

MINISTÉRIO DA SAÚDE

HIPERTENSÃO PULMONAR

PORTARIA CONJUNTA SECTICS/SAES/MS
Nº 10, DE 18 DE JULHO DE 2023

INTRODUÇÃO

A **Hipertensão Pulmonar (HP)** é uma síndrome clínica e hemodinâmica que resulta no aumento da resistência vascular na pequena circulação, elevando os níveis pressóricos na circulação pulmonar. Incidência mundial → entre 2 e 5 pacientes acometidos a cada milhão de adultos/ano. Sobrevida mediana → 2,8 anos.

Classificação da Hipertensão Pulmonar (HP)

Definição	Características			Grupos clínicos
	PAPm	POCP	RVP	
HP pré-capilar	>20 mmHg	≤15 mmHg	>2 WU	1, 3, 4 e 5
HP pós-capilar isolada	>20 mmHg	>15 mmHg	≤2 WU	2 e 5
HP pré e pós-capilar combinada	>20 mmHg	>15 mmHg	>2 WU	2 e 5

PAPm: pressão arterial pulmonar média; POCP: pressão de oclusão capilar pulmonar; RVP: resistência vascular pulmonar; WU: unidades Wood.

A classificação mais atual da HP divide-se em cinco subgrupos, de acordo com mecanismos fisiopatológicos similares, apresentação clínica, características hemodinâmicas e abordagem terapêutica:

- Grupo 1: Hipertensão arterial pulmonar (HAP);
- Grupo 2: HP devido à doença cardíaca esquerda;
- Grupo 3: HP devido à doença pulmonar ou hipóxia;
- Grupo 4: HP devido à obstrução de artérias pulmonares;
- Grupo 5: HP com mecanismos multifatoriais ou não claros.

A identificação de fatores de risco e da doença em seu estágio inicial e o encaminhamento ágil e adequado para o atendimento especializado dão à Atenção Primária um caráter essencial para um melhor resultado terapêutico e prognóstico dos casos.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico é complexo e requer uma extensa avaliação clínica, laboratorial e radiológica.

Sinais e sintomas de HP: são bastante semelhantes aos de outras causas de insuficiência respiratória crônica, como dispneia progressiva, fadiga crônica, fraqueza, angina, estase jugular, cianose, pré-síncope e síncope.

Achados físicos: podem incluir elevação ou retração paraesternal esquerda, segunda bulha cardíaca aumentada, terceira bulha cardíaca do ventrículo direito, pressão venosa jugular elevada com forma de onda anormal, pulsos arteriais de baixo volume, hepatomegalia, ascite, edema periférico e sopro regurgitante tricúspide.

Várias doenças podem ter acometimento vascular pulmonar e HP: esclerodermia (até 27% de HP), esquistossomose (7,7% de HP na doença hepatoesplênica), hipertensão portal (7,2% de HP em candidatos à transplante hepático), infecção pelo HIV (0,5% de HP) e embolia pulmonar (5,1% de prevalência de HP tromboembólica crônica (HPTEC)).

Alguns fármacos também podem estar associados à HP

EXAMES COMPLEMENTARES – cada um com sinais específicos sugestivos de HP

- Radiografia de tórax.
- Eletrocardiograma.
- Prova de função pulmonar e oximetria.
- Ecocardiograma (além de avaliar a velocidade de regurgitação de fluxo na válvula tricúspide, também permite a confirmação de *shunt* cardíaco e de cardiopatia congênita).
- Tomografia de tórax.
- Polissonografia.
- Cintilografia de inalação/perfusão.
- Cateterismo cardíaco direito.
- Teste de vasorreatividade.

CID 10

I27.0 Hipertensão arterial pulmonar primária

I27.2 Outra hipertensão pulmonar secundária

I27.8 Outras doenças pulmonares do coração especificadas (HAP associada a cardiopatias congênicas/síndrome de Eisenmenger)

À exceção da HAP idiopática e familiar, todas as demais enfermidades devem ser acompanhadas de CID secundário, que especifique a situação associada à HP.

CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Serão incluídos neste Protocolo todos os pacientes com HP:

1. Hipertensão arterial pulmonar (HAP).
2. HP devido à doença cardíaca esquerda.
3. HP devido à doença pulmonar ou hipóxia.
4. HP devido à obstrução de artérias pulmonares (HPTEC);
5. HP com mecanismos multifatoriais ou não claros.

Serão incluídos para tratamento medicamentoso específico os do grupo 1 (HAP), diagnosticados por cateterismo cardíaco direito, com PAPm >25 mmHg e POCP ≤15 mmHg e RVP >2 WU.

