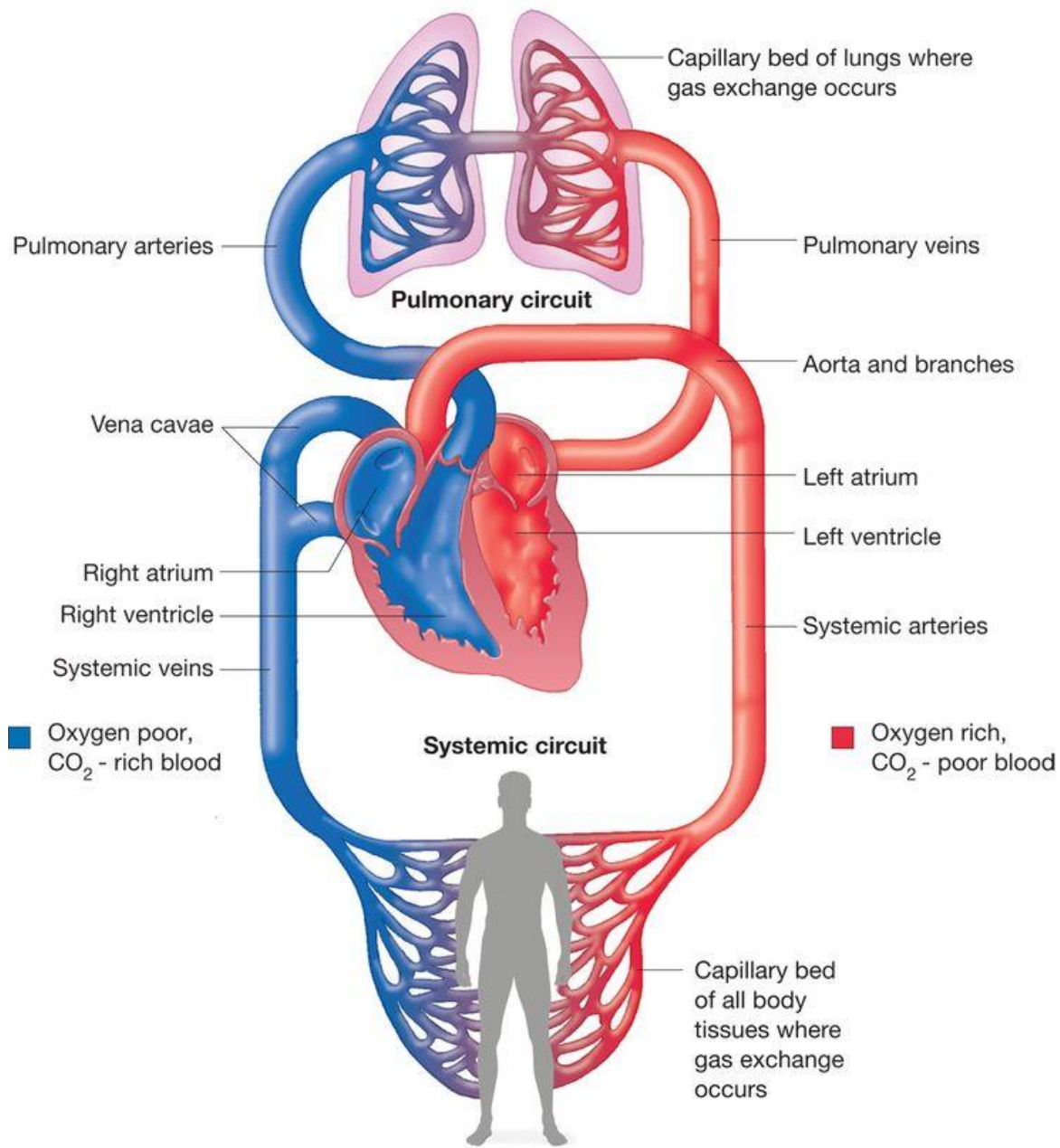


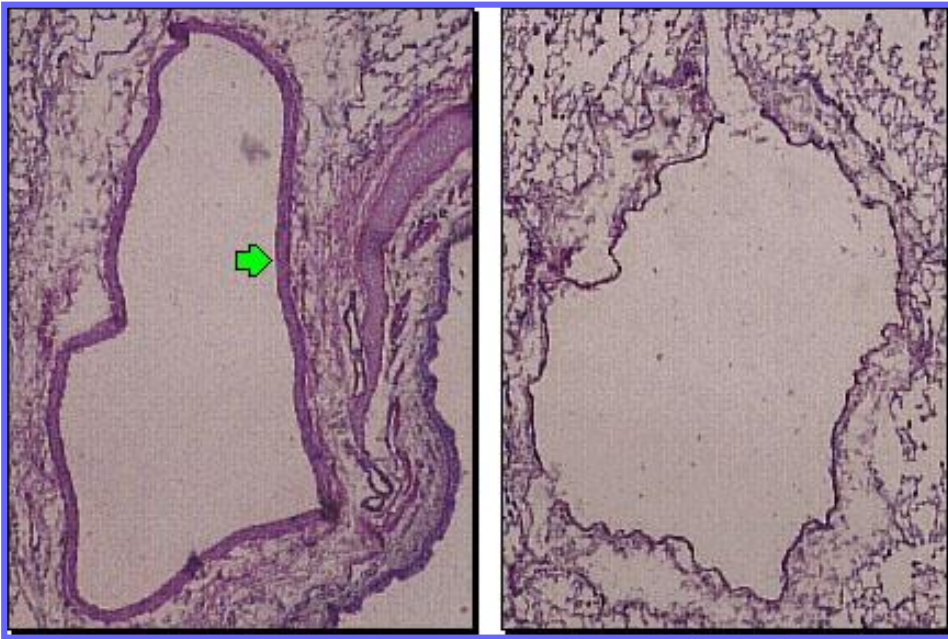
Revisão do protocolo nacional de Hipertensão Pulmonar



