

VERSÃO
PORTUGUESA

Recomendações de Bolso de 2022 da ESC

Comissão para as
Recomendações da Prática Clínica

HIPERTENSÃO PULMONAR

Recomendações para o
diagnóstico e tratamento
da hipertensão pulmonar



ESC

Sociedade Europeia
de Cardiologia



Sociedade Portuguesa de
CARDIOLOGIA



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts

*Distribuição no âmbito de Colaboração
para a formação científica continuada*



Sociedade Portuguesa de
CARDIOLOGIA

biénio 2021-2023
www.spc.pt

Patrocínio de:



*Tradução: Isabel Moreira Ribeiro
Revisão: Rui Plácido, Jorge Ferreira
Coordenação: Jorge Ferreira*

Os Patrocinadores não estiveram envolvidos
no conteúdo científico do documento

Recomendações de Bolso da ESC

Recomendações de 2022 da ESC/ERS para o diagnóstico e tratamento da hipertensão pulmonar*

Desenvolvidas pelo Grupo de Trabalho para o diagnóstico e tratamento da hipertensão pulmonar da *European Society of Cardiology* e da *European Respiratory Society*

Endossadas pela *International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT)* e pela *European Refence Network* em doenças respiratórias raras (ERN-LUNG)

Presidentes

Marion Delcroix

Clinical Department of Respiratory Diseases
Centre of Pulmonary Vascular Diseases
University Hospitals of Leuven Herestraat 49
3000 Leuven, Bélgica
Tel: +32 16 346813
E-mail: marion.delcroix@uzleuven.be

Stephan Rosenkranz

Clinic III for Internal Medicine (Dept. of Cardiology, Pulmonology and Intensive Care Medicine), and Cologne Cardio-vascular Research Center (CCRC), Heart Center at the University Hospital Cologne, Kerpener Str. 62, 50937 Köln, Alemanha
Tel: +49-221-478-32356
E-mail: stephan.rosenkranz@uk-koeln.de

Membros do Grupo de Trabalho:

Marc Humbert (França), Gabor Kovacs (Áustria), Marius M. Hoeper (Alemanha), Roberto Badagliacca (Itália), Rolf M. F. Berger (Países Baixos), Margarita Brida (Croácia), Jørn Carisen (Dinamarca), Andrew J. S. Coats (Reino Unido), Pilar Escribano-Subias (Espanha), Pisana Ferrari (Itália), Diogenes S. Ferreira (Brasil), Hossein Ardeschir Ghofrani (Alemanha), George Giannakoulas (Grécia), David G. Kiely (Reino Unido), Eckhard Mayer (Alemanha), Gergely Meszaros (Hungria), Blin Nagavci (Alemanha), Karen M. Olsson (Alemanha), Joanna Pepke-Zaba (Reino Unido), Jennifer K. Quint (Reino Unido), Göran Rådegran (Suécia), Gerald Simonneau (França), Olivier Sitbon (França), Thomy Tonia (Suíça), Mark Toshner (Reino Unido), Jean-Luc Vachiery (Bélgica), Anton Vonk Noordegraaf (Países Baixos).

Entidades da ESC que participaram no desenvolvimento deste documento:

Associações: *Association of Cardiovascular Nursing & Allied Professions (ACNAP)*, *European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI)*, *Heart Failure Association (HFA)*.

Conselhos: *Council on Cardiovascular Genomics*

Grupos de Estudo: *Adult Congenital Heart Disease*, *Pulmonary Circulation and Right Ventricular Function*, *Thrombosis*

* Adaptado das «Recomendações de 2022 da ESC/ERS para o diagnóstico e tratamento da hipertensão pulmonar» da *European Society of Cardiology* e da *European Respiratory Society* (*European Heart Journal*; 2022 – doi: 10.1093/eurheartj/ehac237; *European Respiratory Journal*; 2022 doi: 10.1183/13993003.00879-2022).

Revisão 13/09/2022.

Índice

1. Introdução	4
2. Métodos	4
3. Definições e classificações	4
3.1. Definições	4
3.2. Classificações	4
4. Epidemiologia e fatores de risco	7
5. Diagnóstico de hipertensão pulmonar	7
5.1 Diagnóstico	7
5.2 Algoritmo diagnóstico	16
5.3 Rastreamento e detecção precoce	16
6. Hipertensão arterial pulmonar (grupo 1)	16
6.1 Características clínicas	16
6.2 Gravidade e avaliação de risco	16
6.3 Terapêutica	28
7. Subgrupos específicos de hipertensão arterial pulmonar	41
7.1 Hipertensão arterial pulmonar associada a fármacos e toxinas	41
7.2 Hipertensão arterial pulmonar associada a doença do tecido conjuntivo	41
7.3 Hipertensão arterial pulmonar associada a infecção por vírus da imunodeficiência humana	42
7.4 Hipertensão arterial pulmonar associada a hipertensão portal	42
7.5 Hipertensão arterial pulmonar associada a cardiopatia congênita	42
7.6 Hipertensão arterial pulmonar com sinais de envolvimento venoso/capilar	43
7.7 Hipertensão pulmonar pediátrica	43
8. Hipertensão pulmonar associada a doença cardíaca esquerda (grupo 2)	49
8.1 Definição, prognóstico e fisiopatologia	49
8.2 Diagnóstico	49
8.3 Terapêutica	51
9. Hipertensão pulmonar associada a doenças pulmonares e/ou hipoxia (grupo 3)	52
9.1 Diagnóstico	53
9.2 Terapêutica	53

10. Hipertensão pulmonar tromboembólica crónica (grupo 4)	55
10.1 Diagnóstico	55
10.2 Terapêutica	55
11. Hipertensão pulmonar com mecanismos pouco claros e/ou multifatoriais (grupo 5).	61
12. Definição de um centro de hipertensão pulmonar	61
12.1 Instalações e competências necessárias para um centro de hipertensão pulmonar	61
12.2 Associações e empoderamento dos doentes	62

Abreviaturas

BCC	bloqueadores dos canais de cálcio	HCP	hemangiomasose capilar pulmonar
BNP	péptido natriurético auricular	HP	hipertensão pulmonar
CC	cardiopatía congénita	HPTEC	hipertensão pulmonar tromboembólica crónica
CCD	cateterismo cardíaco direito	IC-FEp	insuficiência cardíaca com fração de ejeção ventricular esquerda preservada
CF-OMS	classe funcional da Organização Mundial de Saúde	NT-proBNP	terminal N do péptido natriurético cerebral
DCE	doença cardíaca esquerda	PAPm	pressão arterial pulmonar média
DPVO	doença pulmonar veno-oclusiva	PICR	população/problema, intervenção, comparação, resultados
DTC	doença do tecido conjuntivo	PoHP HAP	HP associada a hipertensão portal
ECG	eletrocardiograma	RCT	ensaio controlado aleatorizado
ERS	<i>European Respiratory Society</i>	TP	transplantação pulmonar
ESC	<i>European Society of Cardiology</i>	VD	ventrículo direito
HAP	hipertensão arterial pulmonar		
HAPF	hipertensão arterial pulmonar associada a fármacos/toxinas		
HAPH	hipertensão arterial pulmonar hereditária		
HAPI	hipertensão arterial pulmonar idiopática		

1. Introdução

Nos últimos anos verificou-se um progresso substancial na deteção e tratamento da hipertensão pulmonar (HP), uma condição fisiopatológica complexa que pode envolver múltiplas entidades clínicas e estar associada a uma variedade de doenças cardiovasculares e respiratórias. As evidências atuais têm sido avaliadas de modo exaustivo e integradas numa quarta edição das Recomendações da ESC/ERS para o diagnóstico e tratamento da hipertensão pulmonar, assim como desenvolvidas e publicadas conjuntamente pela *European Society of Cardiology* (ESC) e pela *European Respiratory Society* (ERS). Neste documento, apresentamos uma condensação da versão integral destas recomendações como instrumento formativo para os clínicos. Recorda-se aos utilizadores destas Recomendações de Bolso que os tópicos e a evidência médica, aqui abordados, são tratados de forma consideravelmente mais detalhada na versão integral, não abreviada, das presentes Recomendações, publicação que está disponível com acesso livre nos *websites* da ESC e da ERS e nos *websites* do *European Heart Journal* e do *European Respiratory Journal*.

2. Métodos

As quatro questões População, Intervenção, Comparador e Resultado (PICR) foram avaliadas através de revisões sistemáticas completas e da aplicação da abordagem dos Graus de Recomendações, Avaliação, Desenvolvimento e Classificações (GRADE) e da estrutura Evidência para a Decisão ([Tabelas 1 e 2](#)). Oito questões adicionais foram avaliadas de modo semelhante, mas classificadas de acordo com a abordagem habitual da ESC tal como os restantes tópicos ([Tabelas 3 e 4](#)).

3. Definições e classificações

3.1 Definições

As definições de HP baseiam-se principalmente na avaliação hemodinâmica através do cateterismo cardíaco direito (CCD), embora o diagnóstico e classificação finais devam refletir todo o contexto clínico e considerar os resultados de todas as investigações. A hipertensão pulmonar é definida por uma pressão arterial pulmonar média (PAPm) > 20 mmHg em repouso ([Tabela 5](#)).

3.2 Classificações

O objetivo geral da classificação clínica da HP é agrupar as situações clínicas associadas à HP tendo por base semelhantes mecanismos fisiopatológicos, apre-

sentação clínica, características hemodinâmicas e abordagem terapêutica (Figura 1 e Tabela 6).

Tabela 1 Força das recomendações de acordo com o GRADE (extraído do Manual da ERS sobre as Recomendações da Prática Clínica)

Recomendação forte	Justificação
Recomendação forte para	O painel tem a certeza de que o desejável supera os efeitos indesejáveis
Recomendação condicional para	O painel está menos confiante de que o desejável supera os efeitos indesejáveis
Recomendação condicional contra	O painel está menos confiante de que o indesejável supera os efeitos desejáveis
Recomendação forte contra	O painel tem a certeza de que o indesejável supera os efeitos desejáveis
Sem recomendação	A confiança nos resultados pode ser muito escassa para fazer uma recomendação, ou as contrapartidas entre os efeitos desejáveis e indesejáveis são adequadamente equilibradas. Ou não há dados disponíveis.

©ESC/ERS

Tabela 2 Qualidade dos graus de evidência e suas definições

Qualidade	Definição
Elevada	Estamos muito confiantes de que o verdadeiro efeito se aproxima da estimativa do efeito
Moderada	Estamos moderadamente confiantes na estimativa do efeito: o efeito verdadeiro está provavelmente mais próximo da estimativa do efeito, embora haja uma possibilidade de ser substancialmente diferente
Baixa	A nossa confiança na estimativa do efeito é limitada: o verdadeiro efeito pode ser substancialmente diferente da estimativa do efeito
Muito baixa	Temos muito pouca confiança na estimativa do efeito: o verdadeiro efeito é provavelmente substancialmente diferente da estimativa do efeito

©ESC/ERS

Tabela 3 Classes de recomendações

	Definição	Terminologia a utilizar
Classe I	Evidência e/ou consenso geral de que determinado tratamento ou intervenção é benéfico, útil e eficaz.	É recomendado ou indicado
Classe II	Evidências contraditórias e/ou divergência de opiniões sobre a utilidade/eficácia de determinado tratamento ou intervenção.	
Classe IIa	Peso da evidência /opinião a favor da utilidade/eficácia	Deve ser considerado
Classe IIb	Utilidade/eficácia menos bem estabelecida pela evidência/opinião	Pode ser considerado
Classe III	Evidência ou consenso geral de que determinado tratamento ou intervenção não é útil/eficaz e poderá ser prejudicial em alguns casos.	Não é recomendado

© ESC/ERS

Tabela 4 Níveis de evidência

Nível de evidência A	Informação recolhida a partir de vários ensaios clínicos aleatorizados ou meta-análises
Nível de evidência B	Informação recolhida a partir de um único ensaio clínico aleatorizado ou estudos alargados não aleatorizados
Nível de evidência C	Opinião consensual dos peritos e/ou pequenos estudos, estudos retrospectivos e registos

© ESC/ERS

Tabela 5 Definições hemodinâmicas da hipertensão pulmonar

Definição	Características hemodinâmicas
HP	PAPm > 20 mmHg
HP pré-capilar	PAPm > 20 mmHg PCP ≤ 15 mmHg RVP > 2 UW
HP pós-capilar isolada (HP-pcl)	PAPm > 20 mmHg PCP > 15 mmHg RVP ≤ 2 UW
HP pré e pós-capilar combinadas (HP-pcC)	PAPm > 20 mmHg PCP > 15 mmHg RVP > 2 UW
HP no esforço	Declive de PAPm/DC entre o repouso e o esforço >3 mmHg/L/min

©ESC/ERS

DC, débito cardíaco; HP, hipertensão pulmonar; PAPm, pressão arterial pulmonar média, PCP, pressão capilar pulmonar; RVP, resistência vascular pulmonar; UW, unidades Wood.

Alguns doentes apresentam-se com PAPm (> 20 mmHg) mas com RVP baixa (≤ 2 UW) e PCP baixa (≤ 15 mmHg). Esta condição hemodinâmica pode ser descrita pelo termo «HP não classificável».

4. Epidemiologia e fatores de risco

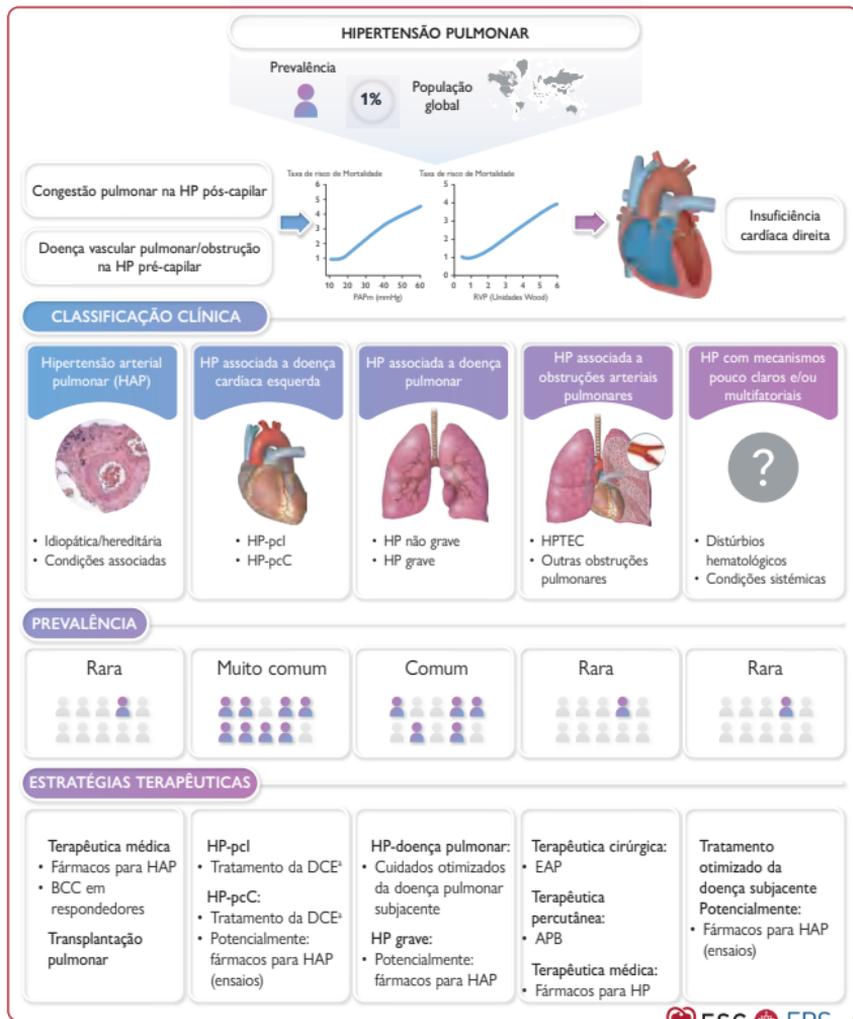
Globalmente, a doença cardíaca esquerda (DCE) é a principal causa de HP. A doença pulmonar é a segunda causa mais comum. A hipertensão arterial pulmonar (HAP) – grupo 1 da classificação clínica – pode ser idiopática ou hereditária, ou estar associada a diversas condições (Tabela 6). Adicionalmente, uma lista de fármacos e de toxinas está associada ao desenvolvimento de HAP (Tabela 7).