Serão elegíveis ao transplante de pulmão os pacientes com HP que não atingirem o baixo risco apesar de estarem em uso de terapia tripla com dose otimizada e que apresentarem condições clínicas para o transplante, conforme o vigente Regulamento Técnico do Sistema Nacional de Transplantes, e as idades mínima e máxima atribuídas aos respectivos procedimentos na Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS.

CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Intolerância, hipersensibilidade ou contraindicação serão os critérios de exclusão ao uso dos respectivos medicamentos preconizado neste Protocolo.

DIAGNÓSTICO (continuação)

- Exames laboratoriais** - uma vez confirmada a presença de HP via cateterismo cardíaco direito e feita a classificação da etiologia da HP como sendo grupo 1, as condições associadas devem ser pesquisadas → realizar hemograma, exame parasitológico de fezes, pesquisa de anticorpo antinuclear, aminotransferases/transaminases (ALT/TGP e AST/TGO), gasometria arterial, de anticorpos anti-DNA, de fator reumatoide, de anticorpo anti-HIV, de HbsAg, de anticorpo anti-HBC (IgG), de anticorpo anti-HCV. Cabe, também, nesse momento a realização de uma ultrassonografia de abdome, para descartar síndrome portopulmonar ou esquistossomose grave.

Observar o algoritmo diagnóstico de hipertensão pulmonar no fluxograma no final deste PCDT Resumido.

Após o diagnóstico de HP, antes do início do tratamento específico → avaliar gravidade (a cada 2 a 6 meses) (quadros a seguir).

Risco de morte dos pacientes com HAP:

Variáveis	Risco baixo (CF I, II)	Risco intermediário (CF III)	Risco alto (CF IV)
Clínicas e funcionais*	TC6M > 440 m	TC6M 165-440 m	TC6M < 165 m
Hemodinâmicas	Opcional Pressão de AD < 8 SVO2 > 65%	Opcional Pressão de AD 8-14 SVO2 60- 65%	Mandatária Pressão de AD > 14 SVO2 < 60%

*Avaliadas a cada 3-6 meses. CF: classe funcional; AD: átrio direito (em mmHg); TC6M: teste de caminhada de 6 minutos; SVO2: saturação venosa central

Classificação funcional da HAP:

Classe	Características clínicas
I	HAP sem limitação das atividades físicas. Atividades físicas habituais não causam dispneia ou fadiga excessiva, dor torácica ou pré-síncope.
II	HAP c/discreta limitação das atividades físicas. Conforto no repouso, mas atividades físicas habituais causam dispneia, fadiga excessiva, dor torácica ou pré-síncope.
III	HAP c/relevante limitação das atividades físicas. Conforto no repouso, mas esforços menores que atividades físicas habituais causam dispneia, fadiga excessiva, dor torácica ou pré-síncope.
IV	HAP com incapacidade para realizar qualquer atividade física sem sintomas. Pacientes manifestam sinais de falência ventricular direita. Dispneia ou fadiga podem estar presentes no repouso e o desconforto aumenta com qualquer esforço feito.

Estratificação de risco de morte em um ano dos pacientes com HAP:

Determinantes do prognóstico	Mortalidade estimada em 1 ano		
	Risco baixo < 5%	Risco intermediário 5-10%	Risco alto > 10%
Sinais clínicos de insuficiência VD	Ausente	Ausente	Presente
Progressão sintomas	Não	Lenta	Rápida
Síncope	Não	Ocasionalmente*	Repetidamente**
Classe funcional	I, II	III	IV
Distância caminhada em teste dos 6 min.	> 440 m	165-440 m	< 165 m
Teste do exercício cardiopulmonar	Pico VO2: >15 (>65% pred.) Inclinação: VE/VCO2 < 36	Pico VO2: 11-15 (35-65% pred.) Inclinação: VE/VCO2 36 - 44.9	Pico VO2: < 11 (<35%pred.) Inclinação VE/VCO2 ≥ 45
Exames de imagem (Eco, RM tórax)	Área AD < 18 cm ² Ausência de DP	Área AD 18-26 cm ² - Ausência ou mínimo DP	Área AD >26cm ² DP presente
Parâmetros hemodinâmicos	Pressão AD < 8 IC ≥ 2,5 SvO2 > 65%	Pressão AD 8-14 IC 2,0-2,4 SvO2 60-65%	Pressão AD >14 IC < 2,0 SvO2 < 60%

VD: ventrículo direito; pico VO2: consumo de oxigênio de pico (mL/min/kg); Alça VE/VCO2: equivalente ventilatório para o CO2; AD: átrio direito (mmHg); DP: derrame pericárdico; IC: índice cardíaco (l/min/m²); SvO2: saturação venosa central.

