

# Hipertensão Pulmonar

## Diagnóstico e Novos Conceitos



**M. Graça Castro**

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

## 1. Hipertensão Arterial Pulmonar

### 1.1 Idiopática

### 1.2 Hereditária

#### 1.2.1. BMPR2

#### 1.2.2. ALK1, endoglin (c/sTHH)

### 1.2.3. Desconhecida

### 1.3. Drogas e Tóxicos

### 1.4. Associada a

#### 1.4.1. DT Conjuntivo

#### 1.4.2. Infecção HIV

#### 1.4.3. Hipertensão Portal

#### 1.4.4. Cardiop. Congénita

#### 1.4.5. Sistosomiase

#### 1.4.6. Anemia hemolítica cr.

**I** D. Pulmonar Venooclusiva e/ou Hemangiomatose CP

## 2. Card. Esquerda

2.1. Disf. Sistólica 2.2. Disf. Diastólica

2.1. Valvulopatia

## 3 D. Pulmonar e/ou hipoxemia

### 3.1. DPOC

### 3.2. D. intersticial pulmonar

### 3.3. Outras com padrão misto restr. e obstrutivo

### 3.4. Distúrbios do sono

### 3.5. Hipoventilação alveolar

### 3.6. Exposição crónica a alta altitude

### 3.7. Anomalias do desenvolvimento

## 4 Tromboembolismo Pulmonar Crónico

## 5 Mecanismos pouco claros e/ou multifactoriais

### 5.1. D. Hematológicas: mieloproliferativas, esplenectomia

### 5.2. D. Sistémicas: sarcoidose, Cél. Langerhans, histiocitose, limfangioleiomiomatose, neurofibromatose, vasculite

### 5.3. D. Metabólicas: d. armazenamento glicogénio, d. Gaucher, d. Tiróide

### 5.4. Outras: obstrução tumoral, mediastinite fibrosante, IRC em diálise

## I. Hipertensão Arterial Pulmonar

### I.1 Idiopática

### I.2 Hereditária

#### I.2.1. BMPR2

#### I.2.2. ALK1, endoglin (c/sTHH), **SMAD9, CAV1, KCNK3**

#### I.2.3. Desconhecida

### I.3. Drogas e Tóxicos

### I.4. Associada a

#### I.4.1. DT Conjuntivo

#### I.4.2. Infecção HIV

#### I.4.3. Hipertensão Portal

#### I.4.4. Cardiop. Congénita

#### I.4.5. Sistosomiase

### I. D. Pulmonar Venooclusiva e/ou Hemangiomatose CP

### I. HTP persistente do RN

## 2. Card. Esquerda

### 2.1. Disf. Sistólica 2.2. Disf. Diastólica

### 2.3. Valvulopatia 2.4. Ccong /obstr **CSVE, CEVE/cardiomiopatias**

## 3 D. Pulmonar e/ou hipoxemia

### 3.1. DPOC

### 3.2. D. intersticial pulmonar

### 3.3. Outras com padrão misto restr. e obstrutivo

### 3.4. Distúrbios do sono

### 3.5. Hipoventilação alveolar

### 3.6. Exposição crónica a alta altitude

### 3.7. Anomalias do desenvolvimento

## 4 Tromboembolismo Pulmonar Crónico

## 5 Mecanismos pouco claros e/ou multifactoriais

### 5.1. D. Hematológicas: mieloproliferativas, esplenectomia, **anemia hemolítica crónica**

### 5.2. D. Sistémicas: sarcoidose, Cél. Langerhans, histiocitose, limfangioleiomiomatose, neurofibromatose, vasculite

### 5.3. D. Metabólicas: d. armazenamento glicogénio, d. Gaucher, d. Tiróide

### 5.4. Outras: obstrução tumoral, mediastinite fibrosante, IRC em diálise, **HTP segmentar**

# Classificação da HTP induzida por toxinas

| Definitiva                          | Provável       | Possível                        | Improvável          |
|-------------------------------------|----------------|---------------------------------|---------------------|
| Aminorex                            | Anfetaminas    | Cocaina                         | Contracetivos orais |
| Flenfuramina                        | Triptofano     | Fenilpropanolamina              | Estrógeneos         |
| Dexfenfluramina                     | Metanfetaminas | Citostásticos                   | Tabagismo           |
| Óleo tóxico                         | Dasatinib      | Interferon $\alpha$ e $\beta$   |                     |
| Benfluorex                          |                | Fármacos <i>anfetamina like</i> |                     |
| Inib. recaptção serotonina (HTP RN) |                |                                 |                     |



# Definição de HTP

ESC Guidelines 2009

| Definition                   | Characteristics                                                                    | Clinical group(s) <sup>b</sup>                                                                                                                          |
|------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Pulmonary hypertension (PH)  | Mean PAP $\geq 25$ mmHg                                                            | All                                                                                                                                                     |
| Pre-capillary PH             | Mean PAP $\geq 25$ mmHg<br>PWP $\leq 15$ mmHg<br>CO normal or reduced <sup>c</sup> | 1. Pulmonary arterial hypertension<br>3. PH due to lung diseases<br>4. Chronic thromboembolic PH<br>5. PH with unclear and/or multifactorial mechanisms |
| Post-capillary PH            | Mean PAP $\geq 25$ mmHg<br>PWP $> 15$ mmHg<br>CO normal or reduced <sup>c</sup>    | 2. PH due to left heart disease                                                                                                                         |
| Passive                      | TPG $\leq 12$ mmHg                                                                 |                                                                                                                                                         |
| Reactive (out of proportion) | TPG $> 12$ mmHg                                                                    |                                                                                                                                                         |

