

As Orientações da ESC expressam a opinião da ESC e foram elaboradas após cuidadosa consideração das evidências disponíveis à data da sua redacção. Os profissionais de saúde são encorajados a tê-las em consideração no exercício da sua avaliação clínica. No entanto, as orientações não se devem sobrepôr à responsabilidade individual dos profissionais de saúde de tomarem as decisões ajustadas com base nas circunstâncias específicas dos doentes de forma individualizada, de mútuo acordo com cada doente e, se for caso disso e exigido, com o representante ou encarregado do doente. Cabe igualmente ao profissional de saúde verificar as regras e regulamentos aplicáveis aos medicamentos e dispositivos médicos à data da prescrição do tratamento.

Para mais informações

[www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines)



**EUROPEAN  
SOCIETY OF  
CARDIOLOGY®**

EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY  
2035, ROUTE DES COLLES  
LES TEMPLIERS - BP 179  
06903 SOPHIA ANTIPOLIS CEDEX - FRANCE  
Telephone: +33 (0)4 92 94 76 00  
FAX: +33 (0)4 92 94 76 01  
E-mail: [guidelines@escardio.org](mailto:guidelines@escardio.org)

Para mais informações

**[www.escardio.org/guidelines](http://www.escardio.org/guidelines)**