5. Diagnóstico de hipertensão pulmonar

5.1 Diagnóstico

A abordagem diagnóstica para a HP está principalmente focada em dois objetivos: deteção precoce e identificação dos processos fisiopatológicos subjacentes tais como a DCE (grupo 2) e doença pulmonar (grupo 3). Os sintomas de HP estão principalmente ligados à disfunção do ventrículo direito (VD), sendo a dispneia de esforço o sintoma cardinal precoce. Outros sintomas comuns e as suas relações com o estágio e gravidade da HP são apresentados na Figura 2. Os sinais clínicos estão resumidos na Figura 3.

Figura 1 Figura central



APB, angioplastia pulmonar por balão; BCC, bloqueadores dos canais de cálcio; DCE, doença cardíaca esquerda, EAP, endarterectomia pulmonar; HP, hipertensão pulmonar; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HPTEC HP tromboembólica crônica; HP-pcC, HP pré e pós-capilar combinadas; HP-pcl, HP pós-capilar isolada.

^a Tratamento da insuficiência cardíaca de acordo com as Recomendações da ESC para o diagnóstico e tratamento da insuficiência cardíaca aguda e crônica; tratamento da doença valvular cardíaca esquerda de acordo com as Recomendações da ESC/European Association for Cardio-Thoracic Surgery para o tratamento da doença valvular cardíaca.

Tabela 6 Classificação clínica da hipertensão pulmonar

Grupo 1 HAP

- 1.1 Idiopática
 - 1.1.1 Não respondedores no teste de vasorreatividade
 - 1.1.2 Respondedores agudos no teste de vasorreatividade
- 1.2 Hereditária^a
- 1.3 Associada a fármacos e toxinas^a
- 1.4 Associada a:
 - 1.4.1 Doença do tecido conjuntivo
 - 1.4.2 Infecção por VIH
 - 1.4.3 Hipertensão portal
 - 1.4.4 Cardiopatia congénita
 - 1.4.5 Shistosomíase
- 1.5 HAP com características de envolvimento venoso/capilar (DPVO/HCP)
- 1.6 HP persistente do recém-nascido

Grupo 2 HP associada a doença cardíaca esquerda

- 2.1 Insuficiência cardíaca:
 - 2.1.1 com fração de ejeção preservada
 - 2.1.2 com fração de ejeção reduzida ou ligeiramente reduzida^b
- 2.2 Doença valvular cardíaca
- 2.3 Condições cardiovasculares congénitas/adquiridas que conduzem a HP pós capilar

Grupo 3 HP associada a doenças pulmonares e/ou hipoxia

- 3.1 Doença pulmonar obstrutiva ou enfisema
- 3.2 Doença pulmonar restritiva
- 3.3 Doença pulmonar com padrão misto restritivo e obstrutivo
- 3.4 Síndromes de hipoventilação
- 3.5 Hipoxia sem doença pulmonar (e.g. elevada altitude)
- 3.6 Doenças do desenvolvimento pulmonar

Grupo 4 HP associada a obstruções da artéria pulmonar

- 4.1 HP tromboembólica crónica
- 4.2 Outras obstruções da artéria pulmonar^c

Grupo 5 HP por mecanismos desconhecidos e/ou multifatoriais

- 5.1 Doenças hematológicas^d
- 5.2 Doenças sistémicas^e

Tabela 6 Classificação clínica da hipertensão pulmonar (continuação)**Grupo 5 HP por mecanismos desconhecidos e/ou multifatoriais (continuação)**

- 5.3 Doenças metabólicas^f
- 5.4 Insuficiência renal crónica com ou sem hemodiálise
- 5.5 Microangiopatia trombótica pulmonar tumoral
- 5.6 Mediastinite fibrosante

©ESCIERS

DPVO, doença pulmonar veno-oclusiva; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HCP, hemangiomas capilares pulmonares; HP, hipertensão pulmonar; VIH, vírus da imunodeficiência humana.

^a Os doentes com HAP hereditária ou HAP associada a fármacos/toxinas podem ser respondedores agudos.

^b Fração de ejeção ventricular esquerda para insuficiência cardíaca com fração de ejeção reduzida: $\leq 40\%$; para insuficiência cardíaca com fração de ejeção ligeiramente reduzida: 41 – 49%.

^c Outras causas de obstruções da artéria pulmonar incluem: sarcomas (de grau elevado ou intermédio ou angiossarcoma), outros tumores malignos (e.g. carcinoma renal, carcinoma uterino, tumores de células germinativas do testículo), tumores não malignos (e.g. leiomioma uterino), arterite sem doença do tecido conjuntivo, estenoses arteriais pulmonares congénitas, hidatidoses.

^d Incluindo anemia hemolítica crónica hereditária e adquirida e perturbações mieloproliferativas crónicas.

^e Incluindo sarcoidose, histiocitose pulmonar de células de Langerhans's, neurofibromatose tipo 1.

^f Incluindo doenças do armazenamento do glicogénio, doença de Gaucher.

Tabela 7 Fármacos e toxinas associados a hipertensão arterial pulmonar

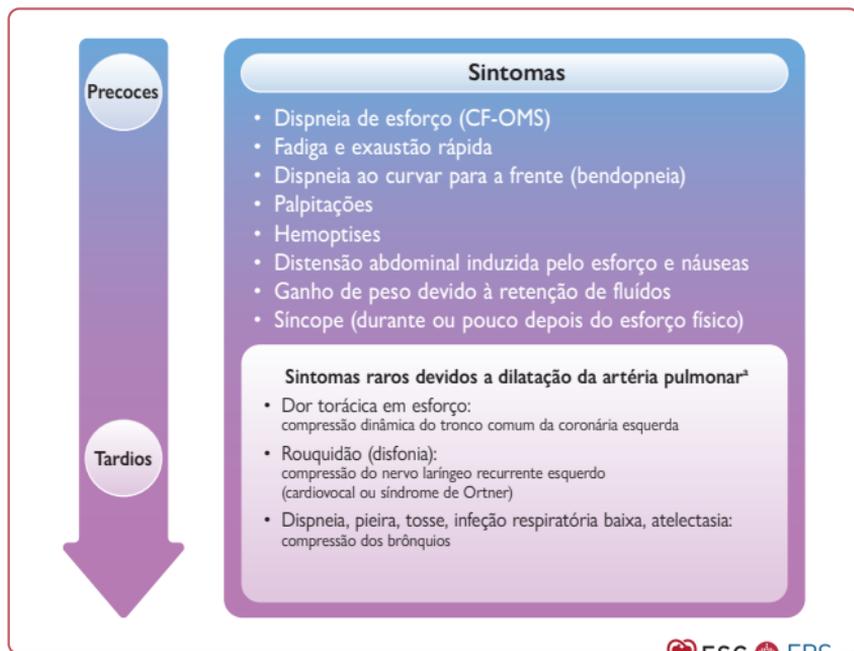
Associação definitiva	Associação possível
Aminorex Benfluorex Dasatinib Dexfenfluramina Fenfluramina Metanfetaminas Óleo de colza tóxico	Agentes alquilantes (ciclofosfamida, mitomicina C) ^a , anfetaminas, bosutinib, cocaína, diazóxido, agentes anti-virais de ação direta contra o vírus da hepatite C (sofosbuvir), indirubina (erva chinesa qing-dai), interferões alfa e beta, leflunomida, L-triptofano, fenilpropranolamina, ponatinibe, inibidores seletivos do proteossoma (carfilzomib), solventes (tricloroetileno) ^a , erva de S. João

©ESCIERS

^a Doença pulmonar veno-oclusiva

Independentemente da etiologia subjacente, a HP está associada a sobrecarga de pressão e a disfunção do VD o que pode ser detetado por ecocardiografia. Quando realizada com rigor, a ecocardiografia fornece informações abrangentes acerca da morfologia do coração direito e do coração esquerdo, função biventricular, valvulopatias, e possibilita estimativas dos parâmetros hemodinâmicos. A ecocardiografia é também uma ferramenta valiosa ao detetar a causa de HP suspeita ou confirmada, particularmente no que respeita à HP associada a DCE ou a cardiopatia congénita (CC).

Figura 2 Sintomas nos doentes com hipertensão pulmonar

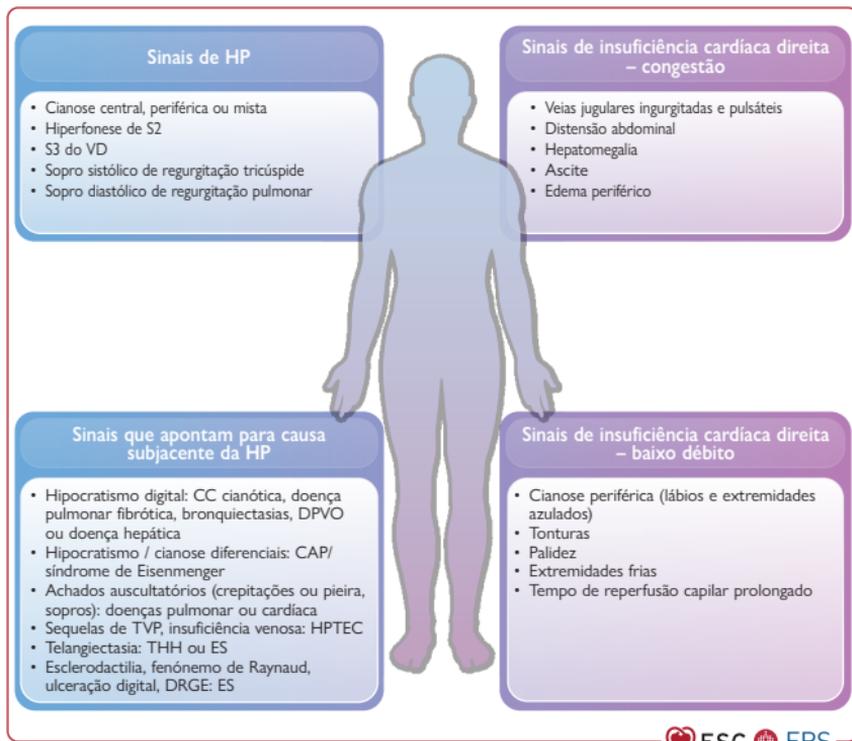


CF-OMS, classe funcional da Organização Mundial de Saúde

^a As síndromes de compressão torácica encontram-se numa minoria de doentes com HAP com dilatação pronunciada da artéria pulmonar e podem ocorrer em qualquer fase da doença e mesmo em doentes que de outra forma teriam apenas repercussão funcional ligeira.

Dada a natureza heterogénea da HP e a geometria peculiar do VD, não há um único parâmetro ecocardiográfico que forneça informação fiável sobre o estado da HP e sobre a etiologia subjacente. Portanto, uma avaliação ecocardiográfica abrangente para suspeita de HP (Figura 4) inclui a estimativa da pressão arterial pulmonar sistólica (PAPs) e a deteção de sinais adicionais sugestivos de HP, com um objetivo de atribuir uma probabilidade de HP na ecocardiografia (Tabela 8). Quando interpretada no contexto clínico, esta probabilidade pode ser utilizada para decidir a necessidade de uma investigação adicional que inclua o cateterismo cardíaco em doentes individuais (Figura 5).

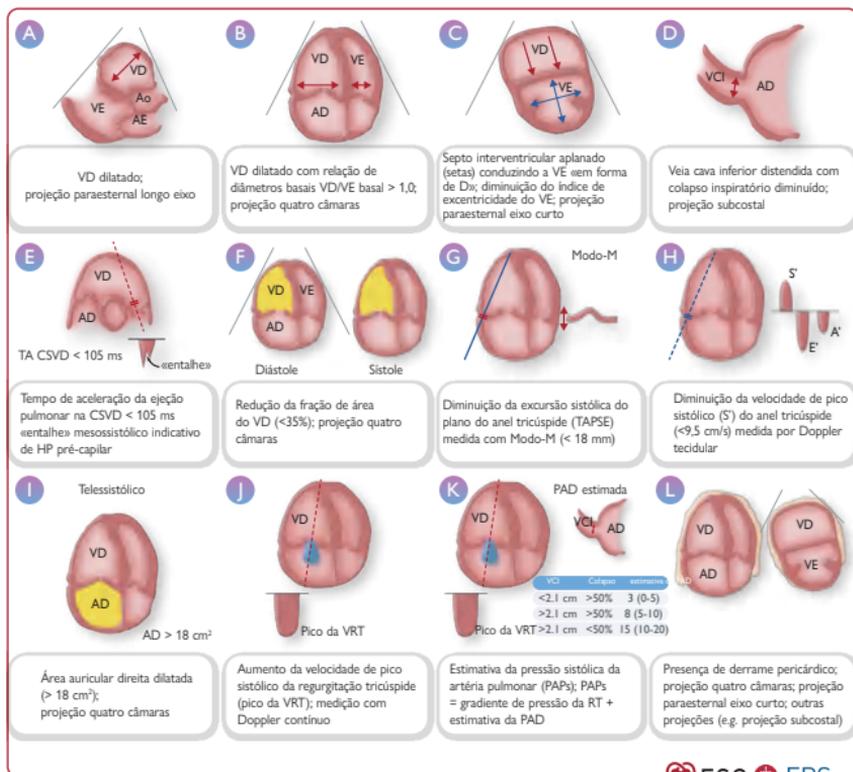
Figura 3 Sinais clínicos em doentes com hipertensão pulmonar



CAP, canal arterial persistente; CC, cardiopatia congénita; DPVO, doença pulmonar veno-oclusiva; ES, esclerose sistémica; HP, hipertensão pulmonar; HPTEC, hipertensão pulmonar tromboembólica crónica, TVP, trombose venosa profunda; DRGE, doença do refluxo gastroesofágico; HP, hipertensão pulmonar; THH, telangiectasia hemorrágica hereditária; TVP, trombose venosa profunda; VD; ventrículo direito.