Veronica M. Amado
Universidade de Brasília – UnB
Hospital Universitário de Brasília – HUB
Comissão de Circulação Pulmonar - SBPT

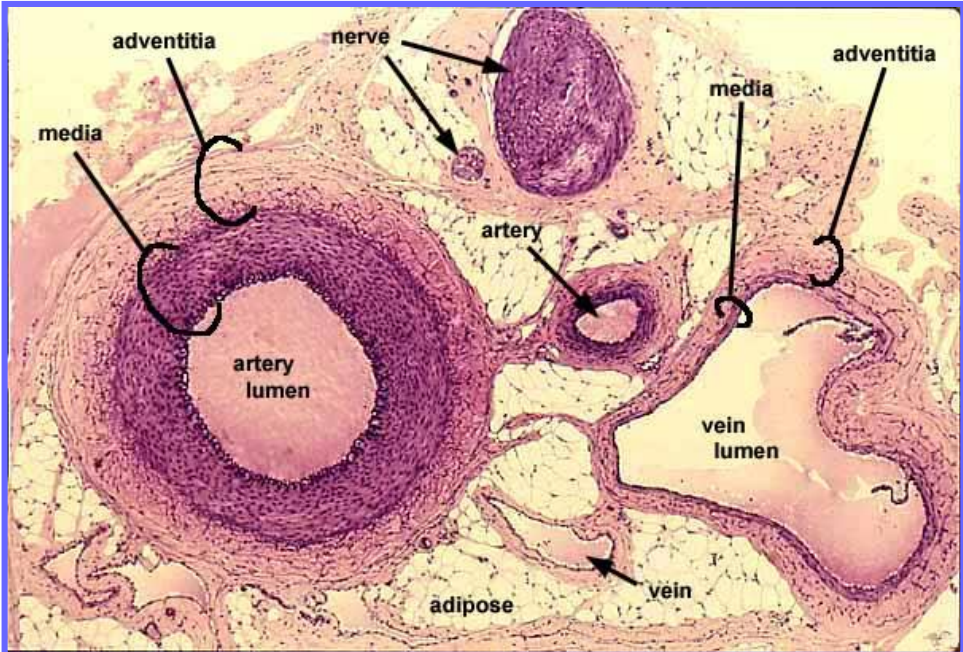




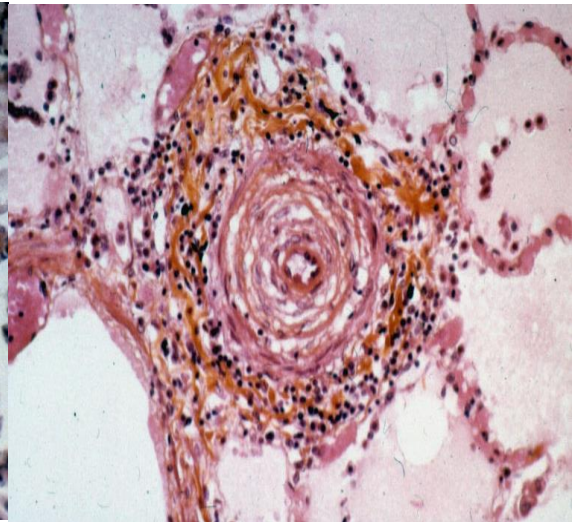
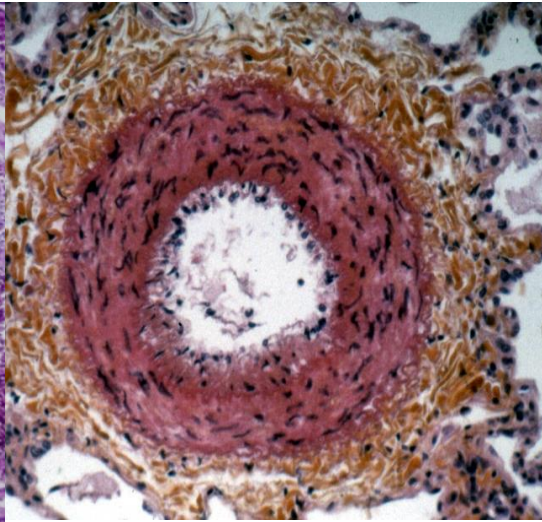
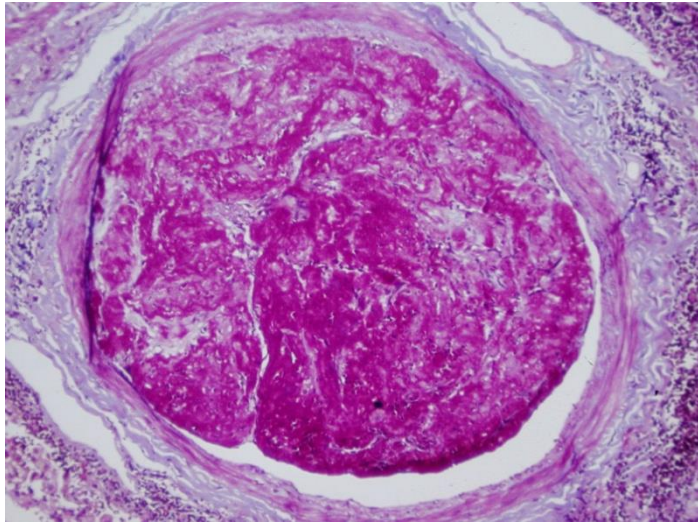