*Síncope ocasional durante exercício brusco ou intenso, ou síncope ortostática ocasional num paciente previamente estável. **Episódios repetidos de síncope, mesmo em atividade física leve ou regular.

Consultar o item 3 Diagnóstico do PCDT Hipertensão Pulmonar PT nº10, de 18/07/2023.

TRATAMENTO

A definição do tratamento depende da classificação etiológica (grupos 1 a 5) e da estratificação de risco. Está dividido em 3 etapas principais: 1) medidas gerais ou tratamento de suporte, para todos os grupos; 2) tratamento medicamentoso específico por grupo, quando houver indicação; 3) tratamento cirúrgico, com transplante de pulmão, para os casos de resposta terapêutica inadequada.

- Medidas gerais e tratamento de suporte:** Assistência multiprofissional; Treinamento muscular de resistência e força periférica, central e respiratória, complementar ao treinamento aeróbico; Vacinar contra influenza e pneumonia pneumocócica e o cartão de vacinação deve ser mantido atualizado; Atentar para a necessidade de suporte psicológico; Restrição de sódio na dieta (menos de 2,4 g/dia) é aconselhada, especialmente nos pacientes com disfunção ventricular direita.
- Terapia de suporte (medicamentoso adjuvante)**
 - Anticoagulante oral** → pode ser considerado HAP Idiopática (HAPI), HAP Hereditária (HAPH) e HAP pelo uso de anorexígenos. Portanto, no grupo 1 a decisão sobre anticoagulação deve ser individualizada após análise de risco benefício.
 - Na HPTEC, preconiza-se **tratamento contínuo com anticoagulantes** a partir da suspeita diagnóstica.
 - Diuréticos** → quando descompensação de insuficiência cardíaca direita e retenção hídrica.
 - Oxigenoterapia** → o uso da oxigenoterapia contínua está indicada na presença de PaO2 consistentemente ≤60 mmHg ou SaO2 ≤90%, em repouso. Durante o exercício, a suplementação de O2 deve ser oferecida para manter saturação > 88% a 90%.
 - Tratamento da anemia** → como a deficiência de ferro é comum, o monitoramento regular e a correção devem ser considerados.
- Tratamento medicamentoso específico:** O tratamento deve ser iniciado de acordo com o resultado do teste de vasorreatividade e da estratificação de risco; e sempre que a PAPm ≥25 mmHg (pacientes com PAPm entre 21 e 24 mmHg, devem ser cautelosamente monitorizados).

Consultar o item 7 Tratamento do PCDT Hipertensão Pulmonar PT nº10, de 18/07/2023.

TRATAMENTO (continuação)

FARMÁCOS

- Ambrisentana: comprimidos de 5 e 10 mg.
- Anlodipino: comprimidos de 5 e 10 mg.
- Bosentana: comprimidos de 62,5 e 125 mg.
- Citrato de sildenafila: comprimidos de 20 mg.
- Iloprost: solução para nebulização contendo 10 mcg/mL.
- Nifedipino: cápsula ou comprimidos de 10 mg.
- Selexipague: comprimidos de 200 mcg, 400 mcg, 600 mcg, 800 mcg, 1.000 mcg, 1.200 mcg, 1.400 mcg ou 1.600 mcg

No plano de tratamento → monoterapia inicial (de acordo com grupo específico conforme quadro 5) → para aqueles de risco intermediário ou de baixo risco e sem critério para monoterapia → terapia dupla → se não tiverem sucesso → terapia tripla.

Terapia de acompanhamento → após 3 a 6 meses, estratificar novamente os pacientes → diante de resposta adequada, manter tratamento → diante de risco intermediário ou alto, escalar a terapia. Pacientes que evoluam ou mantenham a sua classificação de risco alto, o tratamento deve ser escalonado para terapia máxima combinada tripla, com priorização do transplante de pulmão.

Benefícios esperados do tratamento medicamentoso da HAP são a melhora da capacidade de exercício, da classe funcional e dos parâmetros hemodinâmicos.

Indicações para uso de tratamento em monoterapia na HAP.

HAPI, HAPH ou HAPD com teste de vasorreatividade pulmonar positivo em classe funcional I-II e resposta hemodinâmica sustentada após 1 ano de BCC.

HAP que permanecem estáveis e estratificados com baixo risco após tratamento prolongado (>5-10 anos) com monoterapia.