A ecocardiografia isolada não é suficiente para confirmar um diagnóstico de HP. É também necessária a avaliação da hemodinâmica cardiopulmonar por CCD (Tabela 9). Os testes de vasorreatividade pulmonar são realizados para identificar doentes com HP que possam ser candidatos a tratamento com doses elevadas de bloqueadores dos canais de cálcio (BCC) (Tabela 12). Estão recomendados apenas em doentes com hipertensão arterial pulmonar idiopática (HAPI), com hipertensão arterial pulmonar hereditária (HAPH) ou com hipertensão arterial pulmonar associada a fármacos/toxinas (HAPF). Os compostos recomendados para o teste são o óxido nítrico ou o iloprost inalados.

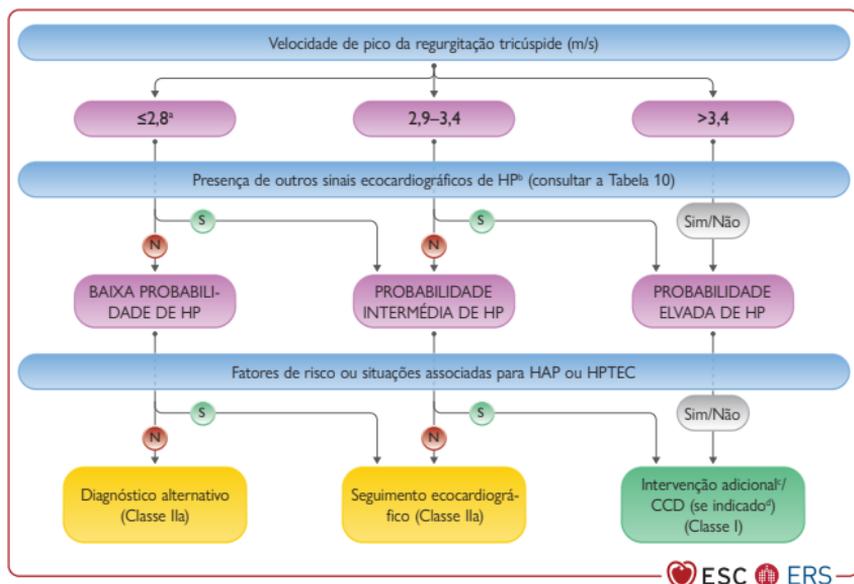
Figura 4 Parâmetros transtorácicos ecocardiográficos na avaliação da hipertensão pulmonar



AD, aurícula direita; AE, aurícula esquerda; Ao, aorta; FAVD, fração de área do VD; HP, hipertensão pulmonar; IEVE, índice de excentricidade do ventrículo esquerdo; PAD, pressão auricular direita; PADE, pressão auricular direita estimada; PAPS, pressão sistólica da artéria pulmonar; RT, regurgitação tricúspide; TA CSVD, tempo de aceleração na câmara de saída ventricular direita; TAPSE, excursão sistólica do plano do anel tricúspide; VCI, veia cava inferior; VD, ventrículo direito; VE, ventrículo esquerdo; VRT, velocidade da regurgitação tricúspide.

³ Refere-se a um colapso inspiratório.

Figura 5 Probabilidade ecocardiográfica de hipertensão pulmonar e recomendações para avaliação adicional



CCD, cateterismo cardíaco direito; DCE, doença cardíaca esquerda; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HP, hipertensão pulmonar; HPTEC, hipertensão pulmonar tromboembólica crónica; N, não; PECP, prova de esforço cardiopulmonar; S, sim; Tabela 8 das Recomendações de Bolso; Tabela 10 das Recomendações completas; VRT, velocidade da regurgitação tricúspide.

^a Ou não mensurável. O limiar da VRT de 2,8 m/s não foi alterado de acordo com a definição hemodinâmica atualizada de HP. ^b Têm de estar presentes sinais de pelo menos duas categoriais da Tabela (A/B/C) para alterar o nível de probabilidade ecocardiográfica de HP. ^c Podem ser necessários testes adicionais (e.g. de imagiologia, PECP). ^d O CCD deve ser realizado caso seja previsível fornecer informação útil ou com impacto terapêutico (e.g. suspeita de HAP ou de HPTEC) e pode não estar indicado em doentes sem fatores de risco ou sem condições associadas a HAP ou HPTEC (e.g. na presença de HP ligeira com DCE ou doença pulmonar predominante).

Tabela 8 Sinais ecocardiográficos adicionais sugestivos de hipertensão pulmonar^a

A: Ventricúlos	B: Artéria pulmonar	C: Veia cava inferior e AD
Rácio do diâmetro/área basal do VD/VE > 1,0	TA na CSVD < 105 m/s e/ou entalhe mesossistólico	Diâmetro da VCI > 21 mm com colapso inspiratório diminuído (< 50% com <i>sniff</i> inspiratório ou < 20% com respiração normal)

Tabela 8 Sinais ecocardiográficos adicionais sugestivos de hipertensão pulmonar^a (continuação)

A: Ventrículos	B: Artéria pulmonar	C: Veia cava inferior e AD
Aplanamento do septo interventricular (IEVE > 1,1 em sístole e/ou em diástole)	Velocidade protodiastólica de regurgitação pulmonar > 2,2 m/s	Área da AD (telessístole) > 18 cm ²
Rácio da TAPSE/PAPs < 0,55 mm/mmHg	Diâmetro da AP > diâmetro da RA Diâmetro da AP > 25 mm	

© ESCERS

AD, aurícula direita; AP, artéria pulmonar; IEVE, índice de excentricidade do VE; PAPS, pressão arterial pulmonar sistólica; RA, raiz da aorta; TA CSVD, tempo de aceleração na CSVD; TAPSE, excursão sistólica do plano do anel tricúspide; VCI, veia cava inferior; VD, ventrículo direito; VE, ventrículo esquerdo; VRT, velocidade da regurgitação tricúspide. ^aSinais que contribuem para avaliar a probabilidade de HP além da VRT (consultar a Figura 5). Têm de estar presentes sinais de pelo menos duas categorias diferentes (A/B/C) para alterar o nível da probabilidade de HP na ecocardiografia.

Tabela 9 Medidas hemodinâmicas obtidas durante o cateterismo cardíaco direito

Variáveis medidas	Valores normais
Pressão auricular direita, média (PAD)	2 – 6 mmHg
Pressão da artéria pulmonar, sistólica (PAPs)	15 – 30 mmHg
Pressão da artéria pulmonar, diastólica (PAPd)	4 – 12 mmHg
Pressão da artéria pulmonar, média (PAPm)	8 – 20 mmHg
Pressão capilar pulmonar (PCP)	≤ 15 mmHg
Débito cardíaco (DC)	4 – 8 L/min
Saturação venosa mista de oxigénio (SvO ₂) ^a	65 – 80%
Saturação arterial de oxigénio (SaO ₂)	95 – 100%
Pressão arterial sistémica	120/80 mmHg
Parâmetros calculados	
Resistência vascular pulmonar (RVP) ^b	0,3 – 2,0 UW
Índice de resistência vascular pulmonar (IRVP)	3 – 3,5 UW*m ²
Resistência pulmonar total (RPT) ^c	< 3 UW
Índice cardíaco (IC)	2,5 – 4,0 L/min/m ²
Volume sistólico (VS)	60 – 100 mL

© ESCERS

Tabela 9 Medidas hemodinâmicas obtidas durante o cateterismo cardíaco direito (continuação)

Parâmetros calculados (continuação)	
Volume sistólico indexado (VSi)	33 - 47 mL/m ²
Compliance da artéria pulmonar (cAP) ^d	>2,3 mL/mmHg

UW – unidades Wood. ^a Derivada de amostras de sangue obtidas da artéria pulmonar; recomenda-se oximetria compartimental para exclusão de *shunt* intracardíaco quando a SvO₂ > 75%. ^b RVP, (PAPm-PCP)/DC.

^c RPT, PAPm/DC. ^d cAP, VS/(PAPs-PAPd).

© ESCIERS

5.2 Algoritmo de diagnóstico

Para o diagnóstico deve-se considerar uma abordagem pragmática e por etapas em doentes com dispneia inexplicada ou com sintomas/sinais que levantam a suspeita de HP (Figura 6).

5.3 Rastreio e detecção precoce

Apesar do aparecimento das terapêuticas da HAP que previnem o agravamento clínico e intervenções eficazes para a hipertensão pulmonar tromboembólica crônica (HPTEC), o tempo que decorre desde o início dos sintomas até ao diagnóstico de HP é superior a 2 anos, apresentando-se a maioria dos doentes num estado avançado da doença. Diminuir o tempo de diagnóstico pode reduzir a incerteza emocional dos doentes, reduzir a utilização de recursos dos cuidados de saúde e permitir um tratamento numa fase mais precoce em que as terapêuticas possam ser mais eficazes.

6. Hipertensão arterial pulmonar (grupo 1)

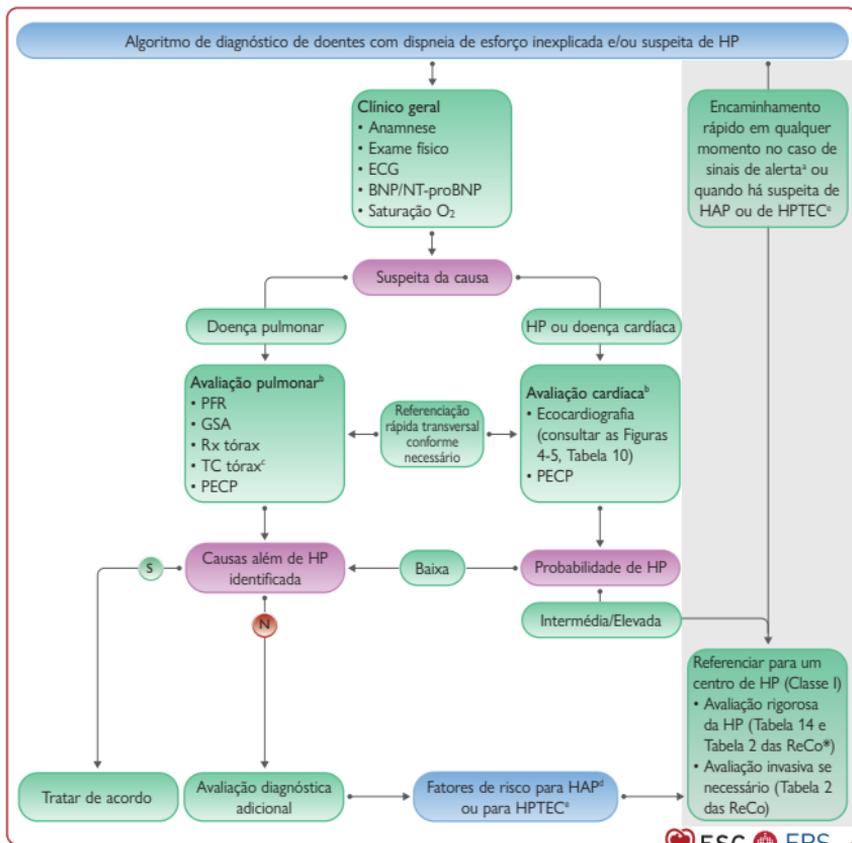
6.1 Características clínicas

Os sintomas de HAP são não específicos e estão sobretudo relacionados com a disfunção progressiva do VD devido a vasculopatia pulmonar progressiva. A apresentação da HAP pode ser modificada pelas doenças associadas e comorbilidades. Descrições mais detalhadas dos subgrupos individuais de HAP são apresentadas no capítulo 7 das Recomendações.

6.2 Gravidade e avaliação do risco

A avaliação clínica de doentes com HAP fornece informações valiosas sobre a gravidade da doença e o prognóstico. O exame físico deve contemplar a avaliação da frequência cardíaca, ritmo, pressão arterial, cianose, ingurgitamento venoso jugular, edema, ascites e derrames pleurais. No diagnóstico e durante o seguimento, a classe funcional da Organização Mundial de Saúde (CF-OMS, Tabela 11) constitui um dos maiores fatores preditores de sobrevivência. O agravamento da CF-OMS ao longo do tempo é um dos indicadores mais alarmantes da progressão da doença e deverá conduzir a investigações adicionais para identificar a(s) causa(s) de deterioração clínica.

Figura 6 Algoritmo de diagnóstico dos doentes com dispneia inexplicada e/ou suspeita de hipertensão pulmonar



BNP, péptido natriurético auricular tipo B; ECG, eletrocardiograma; EP, embolia pulmonar; GSA, gasometria arterial; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HP, hipertensão pulmonar; HPTEC, hipertensão pulmonar tromboembólica crónica; N, não; NT-proBNP, terminal N do péptido natriurético cerebral; PECP, prova de esforço cardiopulmonar; PFR, testes da função pulmonar; S, sim; *Tabela 2 das ReCo, Tabela 2 da versão integral das Recomendações; Tabela 10 da versão integral das Recomendações, Tabela 8 das Recomendações de Bolso; Tabela 14 da versão integral das Recomendações; TC, tomografia computadorizada; VIH, vírus da imunodeficiência humana.

^a Os sinais de alerta incluem a progressão rápida dos sintomas, capacidade de exercício gravemente reduzida, pré-síncope ou síncope durante um esforço ligeiro, sinais de insuficiência cardíaca direita. ^b Avaliação pulmonar e cardíaca realizada por um especialista de acordo com a prática local. ^c Conforme indicado; no caso de suspeita de HP, recomenda-se angio TC pulmonar. ^d Inclui a doença do tecido conjuntivo (especialmente esclerose sistémica), hipertensão portal, infeção por VIH, história familiar de HAP. ^e História de EP, dispositivos intravasculares permanentes, doenças inflamatórias intestinais, trombocitemia essencial, esplenectomia, terapêutica de substituição hormonal tiroideia em alta dose e malignidade.

Tabela 10 Via de administração, semi-vida, dosagens e duração da administração dos compostos recomendados para o teste de vasorreatividade na hipertensão arterial pulmonar

Composto	Via	Meia-vida	Dosagem	Duração
Óxido nítrico	in.	15-30 s	10-20 ppm	5 – 10 min ^b
Iloprost	in.	30 min	5–10 µg ^a	10 – 15 min ^c
Epoprostenol	i.v.	3 min	2–12 ng/kg/min	10 min ^d

©ESCERS

in., inalado; i.v. intravenoso

^a Com máscara facial. ^b Medição numa única etapa dentro do intervalo de dose. ^c Medição numa única etapa, temporizar o efeito completo. ^d Aumento gradual em intervalos de 2 ng/Kg/min, duração de 10 min em cada fase.