Circulação pulmonar
Pressão arterial: 25 x 8mmHg

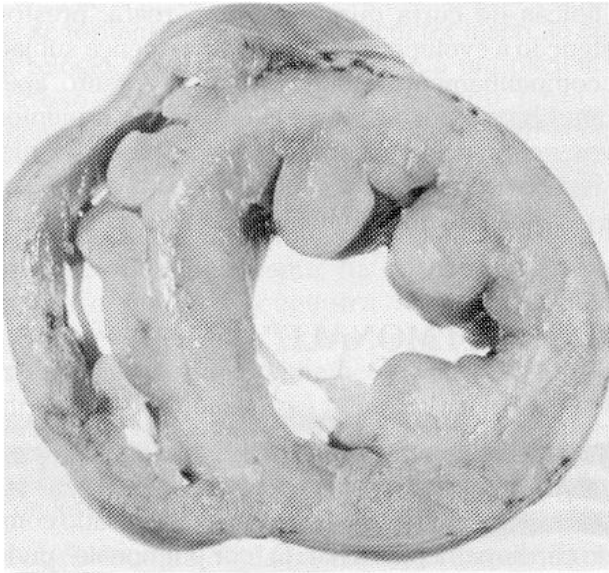
Circulação sistêmica
Pressão arterial: 120 x 80mmHg



A doença



A doença



Normal



Hipertensão
Pulmonar

V Simpósio mundial, Nice 2013

1. Hipertensão arterial pulmonar (HAP)

1.1. HAP Idiopática

1.2. Hereditária

1.2.1. BMPR2

1.2.2. ALK1, ENG, ESMAD9, CAV1, KCNK3

1.2.3. Desconhecida

1.3. Induzida por droga ou toxina

1.4. Associada com

1.4.1. Doenças do tecido conjuntivo

1.4.2. Infecção por HIV

1.4.3. Hipertensão portal

1.4.4. Cardiopatias congênicas

1.4.5. Esquistossomose

1'. Doença veno-oclusiva pulmonar e/ou
Hemangiomatose capilar pulmonar

1''. Hipertensão pulmonar persistente do RN

2. Hipertensão pulmonar por cardiopatia E

2.1. Disfunção sistólica

2.2. Disfunção diastólica

2.3. Doença valvar

2.4. Congênita/ adquirida/influxo ou obstrução do
fluxo de saída e cardiomiopatia congênicas

3. Hipertensão pulmonar causada por doença pulmonar e/ou hipoxemia

3.1. DPOC

3.2. Doença intersticial pulmonar

3.3. Outras doenças pulmonares com padrão
misto

3.4. Distúrbios respiratórios do sono

3.5. Hipoventilação alveolar

3.6. Exposição crônica a altas altitudes

3.7. Anormalidades de desenvolvimento

4. Hipertensão pulmonar por tromboembolia crônica

5. HP por mecanismos multifatoriais desconhecidos

5.1. Doenças hematológicas: mieloproliferativas,
esplenectomia, Anemia hemolítica crônica

5.2. Doenças sistêmicas: sarcoidose, LAM,
histiocitose, neurofibromatose, vasculites

5.3. Doenças metabólicas: depósito de
glicogênio, Gaucher, tireiodopatias

5.4. Outras: obstruções tumorais, mediastinite
fibrosante, IRC em diálise

Epidemiologia

- Hipertensão arterial pulmonar
 - Cerca de 15 casos/milhão de habitantes adultos
- Hipertensão arterial pulmonar idiopática (HAPi)
 - 4,6 a 9 casos por milhão de habitantes adultos
- Idade: 46 anos - HAP e 39,8 anos - HAPi (Brasil)
- Predomínio feminino variável
- Sobrevida (HAP) em 3 anos – 73,9% (Brasil)

