

Definição e classificação da Hipertensão Pulmonar

Dr^a Marta Leite - Coordenadora da Comissão Científica de Circulação Pulmonar da SPBA

A hipertensão pulmonar (HP) é a consequência hemodinâmica comum a várias etiologias e diversos mecanismos fisiopatológicos que determinam o aumento dos níveis pressóricos no território vascular pulmonar. O valor normal da pressão média da artéria pulmonar (PAPm) em repouso é 14 ± 3 mmHg, sendo caracterizada a presença de HP quando a mesma se encontra maior ou igual a 20mmHg, de acordo com o consenso elaborado no último Simpósio Mundial de Hipertensão Pulmonar, realizado em Nice em 2018.

A classificação atual da Hipertensão Pulmonar, também definida no 6º Simpósio Mundial de HP, se baseia nos mecanismos fisiopatológicos da doença de base, na etiologia, na apresentação clínica, nas características hemodinâmicas e manejo terapêutico, portanto, é de suma importância, que ela seja mensurada de forma adequada e completa porque irá definir a sua condução. Os pacientes são divididos em cinco grandes grupos, a saber:

1. Hipertensão Arterial Pulmonar (HAP)

A HAP engloba um conjunto de situações clínicas caracterizadas pelo acometimento predominante do compartimento pré-capilar, portanto caracterizada pela presença de POAP $<$ ou $=$ a 15 mmHg, na ausência de doença pulmonar ou tromboembólica crônica.

1.1 HAP Idiopática: A hipertensão arterial pulmonar idiopática (HAPi) é definida por um caso esporádico, sem qualquer antecedente familiar ou fatores de risco associados; é, portanto, um diagnóstico de exclusão, só possível após extensa investigação diagnóstica.

4 1.2 HAP Hereditária

1.3 HAP induzida por drogas e toxinas

1.4 HAP associada a doenças sistêmicas

1.4.1 HAP associada a doenças do tecido conectivo

1.4.2 HAP associada a Esquistossomose

1.4.3 HAP associado a infecção por HIV

1.4.4 Hipertensão porto-pulmonar (HPoP)

1.4.5 HAP associada a doença cardíaca congênita

Doença pulmonar veno-oclusiva e Hemangiomatose capilar

Hipertensão Pulmonar Persistente do Recém-nascido

HAP dos respondedores à longo prazo aos bloqueadores de canal de cálcio

2. Hipertensão Pulmonar Causada por Doenças do Coração Esquerdo:

HP devido à insuficiência cardíaca com FE preservada

HP devido à insuficiência cardíaca com FE reduzida

Doenças cardíacas valvulares

3. Hipertensão Pulmonar Causada por Doença Pulmonar e/ou Hipóxia:

Doenças pulmonares obstrutivas

Doenças pulmonares restritivas

Doenças pulmonares com padrão misto

Hipóxia crônica sem doença pulmonar estrutural

Doenças pulmonares do desenvolvimento

4. HP devido à obstrução das Artérias Pulmonares

Hipertensão Pulmonar Tromboembólica Crônica

Sarcoma ou Angiossarcoma

Carcinoma renal

Tumores germinativos do testículo

Outros tumores não malignos: leiomioma uterino

Estenose congênita da artéria pulmonar

Parasitas

5. Hipertensão Pulmonar com Mecanismos Multifatoriais ou Não Esclarecidos

Distúrbios hematológicos: Doenças mieloproliferativas, anemia falciforme, esplenectomia

Doenças sistêmicas: Sarcoidose, Histiocitose de células de Langerhans pulmonares, linfangiomatose, neurofibromatose, vasculites

Doenças metabólicas relacionadas ao armazenamento de glicogênio, Doença de Gaucher, tireoidopatias

Outras: obstrução tumoral, mediastinite fibrosante, doença renal crônica dialítica

Doenças cardíacas/ pulmonares congênitas complexas: ventrículo único operado, síndrome de Cimitarra operado, artéria pulmonar ausente, atresia pulmonar, entre outros.

O Ecocardiograma é uma excelente ferramenta de rastreamento na HP e é utilizado para iniciar sua investigação. Além de estimar a pressão na artéria pulmonar (PSAP), o ECO também permite avaliar vários outros parâmetros sugestivos de hipertensão pulmonar, tais como: aumento da dimensão das cavidades cardíacas e da espessura ventricular direita, a presença de derrame pericárdico, dilatação do tronco da artéria pulmonar e a retificação do septo. Porém o diagnóstico definitivo da Hipertensão Arterial

Pulmonar depende da realização do estudo hemodinâmico , ou seja, do cateterismo cardíaco de câmaras direitas.

Em conclusão, a classificação atual da hipertensão pulmonar reflete um avanço muito importante no conhecimento desta situação clínica nas últimas décadas. Permitiu a realização de inúmeros ensaios clínicos, acelerando o desenvolvimento do arsenal terapêutico atualmente existente, sendo ainda um sistema suficientemente robusto para nortear o tratamento da hipertensão pulmonar após uma abordagem diagnóstica abrangente e eficaz.