Tabela de Recomendação 1 – Recomendações para o cateterismo cardíaco direito e teste de vasorreatividade

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Cateterismo cardíaco direito (CCD)		
Recomenda-se o CCD para confirmar o diagnóstico de HP (especialmente a HAP ou a HPTEC) e para suportar as decisões terapêuticas.	I	B
Nos doentes com suspeita de HP ou com HP conhecida, recomenda-se a realização de CCD em centros com experiência.	I	C
Recomenda-se que o CCD inclua um estudo hemodinâmico completo realizado de acordo com os protocolos standardizados.	I	C
Testes de vasorreatividade		
Recomenda-se o teste de vasorreatividade em doentes com HAPI/HAPH/HAPD para detetar doentes que possam ser tratados com doses elevadas de um bloqueador dos canais de cálcio.	I	B
Recomenda-se que o teste de vasorreatividade seja realizado em centros de HP.	I	C
Recomenda-se que seja considerada como resposta positiva ao teste de vasorreatividade uma redução da PAPm \geq 10 mmHg e até atingir um valor absoluto da PAPm \leq 40 mmHg, com aumento ou sem alteração do débito cardíaco ^b .	I	C

©ESCERS

Tabela de Recomendação 1 – Recomendações para o cateterismo cardíaco direito e teste de vasorreatividade (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Testes de vasorreatividade (continuação)		
Recomendam-se o óxido nítrico inalado, o iloprost inalado ou o epoprostenol intravenoso para efetuar o teste de vasorreatividade.	I	C
O teste de vasorreatividade, para identificar os doentes candidatos a terapêutica com bloqueadores dos canais de cálcio, não está recomendado em doentes com HAP que não seja I/H/F, assim como HP dos grupos 2, 3, 4 e 5.	III	C

©ESCERS

CCD, cateterismo cardíaco direito; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HAPF, hipertensão arterial pulmonar associada a fármacos; HP, hipertensão pulmonar; PAPm, pressão arterial pulmonar média.

^a Classe de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

^b Os testes devem também ser efetuados em doentes com PAPm basal ≤ 40 mmHg, aos quais se aplicam os mesmos critérios de resposta.

Tabela de Recomendação 2 – Recomendações para a estratégia diagnóstica

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Ecocardiografia		
Recomenda-se a ecocardiografia como investigação diagnóstica não invasiva de primeira linha no caso de suspeita de HP.	I	B
Recomenda-se a atribuição de uma probabilidade ecocardiográfica de HP, com base numa VRT aumentada e na presença de outros sinais ecocardiográficos sugestivos de HP (consultar a Tabela 8).	I	B
Recomenda-se manter o limiar da VRT ($>2,8$ m/s) usado para a determinação da probabilidade ecocardiográfica de HP, não obstante da atualização da definição hemodinâmica.	I	C
Com base na probabilidade ecocardiográfica de HP devem ser considerados testes adicionais de acordo com o contexto clínico (i.e. sintomas e fatores de risco ou condições associadas a HAP/HPTEC).	IIa	B
Nos doentes sintomáticos com probabilidade ecocardiográfica intermédia de HP, pode-se considerar a PECP para determinação subsequente da possibilidade de HP.	IIb	C

©ESCERS

Tabela de Recomendação 2 – Recomendações para a estratégia diagnóstica (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Imagiologia		
Recomenda-se a cintigrafia pulmonar de ventilação/perfusão ou de perfusão nos doentes com HP inexplicada para avaliar a presença de HPTEC.	I	C
Recomenda-se a angio TC pulmonar na avaliação de doentes com suspeita de HPTEC.	I	C
Recomendam-se testes de rotina de bioquímica, de hematologia, de imunologia, de VIH e de função tiroideia em todos os doentes com HAP para identificar condições associadas.	I	C
Recomenda-se a ultrassonografia abdominal para o despiste de hipertensão portal.	I	C
Deve-se considerar o RX de tórax em todos os doentes com HP.	Ila	C
Deve-se considerar a angiografia de subtração digital na avaliação de doentes com HPTEC.	Ila	C
Outros testes de diagnóstico		
Recomendam-se testes da função pulmonar com DLCO na avaliação inicial de doentes com HP.	I	C
Não se recomenda biópsia pulmonar aberta ou toracoscópica em doentes com HAP.	III	C

©ESCERS

DLCO, capacidade de difusão pulmonar do monóxido de carbono; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HP, hipertensão pulmonar; HPTEC, hipertensão pulmonar tromboembólica crónica; PECP, prova de esforço cardiopulmonar; TC, tomografia computadorizada; VIH, vírus da imunodeficiência humana; VRT, velocidade da regurgitação tricúspide.

^a Classe de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

Tabela de Recomendação 3 – Recomendações para o rastreio e melhor deteção da HAP e da HPTEC

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Esclerose sistémica		
Nos doentes com ES recomenda-se uma avaliação anual do risco de HAP.	I	B
Nos adultos com ES com > 3 anos de duração da doença, com CVF ≥ 40% e DLCO < 60% recomenda-se o algoritmo DETECT para identificar doentes assintomáticos com HAP.	I	B
Nos doentes com ES e dispneia inexplicada após avaliação não invasiva, recomenda-se o CCD para a exclusão de HAP.	I	C
Nos doentes com ES deve ser considerada a avaliação do risco de terem HAP com base numa avaliação de dispneia em combinação com ecocardiograma ou PFR e de BNP/NT-proBNP.	IIa	B
Devem ser consideradas políticas para avaliação do risco da presença de HAP em hospitais que tratam doentes com ES.	IIa	C
Nos doentes sintomáticos com ES pode-se considerar a realização de ecocardiografia de exercício ou PECP, ou de RMC para ajudar na decisão de realização de CCD.	IIb	C
Nos doentes com DTC com características de sobreposição, pode ser considerada uma avaliação anual do risco de HAP.	IIb	C
HPTEC/DPTEC		
Em doentes com dispneia persistente ou de novo, ou com limitação no esforço na sequência de EP, recomenda-se avaliação diagnóstica adicional para avaliar a possibilidade de HPTEC/DPTEC.	I	C
Nos doentes sintomáticos com defeitos pulmonares discordantes de ventilação/perfusão após três meses de anticoagulação por EP aguda, recomenda-se a referenciação para um centro de HP/HPTEC após avaliação dos resultados da ecocardiografia, BNP/NT-proBNP e/ou PECP.	I	C
Outros		
Recomenda-se o aconselhamento sobre o risco de HAP e o rastreio anual em indivíduos que testam positivo para mutações causadoras de HAP e em familiares em primeiro grau de doentes com HAPH.	I	B

Tabela de Recomendação 3 – Recomendações para o rastreio e melhor deteção da HAP e da HPTEC (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Outros (continuação)		
Nos doentes referenciados para transplante hepático, recomenda-se a ecocardiografia como teste de rastreio da HP.	I	C
Devem ser considerados testes adicionais (ecocardiografia, BNP/NT-proBNP, PFR e/ou PECR) nos doentes sintomáticos com DTC, hipertensão portal ou VIH para rastreio da HAP.	Ila	B

©ESC/EAS

BNP, péptido natriurético auricular tipo B; CCD, cateterismo cardíaco direito; DLCO, capacidade de difusão pulmonar do monóxido de carbono; CVF, capacidade vital forçada; DPTEC, doença pulmonar tromboembólica crónica; DTC, doença do tecido conjuntivo; EP, embolia pulmonar; ES, esclerose sistémica; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HAPH, hipertensão arterial pulmonar hereditária; HP, hipertensão pulmonar; HPTEC, hipertensão pulmonar tromboembólica crónica; NT-proBNP, terminal N do péptido natriurético cerebral; PECP, prova de esforço cardiopulmonar; RMC, ressonância magnética cardíaca; PFR, teste da função pulmonar; VIH, vírus da imunodeficiência humana.

^aClasse de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

Tabela 11 Classificação da Organização Mundial de Saúde sobre o estado funcional de doentes com hipertensão pulmonar

Classe	Descrição ^a
CF I - OMS	Doentes com HP mas sem limitação da atividade física. A atividade física habitual não causa dispneia ou fadiga, dor torácica ou pré-síncope
CF II - OMS	Doentes com HP e ligeira limitação da atividade física. Sentem-se confortáveis em repouso. A atividade física habitual causa dispneia ou fadiga, dor torácica ou pré-síncope
CF III - OMS	Doentes com HP e limitação acentuada da atividade física. Sentem-se confortáveis em repouso. Uma atividade menos intensa que o habitual causa dispneia ou fadiga, dor torácica ou pré-síncope
CF IV- OMS	Doentes com HP e incapacidade em realizar qualquer atividade física sem sintomas. Estes doentes manifestam sinais de insuficiência cardíaca direita. A dispneia e/ou fadiga podem até estar presentes em repouso. O desconforto é aumentado por qualquer tipo de atividade física

©ESC/EAS

CF-OMS, classe funcional da Organização Mundial de Saúde; HP, hipertensão pulmonar.

^a Classificação funcional da HP modificada após a classificação funcional da *New Heart Association* de acordo com a Organização Mundial de Saúde, 1998.

Para a estratificação de risco aquando do diagnóstico, recomenda-se a utilização do modelo de três estratos, tendo em consideração o maior número possível de fatores (Tabela 12), com especial ênfase para o tipo de doença, CF-OMS, distância percorrida no teste dos 6-min de marcha, péptido natriurético auricular (BNP)/terminal N do péptido natriurético cerebral (NT-proBNP) e hemodinâmica. No seguimento, recomenda-se o modelo dos quatro estratos (Tabela 13) como uma ferramenta básica de estratificação de risco, devendo, no entanto, serem consideradas variáveis adicionais conforme necessário, especialmente testes de imagem ao coração direito e hemodinâmica. Em qualquer estágio, fatores individuais tais como a idade, género, tipo de doença, comorbilidades e função renal devem ser igualmente considerados.

Tabela 12 Avaliação abrangente do risco na hipertensão arterial pulmonar (modelo de três estratos)

Determinantes de prognóstico (mortalidade estimada a 1 ano)	Baixo risco (< 5%)	Risco intermédio (5-20%)	Risco elevado (> 20%)
Observações clínicas e variáveis modificáveis			
Sinais de insuficiência cardíaca direita	Ausente	Ausente	Presente
Progressão dos sintomas e manifestações clínicas	Não	Lento	Rápido
Síncope	Não	Síncope ocasional ^a	Síncope recorrente ^b
CF-OMS	I, II	III	IV
T6MM ^c	>440 m	165-440m	< 165 m
PECP	Pico VO ₂ > 15 mL/min/kg (>65% prev.) Declive VE/VCO ₂ < 36	Pico VO ₂ 11-15 mL/min/kg (35-65% prev.) Declive VE/CO ₂ 36-44	Pico VO ₂ <11 mL/min/kg (<35% prev.) Declive VE/CO ₂ >44
Biomarcadores; BNP ou NT-proBNP ^d	BNP < 50 ng/L NT-proBNP <300 ng/L	BNP 50 – 800 ng/L NT-proBNP 300 – 1100 ng/L	BNP > 800 ng/L NT-proBNP >1100 ng/L

Tabela 12 Avaliação abrangente do risco na hipertensão arterial pulmonar (modelo de três estratos) (continuação)

Determinantes de prognóstico (mortalidade estimada a 1 ano)	Baixo risco (< 5%)	Risco intermédio (5-20%)	Risco elevado (> 20%)
Observações clínicas e variáveis modificáveis			
Ecocardiografia	Área da AD < 18 cm ² TAPSE/PAPs >0,32 mm/mmHg Sem derrame pericárdico	Área da AD 18-26 cm ² TAPSE/PAPs 0,19-0,32 mm/mmHg Derrame pericárdico mínimo	Área da AD >26 cm ² TAPSE/PAPs <0,19 mm/mmHg Derrame pericárdico moderado ou grande
RMC ^c	FEVD > 54% VSi > 40 mL/m ² IVTSVD <42 mL/m ²	FEVD 37-54% VSi 26 - 40 mL/m ² IVTSVD 42-54 mL/m ²	FEVD < 37% VSi < 26 mL/m ² IVTSVD >54 mL/m ²
Hemodinâmica	PAD <8mmHg IC ≥ 2,5 L/min/m ² VSi >38mL/m ² SvO ₂ > 65%	PAD 8-14mmHg IC 2,0-2,4 L/min/m ² VSi 31-38mL/m ² SvO ₂ 60-65%	PAD > 14mmHg IC < 2,0L/min/m ² VSi < 31mL/m ² SvO ₂ < 60%

©ESC/ERS

AD, aurícula direita; BNP, péptido natriurético auricular; CF-OMS, classe funcional da OMS; FEVD, fração de ejeção ventricular direita; HAP, hipertensão arterial pulmonar; IC, índice cardíaco; IVTSVD, índice do volume telesistólico ventricular direito; NT-proBNP, terminal N do péptido natriurético cerebral; PAD, pressão da aurícula direita; PAPs, pressão arterial pulmonar sistólica; PECP, prova de esforço cardiopulmonar; prev., previsto; RMC, ressonância magnética cardíaca; SvO₂, saturação venosa mista de oxigénio; T6MM, teste dos 6-min de marcha; TAPSE, excursão sistólica do plano do anel tricúspide; VE/CO₂, equivalentes ventilatórios de dióxido de carbono; VO₂, consumo de oxigénio; VSi, volume sistólico indexado.

^a Síncope ocasional durante um esforço significativo ou síncope ocasional ortostática num doente estável.

^b Episódios recorrentes de síncope mesmo com atividade física limitada ou regular.

^c Observar que a distância percorrida no T6MM está dependente da idade, peso e carga das comorbilidades.

^d Para harmonizar o modelo dos quatro estratos apresentado na Tabela 18 das Recomendações, os níveis de *cut-off* de BNP e do NT-proBNP foram atualizados da versão de 2015 com base nos dados do registo REVEAL, reconhecendo que os estudos de validação europeus utilizaram os níveis de *cut-off* originais.

^e Os parâmetros da RMC foram adaptados do Capítulo 6.2.2.2 das Recomendações.

Tabela 13 Variáveis utilizadas para calcular o risco baseado na ferramenta simplificada de avaliação com quatro estratos

Determinantes de prognóstico	Baixo Risco	Risco intermédio-baixo	Risco intermédio-alto	Alto risco
Pontos atribuídos	1	2	3	4
CF-OMS	I ou IIa	–	III	IV
T6MM, m	> 440	320 - 440	165 – 319	< 165
BNP ou NT-proBNP ^a , ng/L	< 50 < 300	50 – 199 300 - 649	200 – 800 650 - 1100	> 800 > 1100

©ESC/ERS

BNP, péptido natriurético auricular; CF-OMS, classe funcional da Organização Mundial de Saúde; NT-proBNP, terminal N do péptido natriurético cerebral; T6MM, teste dos 6-min de marcha.

O risco é calculado dividindo a soma de todos os pontos pelo número de variáveis e arredondando para o número inteiro seguinte.

^a Às CF-OMS I e II da OMS são atribuídos 1 ponto uma vez que ambas estão associadas a uma boa sobrevivência a longo prazo.

A **Tabela 14** apresenta sugestões de avaliações e calendários para estas avaliações em doentes com HAP. Não foi determinado o momento ideal para o CCD de reavaliação. Alguns centros realizam regularmente avaliações invasivas de seguimento enquanto outros fazem conforme clinicamente indicado. Não há, de momento, evidência de que qualquer uma destas estratégias esteja associada a melhores resultados.