Manifestações clínicas



Cansaço



Tontura



Inchaço



Desmaio



Dor torácica

Manifestação Clínica



Investigação diagnóstica

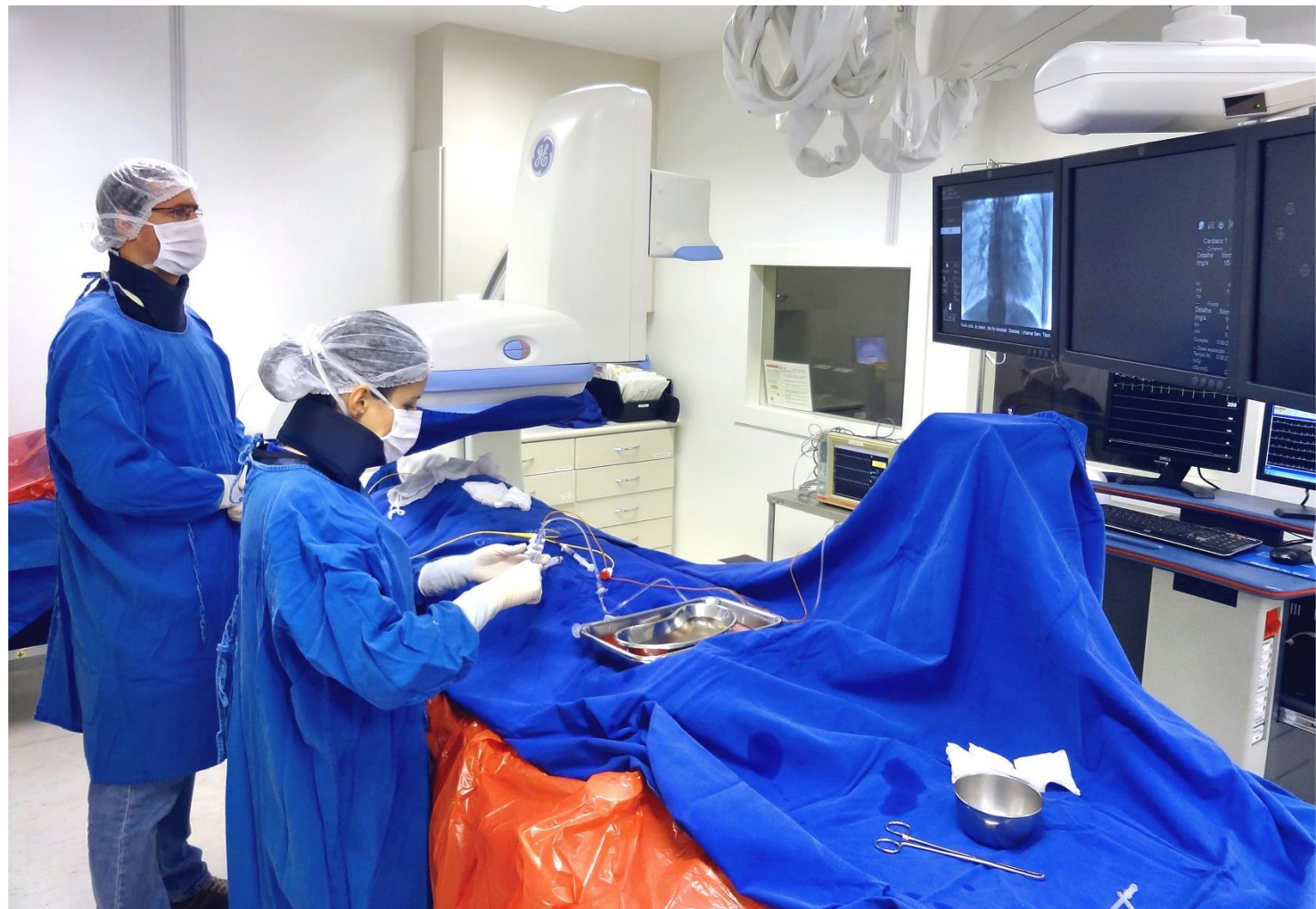


Lista de exames

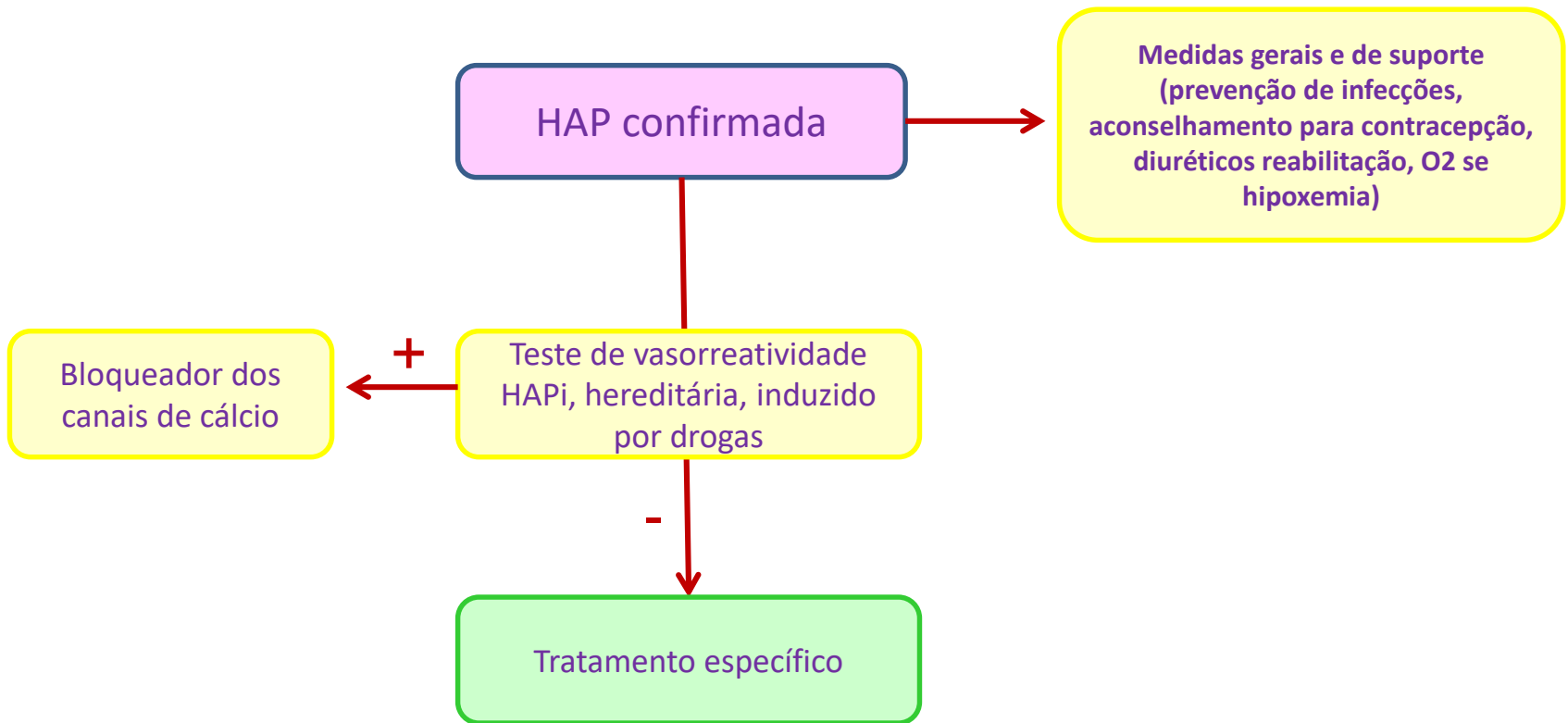


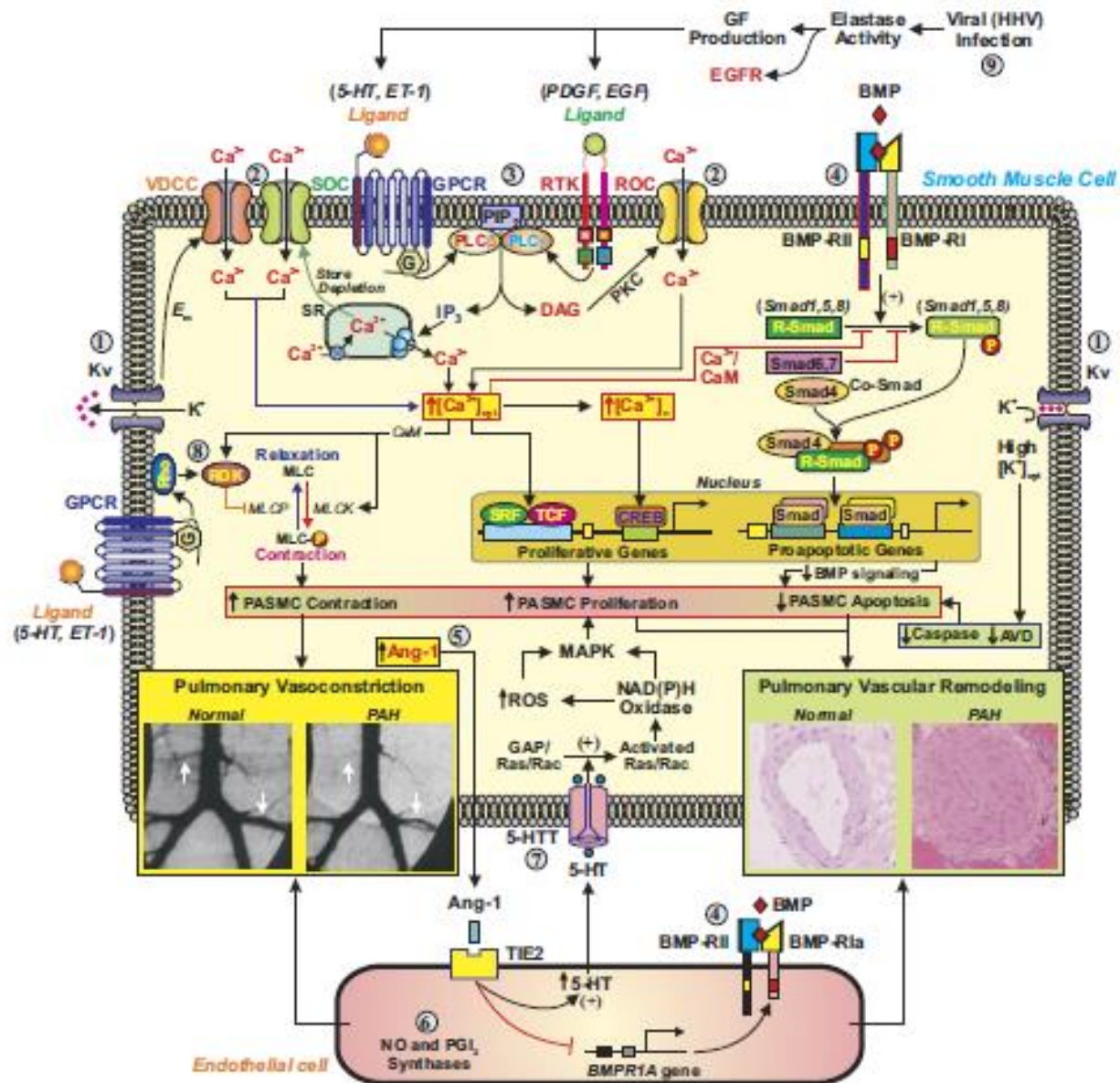
Cateterismo
cardíaco direito

Investigação Diagnóstica

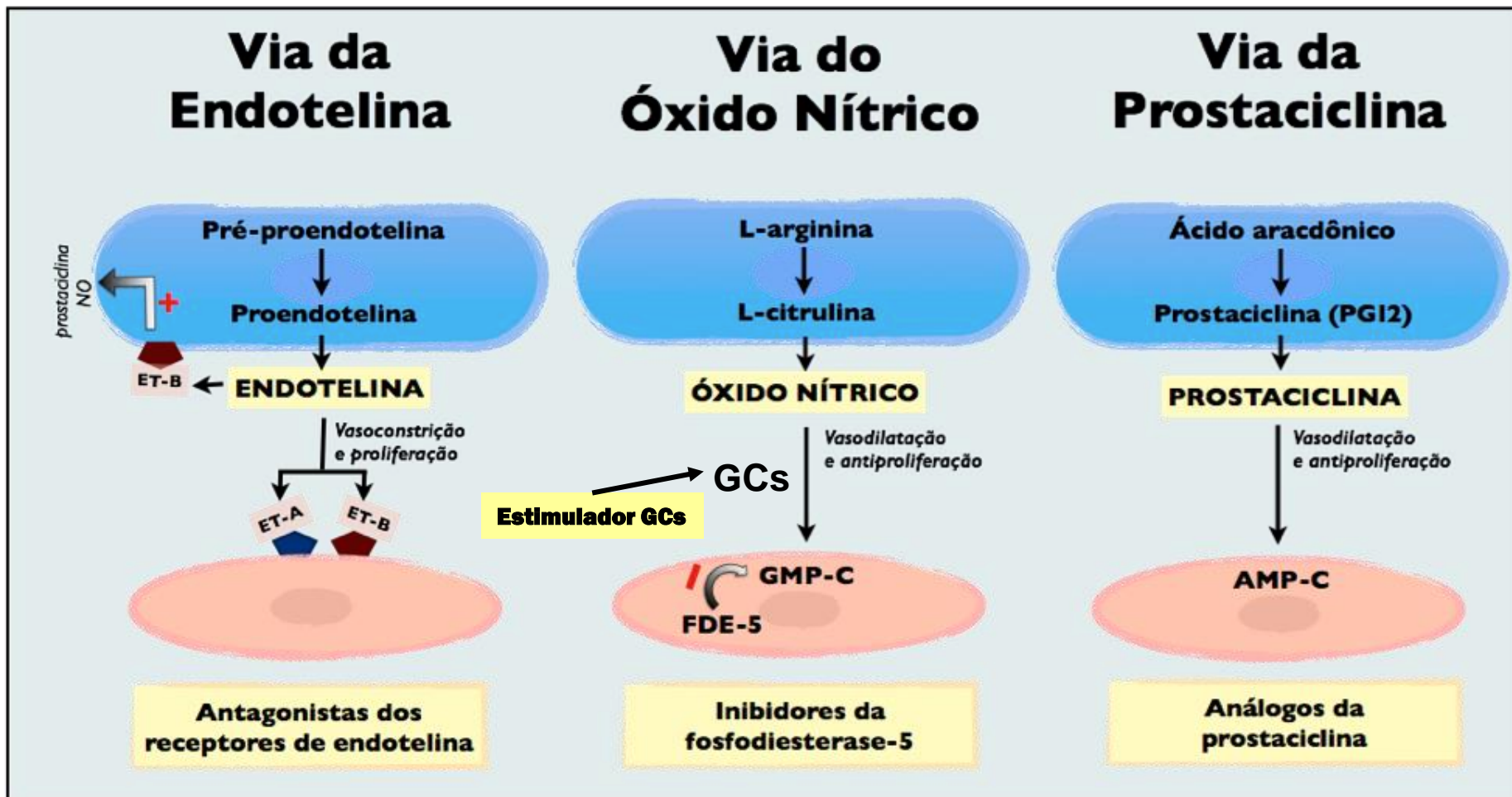


Abordagem terapêutica

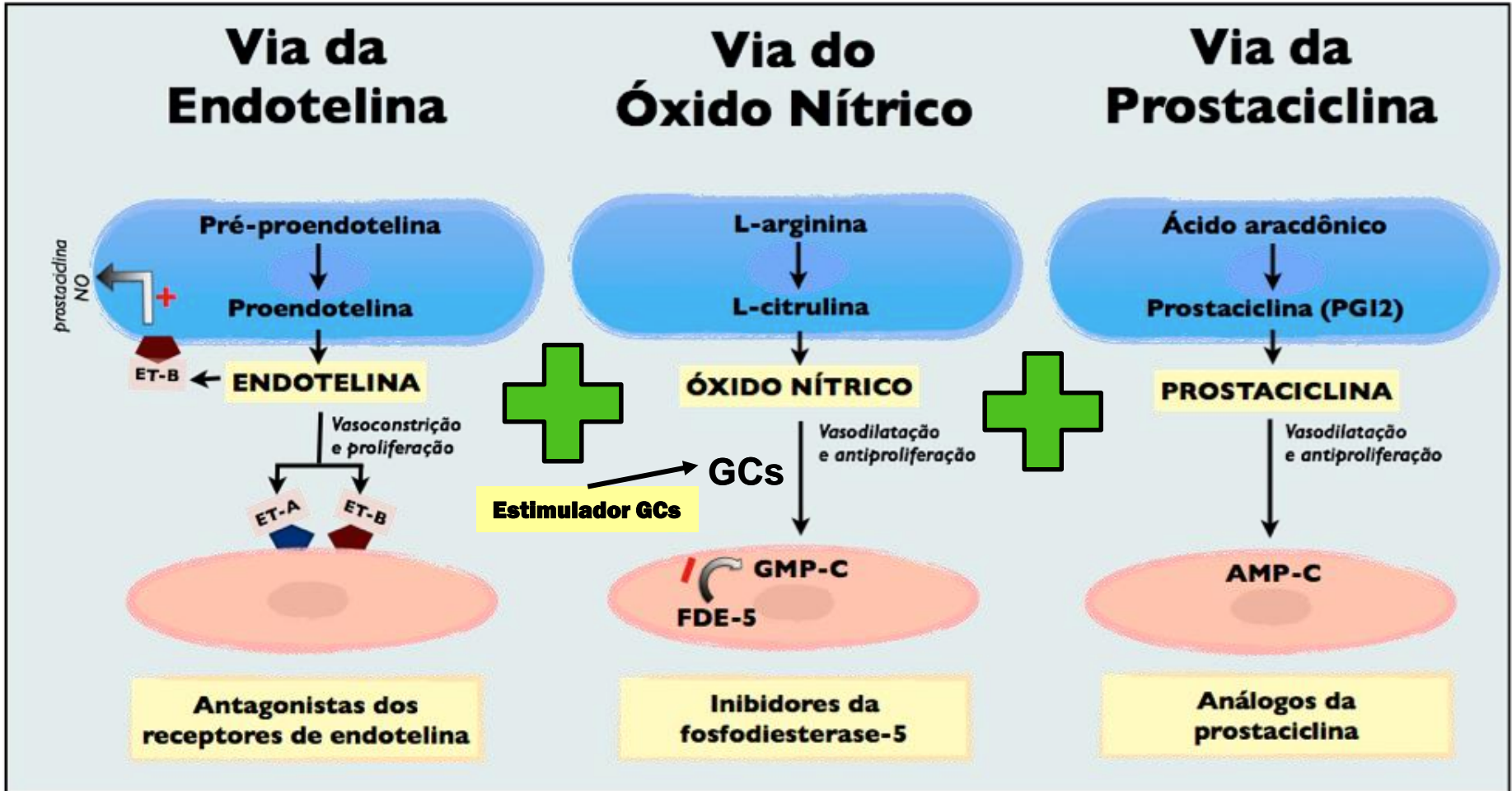