HAPI >75 anos e com múltiplos fatores de risco para insuficiência cardíaca com FE preservada (hipertensão arterial sistêmica, diabetes melito, doença arterial coronariana, fibrilação atrial, obesidade).

Suspeita ou alta probabilidade de doença pulmonar venoclusiva ou hemangiomatose pulmonar capilar.

Terapia combinada não disponível ou contraindicada (ex. doença hepática grave).

Pacientes com doença muito leve (ex. CFI, RVP 3-4 WU, PAPm <30mmHg, ventrículo direito normal no ecocardiograma).

HAP: hipertensão arterial pulmonar; HAP-I: HAP idiopática; HAP-H: HAP hereditária; HAP-D: HAP induzida por drogas e toxinas; BCC: bloqueadores dos canais de cálcio; CF: classe funcional; RVP: resistência vascular pulmonar; PAPm: pressão de artéria pulmonar média

CASOS ESPECIAIS

Pacientes pediátricos

Seguir as mesmas orientações fornecidas aos adultos, atentando-se para as doses preconizadas para as crianças das alternativas terapêuticas.

A distribuição de etiologias em HP pediátrica é diferente da dos adultos, com maior predominância de HAP idiopática, HAP associada a doenças cardíacas congênitas (HAP-DCC) e HP associada a doenças pulmonares do desenvolvimento.

Mulheres em idade fértil e pós-menopausa

A gravidez está associada a uma taxa de mortalidade substancial na HAP e, portanto, a recomendação geral é de que todas as pacientes com HAP evitem a gravidez.

MONITORAMENTO

Os pacientes com HAP devem ser submetidos à avaliação clínica periódica com equipe de serviço especializado ou de centro de referência (pneumologistas, cardiologistas e reumatologistas, quando necessário) a cada 3 a 6 meses. A indicação do cateterismo cardíaco direito na re-estratificação deve ficar a critério do centro de referência e do médico assistente e deve ser utilizada quando as outras medidas de estratificação de risco não forem possíveis de avaliar.

A monitorização da resposta clínica dos pacientes deverá incluir, ainda, avaliação de eventos adversos relacionados ao uso dos medicamentos, especialmente quando em uso combinado.

Consultar o item 8 **Monitoramento** do PCDT Hipertensão Pulmonar PT nº10, de 18/07/2023.