Tabela 14 Sugestão de avaliação e de calendário para o seguimento dos doentes com hipertensão arterial pulmonar

	Basal	3 – 6 meses após alterações terapêuticas ^a	Cada 3 – 6 meses nos doentes estáveis ^a	No caso de agravamento clínico
Avaliação médica (incluindo CF-OMS)				
T6MM				
Análise de sangue (incluindo NT-proBNP) ^{b,c}				
ECG				
Ecocardiografia ou RMC				

©ESC/ERS

Tabela 14 Sugestão de avaliação e calendário para o seguimento dos doentes com hipertensão arterial pulmonar (continuação)

	Basal	3 – 6 meses após alterações terapêuticas ^a	Cada 3 – 6 meses nos doentes estáveis ^a	No caso de agravamento clínico
GSA ou oximetria de pulso ^d				
Doença específica QdV-RS				
PECP				
CCD				

©ESCFERS

ALT, alanina aminotransferase; AST, aspartato aminotransferase; BNP, péptido natriurético auricular; CCD, cateterismo cardíaco direito; CF-OMS, classe funcional da Organização Mundial de Saúde; ECG, eletrocardiograma; GSA, gasometria arterial; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HR-QoL, qualidade de vida relacionada com a saúde; INR, *international normalized ratio*; NT-proBNP, terminal N do péptido natriurético cerebral; PECP, prova de esforço cardiopulmonar; RMC, ressonância magnética cardíaca; T6MM, teste dos 6-min de marcha; TSH, hormona estimulante da tiroide.

Verde: está indicado; amarelo: deve ser considerado; laranja: pode ser considerado.

^a Intervalos a ajustar de acordo com as necessidades do doente, etiologia da HAP, categoria de risco, demografia e comorbilidades.

^b Testes laboratoriais básicos incluem o hemograma, INR (em doentes que recebem antagonistas de vitamina K), creatinina sérica, sódio, potássio, AST/ALT, bilirrubina, e BNP/NT-proBNP.

^c Testes de avaliação laboratorial alargada (e.g. TSH, troponina, ácido úrico, níveis de ferro, etc.) de acordo com as circunstâncias clínicas.

^d A GSA deve ser realizada na avaliação basal mas pode ser substituída pela oximetria de pulso em doentes estáveis durante o seguimento.

Tabela de Recomendação 4 – Recomendações para avaliação da gravidade da doença e risco de morte em doentes com hipertensão arterial pulmonar

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se a avaliação da gravidade da doença em doentes com HAP com um painel de dados derivados da avaliação clínica, testes de exercício, marcadores bioquímicos, ecocardiografia e hemodinâmica.	I	B
Recomenda-se como objetivo de tratamento nos doentes com HAP que o alcançar e manter um perfil de baixo risco sob terapêutica médica otimizada.	I	B
Para a estratificação de risco aquando do diagnóstico, recomenda-se a utilização do modelo dos três estratos (riscos baixo, intermédio e alto), tendo em atenção todos os dados disponíveis incluindo hemodinâmicos.	I	B

©ESCFERS

Tabela de Recomendação 4 – Recomendações para avaliação da gravidade da doença e risco de morte em doentes com hipertensão arterial pulmonar (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^a
Para a estratificação de risco durante o seguimento, recomenda-se a utilização do modelo de quatro estratos (riscos baixo, intermédio-baixo, intermédio-alto e alto) tendo por base a CF-OMS, T6MM e BNP/NT-proBNP, com variáveis adicionais tidas em consideração conforme necessário.	I	B
Em algumas etiologias de HAP e nos doentes com comorbilidades, deve ser considerada a otimização da terapêutica numa base individual, embora reconhecendo que nem sempre é possível atingir um perfil de baixo risco.	Ila	B

©ESCERS

BNP, péptido natriurético auricular; CF-OMS, classe funcional da Organização Mundial de Saúde; HAP, hipertensão arterial pulmonar; NT-proBNP, terminal N do péptido natriurético cerebral; T6MM, teste dos 6-min de marcha.

^aClasse de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

Tabela de Recomendação 5 – Recomendações para medidas gerais e circunstâncias especiais

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Medidas gerais		
Recomenda-se o exercício físico sob vigilância em doentes com HAP sob terapêutica médica.	I	A
Recomenda-se o suporte psicossocial em doentes com HAP.	I	C
Recomenda-se a imunização de doentes com HAP contra o SARS-CoV-2, gripe e <i>Streptococcus pneumoniae</i> .	I	C
Recomenda-se o tratamento diurético em doentes com HAP e sinais de insuficiência VD e retenção de fluidos.	I	C
Recomenda-se a oxigenoterapia a longo prazo em doentes com HAP cuja pressão arterial de oxigénio no sangue < 8 kPa (60 mmHg) ^b .	I	C
Recomenda-se a correção dos níveis de sideremia na presença de anemia por deficiência de ferro.	I	C
Pode ser considerada a reposição de ferro em doentes com HAP e deficiência de ferro na ausência de anemia.	Ilb	C

©ESCERS

Tabela de Recomendação 5 – Recomendações para medidas gerais e circunstâncias especiais (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Medidas gerais (continuação)		
A anticoagulação não está geralmente recomendada em doentes com HAP, mas pode ser considerada numa base individual.	IIb	C
Não se recomenda a administração de IECA, ARA, ARNI, iSGLT-2, betabloqueantes ou ivabradina em doentes com HAP, a menos que necessário por comorbilidades (<i>i.e.</i> pressão arterial elevada, doença coronária, insuficiência cardíaca esquerda ou arritmias).	III	C
Circunstâncias especiais		
Recomenda-se a administração de oxigénio em viagens aéreas nos doentes que necessitem de oxigénio ou com pressão de oxigénio no sangue arterial < 8 kPa (60 mmHg) ao nível do mar.	I	C
Nas intervenções que necessitem de anestesia, deve ser considerada uma consulta multidisciplinar num centro de HP para avaliar a relação risco/benefício.	IIa	C

©ESCIERS

ARA, antagonista dos recetores da angiotensina; ARNI, inibidor da neprilisina e recetor da angiotensina; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HP, hipertensão pulmonar; IECA, inibidor da enzima de conversão da angiotensina; iSGLT-2, inibidor do co-transportador de glicose-sódio tipo 2; SARS-CoV-2, coronavírus da síndrome respiratória aguda grave 2; VD, ventrículo direito.

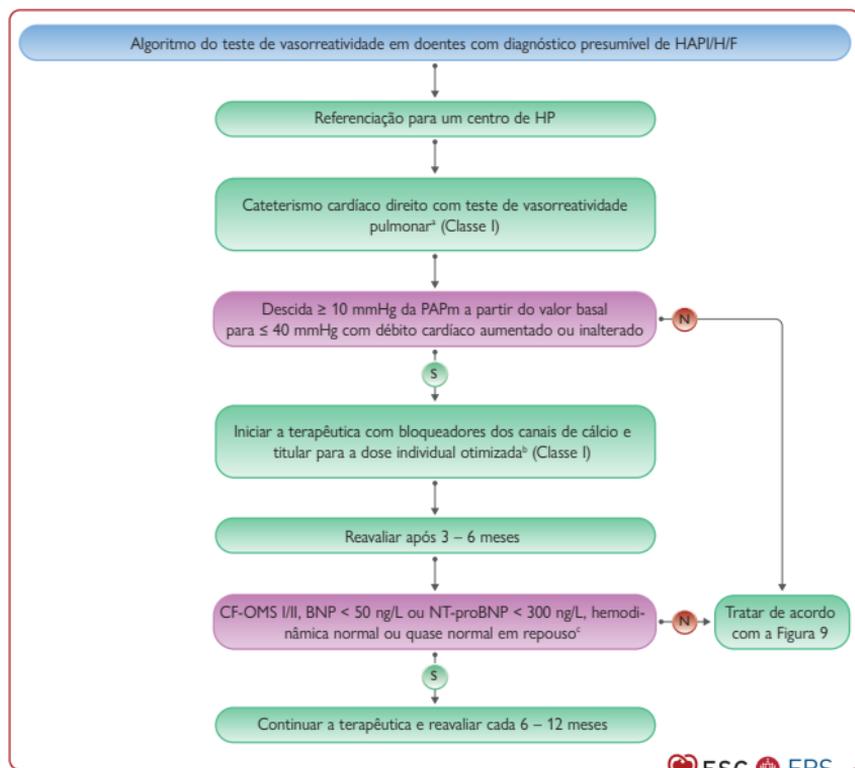
^a Classe de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

^b Medido pelo menos em duas ocasiões.

6.3 Terapêutica

De acordo com os critérios hemodinâmicos atuais, a HAP pode ser diagnosticada em doentes com PAPm > 20 mmHg e resistência vascular pulmonar (RVP) > 2 unidades Wood (UW), mas a eficácia dos fármacos aprovados para HAP foi demonstrada apenas em doentes como PAPm ≥ 25 mmHg e RVP > 3 UW. Não existem dados disponíveis sobre a eficácia de fármacos aprovados para HAP em doentes cuja PAPm é < 25 mmHg e cuja PVR é < 3 UW. Assim, para estes doentes, a eficácia dos fármacos aprovados para HAP não foi estabelecida. O mesmo é válido para os doentes com HP no esforço, que, por definição, não preenchem os critérios diagnósticos para HAP.

Figura 7 Algoritmo do teste de vasorreatividade de doentes com diagnóstico presumível de hipertensão arterial pulmonar idiopática, hereditária ou associada a fármacos/toxinas



BNP, péptido natriurético auricular; CF-OMS, classe funcional da Organização Mundial de Saúde; Figura 9 das Recomendações, Figura 8 das Recomendações de Bolso; HAP-I/H/F, hipertensão arterial pulmonar idiopática, hereditária, associada a fármacos/toxinas; HP, hipertensão pulmonar; N, não; NT-proBNP, terminal N do péptido natriurético cerebral; PAPm, pressão arterial pulmonar média; RVP, resistência vascular pulmonar; S, sim; UW, unidades Wood.

^a O óxido nítrico e o iloprost inalados são recomendados; o epoprostenol intravenoso pode ser usado se o óxido nítrico ou iloprost inalados não estiverem disponíveis.

^b Consultar o texto para detalhes.

^c PAPm ≤ 30 mmHg e RVP ≤ 4 UW.

Tabela de Recomendação 6 – Recomendações para mulheres potencialmente férteis

Recomendações	Classe ^a	Nível ^a
Recomenda-se que as mulheres potencialmente férteis com HAP sejam informadas no momento do diagnóstico sobre os riscos e incertezas relacionadas com a gravidez; tal deverá incluir o desencorajamento em engravidar e a indicação para apoio psicológico quando necessário.	I	C
Recomenda-se que as mulheres potencialmente férteis com HAP sejam claramente esclarecidas sobre métodos anticoncepcionais, considerando as necessidades individuais da mulher, mas salientando que as implicações relacionadas com o fracasso de contraceptivos são significativas em HAP.	I	C
Recomenda-se que as mulheres com HAP que ponderam engravidar ou que engravidaram, sejam rapidamente aconselhadas num centro de referência de HP para permitir o aconselhamento genético e a tomada de decisão partilhada e para apoio psicológico às doentes e às respetivas famílias quando necessário.	I	C
No caso de interrupção da gravidez, recomenda-se que a mesma ocorra em centros de referência de HP com apoio psicológico à doente e respetiva família.	I	C
No caso das mulheres com HAP que desejem ter filhos, podem ser consideradas, quando possível, a adoção e a «barriga de aluguer» com aconselhamento genético pré-concepcional.	IIb	C
Devido ao potencial teratogénico relatado em modelos pré-clínicos dos antagonistas dos recetores de endotelina e do riociguat, não se recomendam estes fármacos durante a gravidez.	III	B

©ESC/ERS

HAP, hipertensão arterial pulmonar; HP, hipertensão pulmonar.

^aClasse de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

O tratamento de doentes com HAP requer uma ampla estratégia de tratamento e cuidados interdisciplinares. Além de aplicar fármacos para HAP, as medidas e os cuidados gerais em situações especiais representam componentes integrais dos cuidados otimizados do doente. Neste contexto, as consequências sistémicas da HP e da insuficiência cardíaca direita, contribuindo muitas vezes para a carga da doença, devem ser tratadas de modo adequado. Devem ser considerados a atividade física e a reabilitação com supervisão, anticoagulação, diuréticos, oxigénio, fármacos cardiovasculares, anemia e cinética do ferro, vacinação, apoio psicossocial e circunstâncias especiais tais como a gravidez e o controlo de natalidade.

Tabela de Recomendação 7 – Recomendações para o tratamento de doentes vasorreativos com hipertensão arterial pulmonar idiopática, hereditária ou associada a fármacos

Recomendações	Classe ^a	Nível ^a
Recomendam-se doses elevadas de BCC nos doentes com HAPI, HAPH ou HAPF respondedores ao teste de vasorreatividade aguda.	I	C
Recomenda-se um seguimento rigoroso com reavaliação completa após 3-4 meses de terapêutica (incluindo o CCD) nos doentes com HAPI, HAPH e HAPF tratados com doses elevadas de BCC.	I	C
Recomenda-se a manutenção da terapêutica com doses elevadas de BCC em doentes com HAPI, HAPH e HAPF e em CF-OMS I e II com melhoria hemodinâmica significativa (PAPm < 30 mmHg e RVP < 4 UW).	I	C
Recomenda-se a iniciação da terapêutica específica da HAP em doentes em CF-OMS III ou IV ou naqueles sem melhoria hemodinâmica significativa após terapêutica com doses elevadas de BCC.	I	C
Nos doentes com teste de vasorreatividade positivo, mas com resposta insuficiente a longo prazo aos BCC que necessitam de terapêutica adicional para HAP, deve ser considerada a continuação da terapêutica com BCC.	IIa	C
Não se recomendam os BCC nos doentes sem um estudo de vasorreatividade ou que não respondam aos testes de vasorreatividade, a menos que prescrito para outras indicações (e.g. fenómeno de Raynaud).	III	C

©ESCERS

BCC, bloqueador dos canais de cálcio; CCD, cateterismo cardíaco direito; CF-OMS, classe funcional da Organização Mundial de Saúde; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HAPF, hipertensão pulmonar associada a fármacos/toxinas; HAPH, hipertensão arterial pulmonar hereditária; HAPI hipertensão arterial pulmonar idiopática; PAPm, pressão arterial pulmonar média; RVP, resistência vascular pulmonar; UW, unidades Wood.

^aClasse de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

Os doentes com HAP, que respondem favoravelmente ao teste de vasorreatividade aguda, podem responder favoravelmente ao tratamento com BCC (Figura 7). Ter em consideração que menos de 10% dos doentes com HAPI, HAPH ou HAPF são vasorrespondedores e que uma resposta aguda ao vasodilatador não prevê uma resposta favorável a longo prazo aos BCC em doentes com outras formas de HAP. Os BCC que têm sido predominantemente usados na HAP são a nifedipina, diltiazem e amlodipina. A amlodipina e a felodipina são cada vez mais utilizadas na

prática clínica devido à sua longa semi-vida e boa tolerabilidade. As doses diárias que têm demonstrado eficácia na HAP são relativamente elevadas e devem ser administradas progressivamente (Tabela 15).