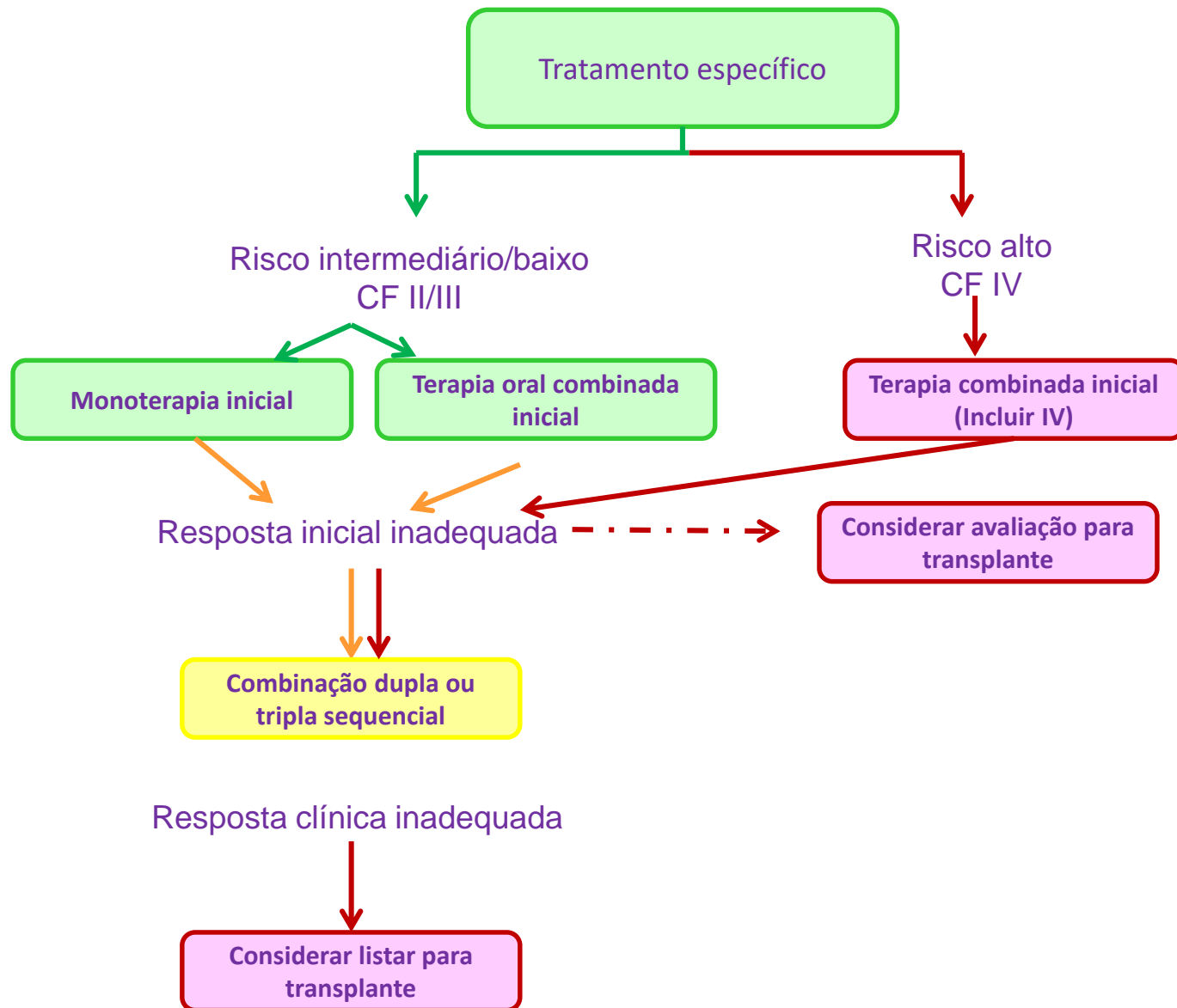
Tratamento da HAP



Tratamento da HAP



Measure/treatment			Class ^a -Level ^b					
			WHO-FC II		WHO-FC III		WHO-FC IV	
Calcium channel blockers			I	C ^d	I	C ^d	-	-
Endothelin receptor antagonists	Ambrisentan		I	A	I	A	IIb	C
	Bosentan		I	A	I	A	IIb	C
	Macitentan ^c		I	B	I	B	IIb	C
Phosphodiesterase type 5 inhibitors	Sildenafil		I	A	I	A	IIb	C
	Tadalafil		I	B	I	B	IIb	C
	Vardenafil ^g		IIb	B	IIb	B	IIb	C