**PAP m normal 14 mmHg  
limite superior 20 mmHg**

**PCP normal 5-12  
mmHg**

HTP=PAP média  $\geq 25$  mmHg

HTP *borderline: abolir, mas...*

- Pode traduzir DVP precoce se PCP N e GTP alto
- Se PAP 21-24 mmHg, seguimento apertado caso grupo de risco

HTP *out of proportion: abolir*

## **RVP expressa em Unidades Wood**

- Não deve fazer parte da definição
- A valorizar se HTP pré capilar e se  $>3\text{WU}$

## **PCP Cuidados na medição**

- Variável biológica influenciável por muitos fatores (pressão intratorácica, balanço hídrico)
- Medir no final da expiração normal

## **Medir pressão telediastólica VE**

- Não é obrigatória mas medir sempre que:
- Sinais de disfunção sistó/diastólica VE, fatores de risco para d. coronária, IC Frej conservada. Sempre que surja dado inesperado

## Teste de sobrecarga de volume

- Pode desmascarar IC Fr ej preservada
- Segura administração de 500 ml 5-10 min
- Interpretação cautelosa e integrada nos restantes parâmetros

## Testes de esforço

- Poderão ser úteis no futuro para desmascarar IC Fr ej preservada, formas precoces de DVP
- Não definidos protocolos, critérios de diagnóstico



# Recomendações para cateterismo direito

## Técnicamente difícil

- Risco de complicações fatais
- Fonte de imprecisões e classificações erradas
- A realizar em centros diferenciados
- Definição uniforme do nível de calibração de transducer
- Incluir medições completas de pressões e saturação, running de sat. se sat. O<sub>2</sub> AP > 75%
- Manipulações excessivas de cateter aumentam risco de rutura da AP
- Pelo menos 3 medições de PCP
- Preferir medição de débito por termodiluição
- Teste de vasoreatividade recomendado na HAP idiopática. Agente de escolha: Óxido Nítrico



# HTP devida a Cardiopatia Esquerda

## Como identificar a doença vascular pulmonar na presença de HTP pós capilar

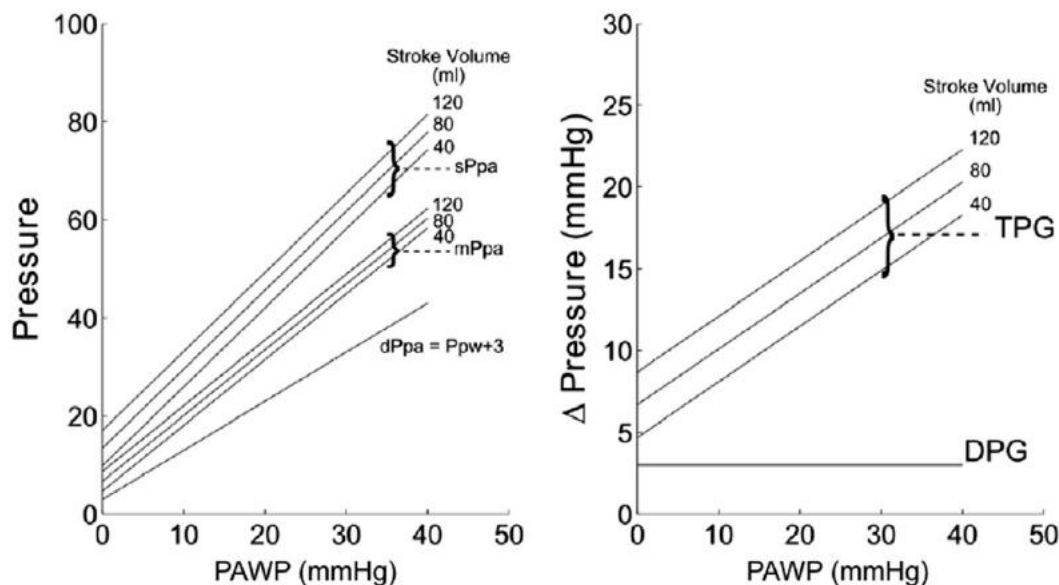
- RVP: variável composta, dependente de fluxo e pressões
- Gradiente transpulmonar fortemente influenciado pela PCP

# HTP devida a Cardiopatia Esquerda

JACC Vol. 62, No. 25, Suppl D, 2013  
December 24, 2013:D100-8

Vachiéry *et al.*  
Pulmonary Hypertension Due to Left Heart Diseases

D103



**Figure 2** Effect of PAWP and SV on Pulmonary Pressures

- A PCP influencia mais os níveis de pressão pulmonar sistólica e diastólica que a pressão média AP
- A Diferença de Pressão Diastólica é melhor indicador de DVP

## Tipos de HTP devida a Cardiopatia Esquerda

- HTP isolada pós capilar
- HTP combinada pós e pré capilar

# HTP devida a Cardiopatia Esquerda

| Table 2 Proposed Definition and Classification of PH-LHD |           |                      |
|----------------------------------------------------------|-----------|----------------------|
| Terminology                                              | PAWP      | Diastolic PAP – PAWP |
| Isolated post-capillary PH                               | >15 mm Hg | <7 mm Hg             |
| Combined post-capillary and pre-capillary PH             | >15 mm Hg | ≥7 mm Hg             |

Hemodynamic measurements are taken under resting conditions.

**GTP >12 e DPD ≥ 7 mmHg identifica grupo com menor sobrevida**

Cherges, Chest 2013

# V Simpósio Mundial HTP

- **Clarificação de critérios hemodinâmicos**
- **Destaque para *coupling* coração direito/vascularização pulmonar**
  - **Avaliação da função e terapêutica**
- **Estudo genómico abre perspectivas de novos mecanismos moleculares**