Nos doentes não vasorreativos com HAPI/HAPH/HAPF e nos doentes com HAP associada a doenças do tecido conjuntivo (DTC) (HAP-DTC), os fármacos para a HAP são administrados nas doses apresentadas na Tabela 15. As decisões acerca do tratamento no diagnóstico e seguimento devem ser estratificadas de acordo com a presença ou ausência de comorbilidades cardiopulmonares e de acordo com a gravidade da doença avaliada pela estratificação de risco (Figura 8).

Tabela 15 Doseamento dos fármacos para a hipertensão arterial pulmonar em adultos

	Dose inicial	Dose alvo
Bloqueadores dos canais de cálcio		
Amlodipina	5 mg o.d.	15 – 30 mg o.d. ^a
Diltiazem	60 mg b.i.d. ^b	120 – 360 mg b.i.d. ^b
Felodipina	5 mg o.d.	15 – 30 mg o.d. ^a
Nifedipina	10 mg t.i.d.	20 – 60 mg b.i.d. ou t.i.d.
Antagonistas dos recetores da endotelina (administração oral)		
Ambrisentano	5 mg o.d.	10 mg o.d.
Bosentano	62,5 mg b.i.d.	125 mg b.i.d.
Macitentano	10 mg o.d.	10 mg o.d.
Inibidores da fosfodiesterase tipo-5 (administração oral)		
Sildenafil	20 mg t.i.d.	20 mg t.i.d. ^c
Tadalafilo	20 ou 40 mg o.d.	40 mg o.d.
Análogos das prostaciclinas (administração oral)		
Beraprost sódico	20 µg t.i.d.	Dose máxima tolerada até 40 µg t.i.d.
Beraprost de liberação prolongada	60 µg b.i.d.	Dose máxima tolerada até 180 µg t.i.d.

Tabela 15 Doseamento dos fármacos para a hipertensão arterial pulmonar em adultos (continuação)

	Dose inicial	Dose alvo
Análogos das prostaciclina (administração oral) (continuação)		
Treprostnilo	0,25 mg <i>b.i.d.</i> ou 0,125 mg <i>t.i.d.</i>	Dose máxima tolerada
Agonista dos recetores da prostaciclina (administração oral)		
Selexipag	200 µg <i>b.i.d.</i>	Dose máxima tolerada até 1600 µg <i>b.i.d.</i>
Estimulador da gualinato ciclase solúvel (administração oral)		
Riociguat ^d	1 mg <i>t.i.d.</i>	2,5 mg <i>t.i.d.</i>
Análogos da prostaciclina (administração por inalação)		
Iloprost ^e	2,5 µg 6 – 9 vezes por dia	5,0 µg 6 – 9 vezes por dia
Treprostnilo ^e	18 µg 4 vezes por dia	54 – 72 µg 4 vezes por dia
Análogos das prostaciclina (administração i.v. ou s.c.)		
Epoprostenol i.v.	2 ng/kg/min	Determinado por tolerabilidade e eficácia; a dose habitual a 1 ano é 16 – 30 ng/kg/min com ampla variabilidade individual
Treprostnilo s.c. ou i.v.	1,25 ng/kg/min	Determinado por tolerabilidade e eficácia; variação da dose típica a 1 ano é 25 – 60 ng/kg/min com ampla variabilidade individual

© ESCIERS

b.i.d., duas vezes ao dia; *i.v.* intravenoso; *o.d.* uma vez ao dia; *s.c.* subcutâneo; *t.i.d.*, três vezes ao dia.

As doses são habitualmente utilizadas na prática clínica. Tal não exclui a utilização de dosagens alternativas.

^aAs doses diárias de amlodipina e de felodipina podem ser administradas numa dose simples ou divididas em duas doses.

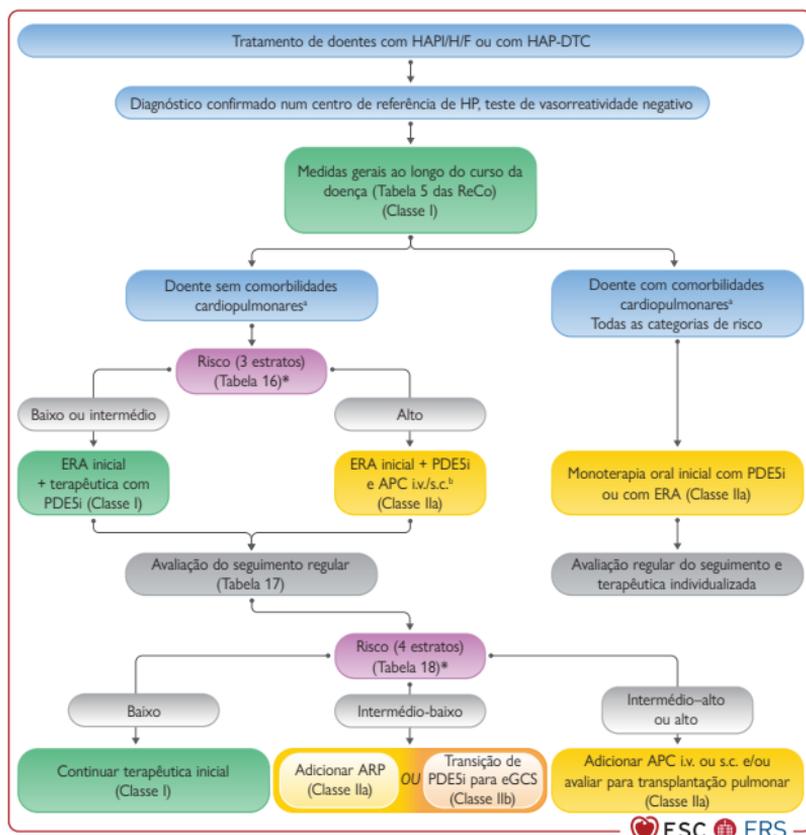
^bHá diferentes formulações de liberações de diltiazem, algumas das quais devem ser administradas duas ou três vezes ao dia.

^cO sildenafilo é aprovado com uma dose de 20 mg três vezes ao dia, mas as doses utilizadas na prática variam muito e por vezes são mais elevadas.

^dNos doentes com risco de hipotensão sistémica, o riociguat pode ser iniciado com 0,5 mg três vezes ao dia.

^eAs doses previstas são para nebulizadores e podem diferir com a utilização de outras formulações e de outros dispositivos para inalações.

Figura 8 Algoritmo de tratamento da hipertensão arterial pulmonar baseado na evidência para doentes com hipertensão arterial pulmonar idiopática, hereditária, associada a fármacos/toxinas e à doença do tecido conjuntivo



APC, análogos das prostacilinas; ARP, agonista do receptor da prostaciclina; DLCO, capacidade de difusão pulmonar do monóxido de carbono; ERA, antagonista do receptor da endotelina; PDE5i, inibidores da fosfodiesterase tipo 5; eGCS, estimulador da guanilato ciclase solúvel; HAP-DTC, hipertensão arterial pulmonar associada a doença do tecido conjuntivo; HAP-I/H/F, hipertensão arterial pulmonar idiopática, hereditária, associada a fármacos/toxinas; HP, hipertensão pulmonar; iv., intravenoso; ReCo, recomendação; s.c. subcutâneo. *Tabela 16 das Recomendações de Bolso; Tabela 12 destas Recomendações de Bolso; Tabela 17 das Recomendações, Tabela 14 destas Recomendações de Bolso; Tabela 18 das Recomendações, Tabela 13 destas Recomendações de Bolso. ^aAs comorbidades cardiopulmonares são situações associadas a um risco acrescido de disfunção diastólica ventricular esquerda e incluem obesidade, hipertensão, diabetes *mellitus*, cardiopatia congénita; as comorbidades pulmonares podem incluir sinais de doença pulmonar parenquimatosa ligeira e estão muitas vezes associadas a baixa DLCO (< 45% do valor previsto). ^bEpoprostenol intravenoso ou treprostinil intravenoso/subcutâneo.

Os doentes com HP podem necessitar de tratamento nos cuidados intensivos para a abordagem da insuficiência cardíaca direita, comorbilidades (incluindo cirurgia *major*) ou ambas. O risco de mortalidade nestes doentes é elevado, devendo os centros especializados estar envolvidos sempre que possível.

A transplantação pulmonar (TP) continua a ser uma importante opção terapêutica para os doentes com HAP refratária à terapêutica média otimizada. Nos doentes com HAP, a referenciação para um centro de transplante deve ser precocemente considerada (Tabela 16).

Tabela de Recomendação 8 – Recomendações para o tratamento de doentes não vasorreativos com hipertensão arterial pulmonar idiopática, hereditária ou associada a fármacos/toxinas e sem comorbilidades cardiopulmonares

Tabela 8A das Recomendações

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Recomendação para terapêutica inicial		
Nos doentes com HAPI/HPAH/HAPF que se apresentam em elevado risco de mortalidade, deve ser considerada uma terapêutica combinada inicial com um PDE5i, um ERA e um análogo das prostaciclina i.v./s.c. ^c .	IIa	C
Recomendações para as decisões terapêuticas durante o seguimento		
Nos doentes com HAPI/HPAH/HAPF que apresentam risco intermédio-baixo de mortalidade sob terapêutica com ERA/PDE5i, deve ser considerada a adição do selexipag.	IIa	B
Nos doentes com HAPI/HPAH/HAPF que apresentam risco intermédio-alto ou alto de mortalidade sob terapêutica com ERA/PDE5i, deve ser considerada a adição de análogo das prostaciclina i.v./s.c. e a referenciação para avaliação de transplante pulmonar.	IIa	C
Nos doentes com HAPI/HPAH/HAPF que apresentam risco intermédio-baixo de mortalidade sob terapêutica com ERA/PDE5i, pode ser considerada a substituição do PED5i pelo riociguat.	IIb	B

Tabela de Recomendação 8 – Recomendações para o tratamento de doentes não vasorreativos com hipertensão arterial pulmonar idiopática, hereditária ou associada a fármacos/toxinas e sem comorbilidades cardiopulmonares^a (continuação)

Tabela 8B das Recomendações

Recomendações	GRAU		Classe ^a	Nível ^b
	Qualidade da evidência	Intensidade da recomendação		
Recomendações para a terapêutica inicial				
Nos doentes com HAPI/HAPH/HAPF que se apresentam em risco baixo ou intermédio de mortalidade, recomenda-se terapêutica combinada inicial com um PDE5i e um ERA	Baixa	Condicional	I	B

© ESC/ERS

DLCO, capacidade de difusão pulmonar do monóxido de carbono; ERA, antagonista do recetor da endotelina; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HAPF, hipertensão arterial pulmonar associada a fármacos/toxinas; HAPH, hipertensão arterial pulmonar hereditária; HAPI, hipertensão arterial pulmonar idiopática; i.v., intravenosos; IC-FEP, insuficiência cardíaca com fração de ejeção preservada; PAD, pressão média da aurícula direita; PDE5i, inibidores da fosfodiesterase tipo 5; RVP, resistência vascular pulmonar; s.c. subcutâneo; UWV, unidades Wood; VSi, volume sistólico indexado.

^a As comorbilidades cardiopulmonares estão presentes predominantemente nos doentes idosos e incluem fatores de risco para IC-FEP tais como a obesidade, diabetes, doença coronária, história de hipertensão e/ou baixa DLCO.

^b Classe de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

^c A terapêutica combinada tripla inicial incluindo análogos das prostaciclina i.v./s.c. pode ser considerada em doentes que se apresentam em risco intermédio mas com parâmetros hemodinâmicos de gravidade, e.g. PAD \geq 20 mmHg, índice cardíaco $<$ 2,0 L/min/m², VSi $<$ 31 mL/m² e/ou RVP \geq 12 UWV.

Tabela de Recomendação 9 – Recomendações para a terapêutica oral combinada inicial em doentes com hipertensão arterial pulmonar idiopática, hereditária ou associada a fármacos/toxinas e sem comorbilidades cardiopulmonares

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se uma terapêutica combinada inicial com ambrisentano e tadalafilo.	I	B
Recomenda-se uma terapêutica combinada inicial com macitentano e tadalafilo.	I	B

© ESC/ERS

Tabela de Recomendação 9 – Recomendações para a terapêutica oral combinada inicial em doentes com hipertensão arterial pulmonar idiopática, hereditária ou associada a fármacos/toxinas e sem comorbilidades cardiopulmonares (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^a
A terapêutica combinada inicial com outros ERA e PDE5i deve ser considerada.	IIa	B
Não se recomenda a terapêutica inicial com macitentano e tadalafilo e selexipag.	III	B

©ESC/ERS

ERA, antagonista do recetor da endotelina; PDE5i, inibidores da fosfodiesterase tipo 5.

^a Classe de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

Tabela de Recomendação 10 – Recomendações para a terapêutica sequencial combinada em doentes com hipertensão arterial pulmonar idiopática, hereditária ou associada a fármacos/toxinas

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Recomendação geral para terapêutica combinada sequencial		
Recomenda-se que o escalonamento da terapêutica se baseie na avaliação do risco e nas estratégias gerais de tratamento (consultar o algoritmo do tratamento).	I	C
Evidência de estudos com um <i>endpoint</i> composto por morbilidade/mortalidade como principal medida do resultado		
Recomenda-se a adição de macitentano ao PDE5i ou aos análogos das prostaciclina orais/inalados para reduzir o risco de eventos de morbilidade/mortalidade.	I	B
Recomenda-se a adição de selexipag aos ERA ^b e/ou aos PDE5i para reduzir o risco de eventos de morbilidade/mortalidade.	I	B
Recomenda-se a adição de treprostinilo oral aos ERA ou à monoterapia com PDE5i/riociguat para reduzir o risco de eventos de morbilidade/mortalidade.	I	B
Não se recomenda a adição de bosentano ao sildenafil para reduzir o risco de eventos de morbilidade/mortalidade.	III	B

©ESC/ERS

Tabela de Recomendação 10 – Recomendações para a terapêutica sequencial combinada em doentes com hipertensão arterial pulmonar idiopática, hereditária ou associada a fármacos/toxinas (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Evidência de estudos com a alteração do T6MM como principal medida do resultado		
Recomenda-se a adição de sildenafilo ao epoprostenol para melhorar a capacidade de exercício.	I	B
Deve ser considerada a adição de treprostínio inalado ao sildenafilo ou à monoterapia com bosentano para melhorar a capacidade de exercício.	IIa	B
Deve ser considerada a adição de riociguat ao bosentano para melhorar a capacidade de exercício.	IIa	B
Pode ser considerada a adição de tadalafilo ao bosentano para melhorar a capacidade de exercício.	IIb	C
Pode ser considerada a adição de iloprost inalado ao bosentano para melhorar a capacidade de exercício.	IIb	B
Pode ser considerada a adição de ambrisentano ao sildenafilo para melhorar a capacidade de exercício.	IIb	C
Pode ser considerada a adição de bosentano ao sildenafilo para melhorar a capacidade de exercício.	IIb	C
Pode ser considerada a adição de sildenafilo ao bosentano para melhorar a capacidade de exercício.	IIb	C
Podem ser consideradas outras terapêuticas combinadas sequenciais duplas ou triplas para melhorar a capacidade de exercício e/ou aliviar os sintomas de HP.	IIb	C
Evidência de estudos com a segurança de terapêutica combinada como principal medida dos resultados		
Não é recomendada a combinação de riociguat com PDE5i ^c .	III	B

©ESC/ERS

ERA, antagonista do recetor da endotelina; HP, hipertensão pulmonar; PDE5i, inibidores da fosfodiesterase tipo 5; T6MM, teste dos 6-min de marcha.