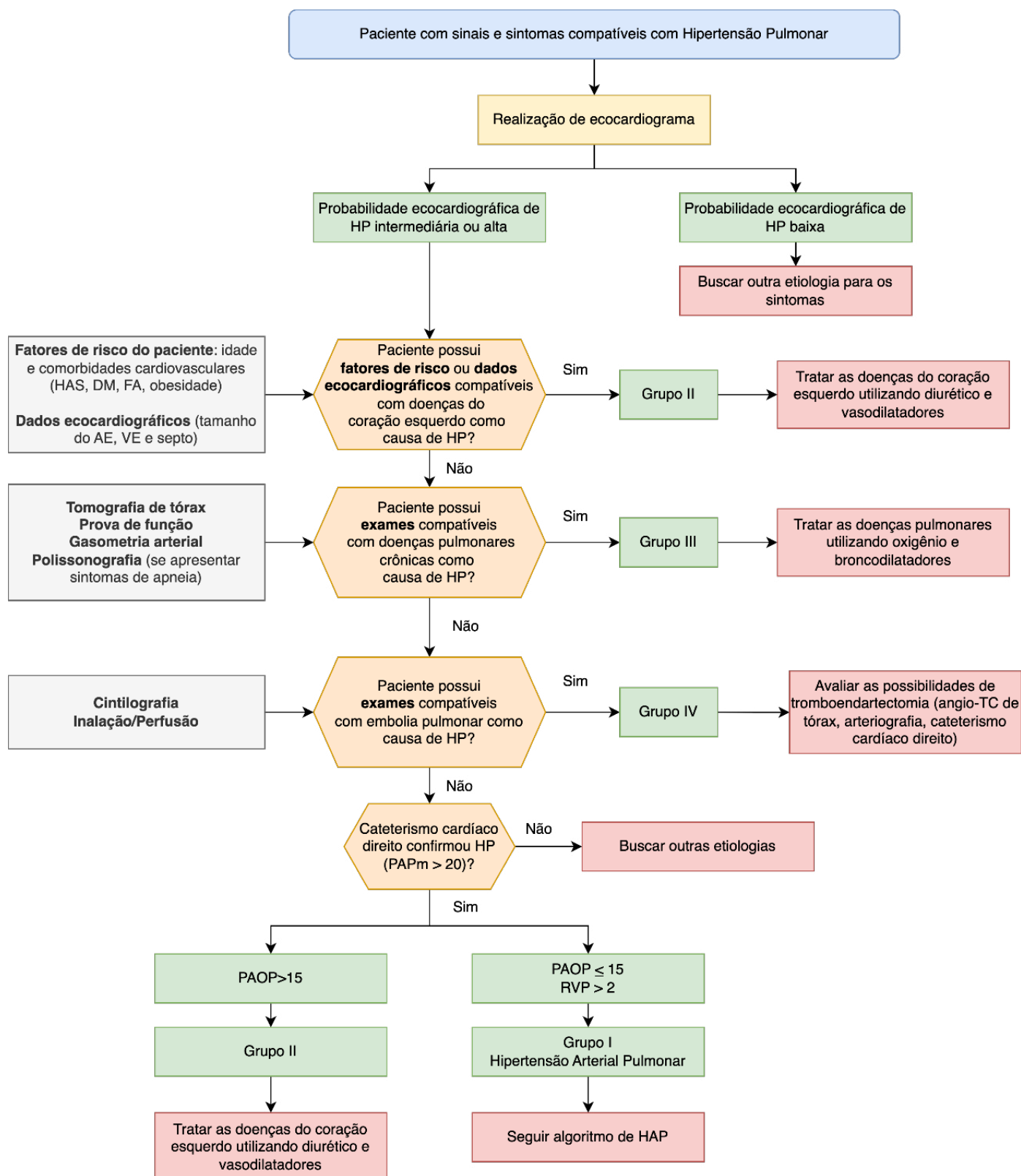
REGULAÇÃO E CONTROLE

Devem ser observados os critérios de inclusão e exclusão de pacientes deste PCDT, a duração e a monitorização do tratamento, bem como a verificação periódica das doses prescritas e dispensadas e a adequação de uso de medicamentos. Casos de HP devem ser atendidos em hospitais habilitados em Pneumologia e com porte tecnológico necessário. Além da familiaridade que tais hospitais guardam com o estadiamento, tratamento e controle de eventos adversos, eles têm toda a estrutura ambulatorial, de internação, de terapia intensiva, de hemoterapia, de suporte multiprofissional e de laboratórios necessária para o adequado atendimento e obtenção dos resultados terapêuticos esperados.

A adesão aos medicamentos e sua correta utilização devem ser monitoradas pelos serviços de assistência farmacêutica, a fim de contribuir com a melhoria no tratamento, promovendo a qualidade do uso dos medicamentos, evitando-se o desperdício dos recursos terapêuticos e preconizando trocas e interrupções, quando adequado. Verificar na Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) vigente em qual componente da Assistência Farmacêutica se encontram os medicamentos preconizados neste Protocolo. Os estados e municípios deverão manter atualizadas as informações referentes aos registros de estoque, distribuição e dispensação do(s) medicamento(s) e encaminhar estas informações ao Ministério da Saúde via Base Nacional de Dados de Ações e Serviços da Assistência Farmacêutica no âmbito do Sistema Único de Saúde (BNAFAR), conforme as normativas vigentes.

Os procedimentos diagnósticos (Grupo 02 e subgrupos – clínicos, cirúrgicos, laboratoriais e por imagem), terapêuticos clínicos (Grupo 03) e terapêuticos cirúrgicos (Grupo 04) e de transplantes (Grupo 05 e seus seis subgrupos) da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS podem ser acessados, por código ou nome do procedimento e por código da CID-10 para a respectiva doença, no SIGTAP (<http://sigtap.datasus.gov.br/tabela-unificada/app/sec/inicio.jsp>), com versão mensalmente atualizada e disponibilizada.

Algoritmo diagnóstico de hipertensão pulmonar.



HAS: hipertensão arterial pulmonar; DM: diabetes melitus; FA: fibrilação atrial; AE: átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo; HP: hipertensão pulmonar; PAPm: pressão arterial pulmonar média; PAOP: pressão arterial pulmonar obstruída; RVP: resistência vascular pulmonar; HAP: hipertensão arterial pulmonar.

As informações inseridas neste material tem a finalidade de direcionar a consulta rápida dos principais temas abordados no PCDT. A versão completa corresponde a Portaria Conjunta SECTICS/SAES/MS nº 10, de 18 de julho de 2023 e pode ser acessada em: <https://www.gov.br/tonitec/pt-br/midias/pro-tocolos/portariaconjuntano10pcdthipertensaopulmonar.pdf>