Guanylate cyclase stimulators	Riociguat		I	B	I	B	IIb	C
Prostacyclin analogues	Epoprostenol	Intravenous ^e	-	-	I	A	I	A
	Iloprost	Inhaled	-	-	I	B	IIb	C
		Intravenous ^g	-	-	IIa	C	IIb	C
	Treprostinil	Subcutaneous	-	-	I	B	IIb	C
		Inhaled ^g	-	-	I	B	IIb	C
		Intravenous ^f	-	-	IIa	C	IIb	C
		Oral ^g	-	-	IIb	B	-	-
	Beraprost ^g		-	-	IIb	B	-	-
IP receptor agonists	Selexipag (oral) ^g		I	B	I	B	-	-



Protocolo CONITEC - sugestões

- Correções relativas à classificação
- Vinculação do início de tratamento ao teste de caminhada de 6 minutos.
- Hierarquização do início de tratamento
- Terapêutica combinada

Protocolo CONITEC - sugestões

- Indicação de anticoagulantes
- Cautela no tratamento na Sd. venooclusiva e hemangiomatose pulmonar
- Bloqueadores dos canais de cálcio
- INCLUSÃO DA HIPERTENSÃO PULMONAR TROMBOEMBÓLICA CRÔNICA



Pacientes, familiares, amigos e equipe multiprofissional - Brasil





“Vi que precisamos cuidar da nossa saúde com muita paz e sabedoria, pois ela é o que temos de mais importante. O resto, a gente corre atrás. E se não consegue correr, a gente anda devagar mesmo!!! E se mesmo assim cansar, a gente para, bebe uma água e conta até 30, 50 ou 100. E continua a caminhada logo depois. Ainda estou aprendendo a aceitar essas limitações. Mas tive a certeza de que ao meu lado estão as pessoas mais especiais do mundo, que me ajudam a não deixar a peteca cair.”