^a Classe de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

^b Os ERA utilizados no estudo GRIPHON foram o bosentano e ambrisentano.

^c O estudo PATENT plus investigou a combinação de sildenafilo e de riociguat; no entanto, está contraindicado combinar o riociguat com qualquer PDE5i.

Tabela de Recomendação 11 – Recomendações para o tratamento de doentes não vasorreativos com hipertensão arterial pulmonar idiopática, hereditária ou associada a fármacos/toxinas e com comorbilidades cardiopulmonares^a

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Recomendação para a terapêutica inicial		
Nos doentes com HAPI/HAPH/HAPF com comorbilidades cardiopulmonares, deve ser considerada a monoterapia inicial com um PDE5i ou com um ERA.	Ila	C
Recomendação para decisões sobre o tratamento durante o seguimento		
Nos doentes com HAPI/HAPH/HAPF com comorbilidades cardiopulmonares que apresentam um risco intermédio ou elevado de morte ao receber a monoterapia com PDE5i ou com ERA, podem ser considerados fármacos adicionais para a HAP numa base individual.	Ilb	C

©ESCFERS

DLCO, capacidade de difusão pulmonar do monóxido de carbono; ERA, antagonista do recetor da endotelina; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HAPF, hipertensão arterial pulmonar associada a fármacos/toxinas; HAPH, hipertensão arterial pulmonar hereditária; HAPI, hipertensão arterial pulmonar idiopática; IC-FEP, insuficiência cardíaca com fração de ejeção preservada; PDE5i, inibidores da fosfodiesterase tipo 5.

^a As comorbilidades cardiopulmonares encontram-se predominantemente nos doentes idosos e incluem fatores de risco para IC-FEP tais como a obesidade, diabetes, doença coronária, história de hipertensão e/ou DLCO reduzida.

^b Classe de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

Tabela de Recomendação 12 – Recomendações para a abordagem da hipertensão arterial pulmonar nos cuidados intensivos

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
No tratamento dos doentes com insuficiência cardíaca direita na UCI, recomenda-se que estejam envolvidos experts para correção dos fatores causais, e para utilizar medidas de suporte que incluem inotrópicos e vasopressores, controlo volémico e fármacos para a HAP, conforme adequado.	I	C
O suporte circulatório mecânico pode ser uma opção em doentes selecionados como ponte para transplante ou para recuperação e a transferência inter-hospitalar deve ser considerada se, no local, não estiverem disponíveis tais recursos.	Ila	C

©ESCFERS

HAP, hipertensão arterial pulmonar; UCI, unidade de cuidados intensivos.

^a Classe de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

Tabela de Recomendação 13 – Recomendações para a transplantação pulmonar

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se que os candidatos potencialmente elegíveis sejam referenciados para avaliação de TP quando têm uma resposta inadequada à terapêutica combinada oral, demonstrada por riscos intermédio-alto ou alto ou por um score de risco REVEAL > 7.	I	C
Recomenda-se listar os doentes para TP que apresentem um elevado risco de mortalidade ou um score de risco REVEAL ≥ 10, não obstante a terapêutica médica otimizada, incluindo análogos das prostaciclina s.c. ou i.v.	I	C

©ESC/ERS

i.v. intravenoso; s.c. subcutâneo; TP, transplantação pulmonar.

^a Classe de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.**Tabela 16 Critérios para transplantação pulmonar e listagem de doentes com hipertensão arterial pulmonar****Referenciação:**

Doentes potencialmente elegíveis para os quais a transplantação pulmonar pode ser uma opção no caso de falência terapêutica.

Risco intermédio-alto ou alto da ESC/ERS ou score de risco REVEAL > 7 sob medicação apropriada para a HAP.

Doença progressiva ou hospitalização recente por agravamento da HAP.

Necessidade de terapêutica com prostaciclina i.v. ou s.c.

Conhecimento ou suspeita de variantes de alto risco, tais como DPVO ou HCP, esclerose sistémica ou aneurismas grandes e progressivos da artéria pulmonar.

Sinais de disfunção hepática ou renal devido à HAP ou outras complicações com potencial risco de mortalidade, tais como hemoptises recorrentes.

Listagem:

O doente foi totalmente avaliado e preparado para transplantação.

Risco alto da ESC/ERS ou score de risco REVEAL > 10 sob medicação apropriada para a HAP, incluindo os análogos das prostaciclina i.v. ou s.c.

Hipoxemia progressiva, especialmente nos doentes com DPVO ou HCP.

Disfunção hepática ou renal progressivas, mas não em fase terminal, devidas à HAP ou hemoptises com risco de mortalidade.

©ESC/ERS

DPVO, doença pulmonar veno-oclusiva; ERS, *European Respiratory Society*; ESC, *European Society of Cardiology*; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HCP, hemangiomatose capilar pulmonar; i.v. intravenoso; s.c. subcutâneo.

7.Subgrupos específicos da hipertensão arterial pulmonar

7.1. Hipertensão arterial pulmonar associada a fármacos/toxinas

Diversos fármacos e toxinas estão associados ao desenvolvimento de HAP, hipertensão venosa pulmonar e doença pulmonar veno-oclusiva (DPVO). Historicamente, certos anorexígenos e o óleo de colza tóxico foram os exemplos mais proeminentes, apesar de atualmente as metanfetaminas, os interferões e alguns inibidores da tirosina cinase sejam as causas mais comuns (Tabela 7, Capítulo 4). Nos doentes que apresentam dispneia inexplicada em esforço ou outros sinais de alerta, deve ser sempre considerada a HAP associada a fármacos ou a toxinas.

Tabela de Recomendação 14 – Recomendações para hipertensão arterial pulmonar associada a fármacos/toxinas

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se um diagnóstico de HAP associada a fármacos ou a toxinas nos doentes que tiveram exposição relevante e nos quais foram excluídas outras causas de HP.	I	C
Nos doentes com suspeita de HAP associada a fármacos ou a toxinas, recomenda-se a interrupção imediata do agente causador sempre que possível.	I	C
Deve ser considerada a imediata terapêutica da HAP nos doentes em risco intermédio/alto aquando do diagnóstico.	IIa	C
Os doentes com HAP em risco baixo devem ser reavaliados 3-4 meses após interrupção do fármaco ou toxina suspeitos, podendo ser considerada a terapêutica da HAP caso a hemodinâmica não normalize.	IIb	C

©ESCIERS

HAP, hipertensão arterial pulmonar; HP, hipertensão pulmonar.

^a Classe de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

7.2. Hipertensão arterial pulmonar associada a doença do tecido conjuntivo (HAP-DTC)

A HAP é uma conhecida complicação vascular pulmonar da esclerose sistémica, do lúpus sistémico eritematoso, da DTC mista e, raramente, da dermatomiosite e da síndrome de Sjögren. Os fármacos para a HAP devem ser prescritos na HAP-DTC de acordo com o mesmo algoritmo de tratamento da HAPI (Figura 8). Os doentes com HAP-DTC foram incluídos na maioria dos ensaios controlados aleatorizados (RCT) *major* para aprovação regulamentar da terapêutica da HAP.

Tabela de Recomendação 15 – Recomendações para a hipertensão arterial pulmonar associada à doença do tecido conjuntivo

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Nos doentes com HAP associada a DTC recomenda-se o tratamento da situação subjacente de acordo com as atuais recomendações.	I	A
Nos doentes com HAP associada a DTC recomenda-se o mesmo algoritmo terapêutico proposto para os doentes com HAPI.	I	C

© ESCIERS

DTC, doença do tecido conjuntivo; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HAPI, hipertensão arterial pulmonar idiopática.

^a Classe de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

7.3. Hipertensão arterial pulmonar associada à infeção do vírus da imunodeficiência humana (VIH)

A utilização da terapêutica antirretroviral altamente eficaz e os avanços na abordagem das infeções oportunistas contribuíram para o aumento da esperança de vida dos doentes com VIH. Consequentemente, o espetro de complicações divergiu para outras situações a longo prazo, incluindo a HAP.

7.4. Hipertensão arterial associada a hipertensão portal

A hipertensão arterial pulmonar associada a hipertensão portal (HPPo) desenvolve-se em 2 – 6% dos doentes com hipertensão portal com ou sem doença hepática. Nos registos de HAP, a HPPo representa 5 – 15% dos doentes. O diagnóstico de HPPo baseia-se na presença de HP pré-capilar sem outra explicação em doentes com hipertensão portal ou com *shunt* porto-sistémico.

7.5. Hipertensão arterial pulmonar associada a cardiopatia congénita (CC)

A presença de HP em adultos com CC tem um impacto negativo no curso natural da CC e agrava o estado clínico e o prognóstico global. Uma classificação clínica específica (Tabela 17) possibilita uma melhor caracterização da HAP associada à CC nos adultos.

O encerramento do *shunt* (cirúrgico ou percutâneo) só pode ser considerado em doentes com *shunt* sistémico-pulmonar prevalente sem aumento significativo da RVP.

7.6. Hipertensão arterial pulmonar com sinais de envolvimento venoso/capilar

A proporção de doentes com HAPI que preenchem os critérios de DPVO/hemangiomasose capilar pulmonar (HCP) é de ~10%. Na DPVO/HCP, a remodelagem pós-capilar da íntima dos vasos pós-capilares afeta as veias septais e as vénulas pré-septais e está frequentemente associada a ectasia e a proliferação dos capilares.

7.7. Hipertensão pulmonar pediátrica

A hipertensão pulmonar pode apresentar-se em todas as idades, incluindo bebés e crianças. A HP na infância partilha muitas características comuns com a HP na idade adulta. A HP nos recém-nascidos e nas crianças está frequentemente associada a doenças pulmonares de desenvolvimento. Na ausência de RCT em HAP pediátrica, os algoritmos terapêuticos recomendados são extrapolados a partir dos de adultos.

Tabela de Recomendação 16 – Recomendações para hipertensão arterial pulmonar associada a infeção por vírus da imunodeficiência humana

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Nos doentes com HAP associada a infeção por VIH, recomenda-se o tratamento antirretroviral segundo as recomendações atuais.	I	A
Nos doentes com HAP associada a infeção por VIH, deve ser considerada a monoterapia inicial, seguida por uma combinação sequencial se necessário, tendo em consideração as comorbilidades e as interações fármaco-a-fármaco.	Ila	C

©ESCIERS

HAP, hipertensão arterial pulmonar; VIH, vírus da imunodeficiência humana.

^aClasse de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

Tabela de Recomendação 17 – Recomendações para a hipertensão arterial pulmonar associada a hipertensão portal

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se a ecocardiografia nos doentes com doença hepática ou com hipertensão portal ou com sinais ou sintomas sugestivos de HP, e como ferramenta de rastreio nos doentes avaliados para transplante de fígado ou para <i>shunt</i> transjugular porto-sistémico.	I	C
Recomenda-se que os doentes com HAP associada a hipertensão portal sejam referenciados para centros com competência no tratamento de ambas as situações.	I	C

©ESCIERS

Tabela de Recomendação 17 – Recomendações para a hipertensão arterial pulmonar associada a hipertensão portal (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Nos doentes com HAP associada a hipertensão portal, deve ser considerada a monoterapia inicial, seguida por uma combinação sequencial se necessário, tendo em atenção a doença hepática subjacente e a indicação para transplante de fígado.	Ila	C
Deve ser considerado o transplante de fígado numa base individual nos doentes com HAP associada a hipertensão portal, desde que a RVP seja normal ou quase normal com a terapêutica da HAP.	Ila	C
Os fármacos aprovados para a HAP não são recomendados para os doentes com hipertensão portal e com HP não classificada, i.e. PAPm elevada, débito cardíaco elevado e RVP normais.	III	C

©ESC/ERS

HAP, hipertensão arterial pulmonar; HP, hipertensão pulmonar; PAPm, pressão arterial média; RVP, resistência vascular pulmonar.

^aClasse de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

Tabela 17 Classificação clínica da hipertensão arterial pulmonar associada a cardiopatia congénita

1. Síndrome de Eisenmenger

Inclui todos os grandes defeitos intra e extra-cardíacos que começam por *shunts* sistémico-pulmonares e que progridem para elevação grave da RVP e para inversão do *shunt* (sistémico-pulmonar) ou do *shunt* bidirecional. A cianose, eritrocitose secundária e o envolvimento múltiplo de órgãos estão habitualmente presentes. O encerramento dos defeitos está contraindicado.

2. HAP associada a *shunts* sistémico-pulmonares prevalentes

- Corrigíveis^a
- Não corrigíveis

Inclui defeitos moderados a grandes. O aumento da RVP é ligeiro a moderado e o *shunt* sistémico-pulmonar está ainda presente, embora a cianose em repouso não seja uma característica.

3. HAP associada a defeitos pequenos/coincidentes^b

Aumento marcado da RVP na presença de defeitos cardíacos considerados não significativos sob o ponto de vista hemodinâmico (habitualmente defeitos do septo interventricular < 1 cm e defeitos do septo interauricular < 2 cm de diâmetro efetivo avaliado por ecocardiografia) que não justificam o desenvolvimento de RVP elevada. O quadro clínico é muito semelhante ao da HAPI. O encerramento dos defeitos é contraindicado.

©ESC/ERS

Tabela 17 Classificação clínica da hipertensão arterial pulmonar associada a cardiopatia congênita (continuação)

4. HAP após correção do defeito

A cardiopatia congênita é corrigida, mas a HAP persiste imediatamente após a correção ou reinstala-se/desenvolve-se meses ou anos após a correção na ausência de lesões hemodinâmicas pós-operatórias significativas.

HAP, hipertensão arterial pulmonar; HAPI, hipertensão arterial pulmonar idiopática; RVP, resistência vascular pulmonar.

©ESCERS

^a Com cirurgia ou procedimento intravascular percutâneo, consultar também a Tabela 18 das Recomendações sobre o encerramento do *shunt*.

^b A dimensão aplica-se aos doentes adultos. No entanto, também nos adultos, o simples diâmetro pode não ser suficiente para definir a relevância hemodinâmica do defeito, devendo ser considerados também o gradiente de pressão, o tamanho e a direção do *shunt*, e a razão entre o fluxo pulmonar e o fluxo sistêmico.

Tabela de Recomendação 18 – Recomendações para o encerramento do *shunt* nos doentes com fluxo sistêmico-pulmonar, razão > 1,5: 1 baseado no cálculo da resistência vascular pulmonar

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Nos doentes com CIA, CIV ou CAP e RVP < 3 UW, recomenda-se o encerramento do <i>shunt</i> .	I	C
Nos doentes com CIA, CIV ou CAP e RVP entre 3 – 5 UW, deve ser considerado o encerramento do <i>shunt</i> .	IIa	C
Nos doentes com CIA e RVP > 5 UW que diminui para < 5 UW com o tratamento da HAP, pode ser considerado o encerramento do <i>shunt</i> .	IIb	C
Nos doentes com CIV ou CAP e RVP > 5 UW, pode ser considerado o encerramento do <i>shunt</i> após avaliação cuidadosa em centros especializados.	IIb	C
Nos doentes com CIA e RVP > 5 UW apesar do tratamento da HAP, não se recomenda o encerramento do <i>shunt</i> .	III	C

©ESCERS

CAP, canal arterial persistente; CIA, comunicação interauricular; CIV, comunicação interventricular; HAP, hipertensão arterial pulmonar; RVP, resistência vascular pulmonar; UW, unidades Wood.

As decisões sobre o encerramento do *shunt* não devem ser baseadas apenas em números hemodinâmicos; deverá ser seguida uma estratégia multiparamétrica (consultar o Capítulo 7.5.2 das Recomendações).

^a Classe de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

Tabela de Recomendação 19 – Recomendações para a hipertensão arterial pulmonar associada a cardiopatia congênita

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Avaliação do risco		
Recomenda-se a avaliação do risco em doentes com HAP persistente após encerramento do defeito.	I	C
Deve ser considerada a avaliação do risco em doentes com síndrome de Eisenmenger.	Ila	C
Tratamento		
Recomenda-se o bosentano nos doentes sintomáticos com síndrome de Eisenmenger para melhorar a capacidade de exercício.	I	B
Nos doentes com síndrome de Eisenmenger a oxigenoterapia suplementar deve ser considerada nos casos em que há aumento consistente da saturação de oxigénio e redução dos sintomas.	Ila	C
Deve ser considerada a suplementação com ferro nos doentes com deficiência de ferro.	Ila	C
Nos doentes com CCA, incluindo a síndrome de Eisenmenger, devem ser considerados outros ERA, PDE5i, riociguat, análogos das prostaciclina e agonistas dos recetores das prostaciclina.	Ila	C
Nos doentes com HAP após CCA corrigida, deve ser considerada a terapêutica combinada oral inicial com fármacos aprovados para HAP nos doentes de risco baixo e intermédio, embora a terapêutica combinada inicial incluindo análogos das prostaciclina i.v./s.c. deva ser considerada para doentes de alto risco.	Ila	C
Nos doentes com CCA, incluindo síndrome de Eisenmenger, deve ser considerada uma terapêutica combinada sequencial se os doentes não alcançarem os objetivos do tratamento.	Ila	C
Na ausência de hemoptises significativas, pode ser considerada a terapêutica anticoagulante oral nos doentes com síndrome de Eisenmenger com trombose arterial pulmonar.	Ilb	C
Nas mulheres com síndrome de Eisenmenger não se recomenda a gravidez.	III	C

Tabela de Recomendação 19 – Recomendações para a hipertensão arterial pulmonar associada a cardiopatia congénita (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Tratamento (continuação)		
Nos doentes com síndrome de Eisenmenger não se recomendam flebotomias por rotina para diminuir o hematócrito elevado.	III	C

©ESCERS

CCA, cardiopatia congénita nos adultos; ERA, antagonista do recetor da endotelina; PDE51, inibidores da fosfodiesterase tipo 5; HAP, hipertensão arterial pulmonar; s.c. subcutâneo.

^aClasse de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

^bO nível de evidência sobre o tratamento da cardiopatia congénita nos adultos difere das Recomendações de 2020 da ESC porque o número de doentes com CCA incluídos no estudo AMBITION foi muito baixo.

Tabela de Recomendação 20 – Recomendações para a hipertensão arterial pulmonar com sinais de envolvimento venoso/capilar

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se uma combinação de achados clínicos e radiológicos, de gasometria arterial, de testes da função pulmonar e de testes genéticos para diagnosticar a HAP com sinais de envolvimento venoso e/ou capilar (DPVO/HCP).	I	A
Recomenda-se a identificação de mutações bialélicas EIF2AK4 para confirmar o diagnóstico de DPVO/HCP hereditária.	I	A
Recomenda-se a referência de doentes elegíveis com DPVO/HCP para um centro de transplante para avaliação assim que o diagnóstico for estabelecido.	I	C
Nos doentes com DPVO/HCP pode ser considerado o uso de fármacos aprovados para a HAP com monitorização cuidadosa dos sintomas clínicos e das trocas gasosas.	IIb	C
Não se recomenda a biópsia pulmonar para confirmar o diagnóstico de DPVO/HCP.	III	C

©ESCERS

DPVO, doença pulmonar veno-oclusiva; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HCP, hemangiomatose capilar pulmonar.

^aClasse de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

Tabela de Recomendação 21 – Recomendações para a hipertensão pulmonar pediátrica

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Crianças		
Recomenda-se a avaliação diagnóstica, incluindo o CCD e testes de vasorreatividade aguda, e o tratamento de crianças com HP em centros com especialistas em HP pediátrica.	I	C
Nas crianças com HP recomenda-se uma avaliação compreensiva para confirmar o diagnóstico e a etiologia específica (semelhante à dos adultos, mas adaptada à idade).	I	C
Recomenda-se o CCD para confirmação do diagnóstico de HP, de preferência antes de iniciar a terapêutica da HAP.	I	C
Nas crianças com HAPI/HAPH, recomenda-se o teste de vasorreatividade aguda para detetar os que possam beneficiar da terapêutica com bloqueadores dos canais de cálcio.	I	C
Recomenda-se que a definição de resposta positiva ao teste de vasorreatividade aguda nas crianças seja semelhante à dos adultos, ou seja uma redução da PAP média ≥ 10 mmHg para atingir o valor absoluto de PAP média ≤ 40 mmHg com um débito cardíaco aumentado ou inalterado.	I	C
Nas crianças com HAP recomenda-se uma estratégia terapêutica baseada na estratificação de risco e na resposta à terapêutica, extrapolada da dos adultos, mas adaptada à idade.	I	C
Recomenda-se a monitorização da resposta ao tratamento nas crianças com HAP pela avaliação em série do painel de dados proveniente da avaliação clínica, da avaliação ecocardiográfica, dos marcadores bioquímicos e dos testes de tolerância ao esforço.	I	C
Deve ser considerado o alcance e a manutenção de um perfil de baixo risco como resposta ao tratamento adequado para crianças com HAP.	IIa	C
Bebés		
Recomenda-se o rastreio de HAP em bebés com displasia broncopulmonar.	I	B

Tabela de Recomendação 21 – Recomendações para a hipertensão pulmonar pediátrica (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Bebés (continuação)		
Nas crianças com (ou em risco de) displasia broncopulmonar e HP, recomenda-se o tratamento da doença pulmonar, incluindo hipoxia, aspiração e doença estrutural das vias aéreas e a otimização do suporte respiratório antes de iniciar a terapêutica da HAP.	I	B
Nos recém-nascidos e nos lactentes, deve ser considerada uma abordagem diagnóstica e terapêutica da HP diferente da de crianças mais velhas e de adultos, dada a associação frequente com doença pulmonar vascular e parenquimatosa do desenvolvimento.	Ila	C

©ESCPERS

CCD, cateterismo cardíaco direito; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HAPH, hipertensão arterial pulmonar hereditária; HAPI, hipertensão arterial pulmonar idiopática; HP, hipertensão pulmonar; PAP, pressão arterial pulmonar.

^a Classe de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

8. Hipertensão pulmonar associada a doença cardíaca esquerda (grupo 2)

8.1. Definição, prognóstico e fisiopatologia

Nos doentes com DCE, a HP e a disfunção VD estão frequentemente presentes e associadas a elevada mortalidade. Tal inclui os doentes com insuficiência cardíaca com frações de ejeção reduzida, ligeiramente reduzida ou preservada (IC-FEp), doença valvular esquerda e situações cardiovasculares congénitas/adquiridas que conduzem a HP pós-capilar. Provavelmente a HP-DCE representa a forma mais prevalente de HP, correspondendo a 65 – 80% dos casos.

8.2. Diagnóstico

Nos doentes com DCE, os sintomas (e.g. dispneia de esforço) e os sinais físicos de HP (e.g. edema periférico) coincidem frequentemente com os da situação subjacente do coração esquerdo e são na maioria dos casos inespecíficos. No entanto, enquanto a congestão pulmonar aponta para que a DCE seja a causa subjacente de HP, outras características podem sugerir a presença de HP relevante. Dada a complexidade e a variabilidade da hemodinâmica cardiopulmonar nos doentes com DCE, a distinção entre a HP pós e pré-capilar e o diagnóstico de HP-DCE versus outras formas de HP podem ser desafiantes. As pistas diagnósticas na avaliação da

suspeita de HP na DCE incluem: (1) diagnóstico e controlo da DCE subjacente; (2) avaliação para HP e fenotipagem do doente; e (3) avaliação hemodinâmica invasiva, quando indicado. Para a fenotipagem, a combinação de variáveis pode ajudar a determinar a probabilidade de DCE e particularmente a HP-ICp, *versus* outras causas de HP (Tabela 18).

Tabela 18 Fenotipo do doente e probabilidade de doença cardíaca esquerda

Características	HP-DCE improváveis	Probabilidade intermédia	HP-DCE prováveis
Idade	< 60 anos	60 – 70 anos	>70 anos
Obesidade, hipertensão, dislipidemia, intolerância à glicose/diabetes	Sem fatores	1 – 2 fatores	> 2 fatores
Presença de DCE conhecida	Não	Sim	Sim
Intervenção cardíaca precoce	Não	Não	Sim
Fibrilhação auricular	Não	Paroxística	Permanente/ persistente
DCE estrutural	Não	Não	Presente
ECG	Normal ou sinais de <i>strain</i> VD	HVE ligeira	BCRE ou HVE
Ecocardiografia	Sem dilatação da AE $E/e' < 13$	Sem dilatação da AE Grau do fluxo mitral < 2	Dilatação da AE ($VAE_i > 34 \text{ mL/m}^2$) HVE Grau do fluxo mitral > 2
PECP	Declive VE/CO ₂ elevado Sem VOE	Declive VE/CO ₂ elevado VOE	Declive VE/CO ₂ ligeiramente elevado VOE
RMC	Sem alterações no coração esquerdo		HVE Dilatação da AE (<i>strain</i> ou $AE/AD > 1$)

AD, aurícula direita; AE, aurícula esquerda; BCRE, bloqueio completo do ramo esquerdo; DCE, doença cardíaca esquerda; ECG, eletrocardiograma; E/e', relação entre a velocidade prodiastólica do fluxo mitral e a velocidade protodiastólica do anel mitral; HP, hipertensão pulmonar; HP-DCE, hipertensão pulmonar associada a doença cardíaca esquerda; HVE, hipertrofia ventricular esquerda; PECP, prova de esforço cardiopulmonar; RMC, ressonância magnética cardíaca; VAEi, volume auricular esquerdo indexado; VD, ventrículo direito; VE/CO₂, equivalentes ventilatórios de dióxido de carbono; VOE, ventilação oscilatória em esforço.

Atribuir a probabilidade de DCE como causa da HP. Esta avaliação pode contribuir para decidir que doentes devem submeter-se a uma avaliação completa, incluindo a avaliação hemodinâmica invasiva (consultar a Figura 11 e Figura 2 Suplementar destas recomendações).

8.3. Terapêutica

A estratégia principal do tratamento da HP associada a DCE consiste na otimização do tratamento da doença cardíaca subjacente. No entanto, uma sequência fisiopatológica que vai desde a doença cardíaca esquerda via circulação pulmonar até ao *strain* crónico do coração direito (em repouso ou em esforço) está presente em muitos doentes.

Tabela de Recomendação 22 – Recomendações para a hipertensão pulmonar associada a doença cardíaca esquerda

Tabela 22A das Recomendações

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Nos doentes com DCE, recomenda-se a otimização do tratamento da situação subjacente antes de considerar a avaliação da suspeita de HP.	I	A
Recomenda-se o CCD para suspeita de HP nos doentes com DCE, se contribuir para decisões na sua abordagem.	I	C
Recomenda-se o CCD nos doentes com regurgitação tricúspide grave com ou sem DCE antes da cirurgia ou da intervenção valvular.	I	C
Nos doentes com DCE e suspeita de HP com características de um componente pré-capilar grave e/ou de marcadores de disfunção VD, recomenda-se a referenciação para um centro de HP para avaliação diagnóstica completa.	I	C
Nos doentes com DCE e com HPpcC com um componente pré-capilar grave (e.g. RVP > 5 UW), recomenda-se abordagem individualizada para o tratamento.	I	C
Nos doentes com HP e múltiplos fatores de risco para DCE, que apresentam PCP em repouso normal, mas com resposta anormal ao esforço ou à sobrecarga hídrica, recomenda-se uma monitorização rigorosa caso sejam tratados com fármacos para HAP.	I	C

Tabela de Recomendação 22 – Recomendações para a hipertensão pulmonar associada a doença cardíaca esquerda (continuação)

Tabela 22A das Recomendações (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Aquando do CCD nos doentes com HP, PCP basal no limite superior da normalidade (13 – 15 mmHg) e com características de IC-FEp, pode ser considerado um teste adicional com exercício ou sobrecarga hídrica para detetar HP pós-capilar.	IIb	C
Não se recomenda a utilização de fármacos aprovados para a HAP na HP-DCE ^b .	III	A

Tabela de Recomendação 22B

Recomendações	GRAU		Classe ^a	Nível ^b
	Qualidade da evidência	Intensidade da recomendação		
Não pode ser dada recomendação a favor ou contra a utilização de PDE5i nos doentes com IC-FEp e com HP pós-capilar e pré-capilar combinadas	Baixa	Nenhuma		
Não se recomenda a utilização de PDE5i nos doentes com IC-FEp e com HP pós-capilar isolada	Baixa	Condicional	III	C

©ESC/ERS

CCD, cateterismo cardíaco direito; DCE, doença cardíaca esquerda; ERA, antagonista do recetor da endotelina; PDE5i, inibidores da fosfodiesterase tipo 5; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HP, hipertensão pulmonar; HP-DCE, hipertensão pulmonar associada a doença cardíaca esquerda; HPpcC, hipertensão pulmonar pós-capilar e pré-capilar combinadas; HPTEC, hipertensão pulmonar tromboembólica crónica; IC-FEp, insuficiência cardíaca com fração de ejeção preservada; IC-Fer, insuficiência cardíaca com fração de ejeção reduzida; PCP, pressão de encravamento da artéria pulmonar; RVP, resistência vascular pulmonar; UW, unidades Wood; VD, ventricular direita.

^aClasse de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

^bAs questões de segurança foram identificadas quando os ERA foram utilizados em doentes com insuficiência cardíaca (IC-FEp e IC-Fer com ou sem HP) e quando o sildenafil é utilizado com HP persistente após correção da doença valvular cardíaca.

9. Hipertensão pulmonar associada a doenças pulmonares e/ou hipoxia (grupo 3)

A hipertensão pulmonar é frequentemente observada em doentes com doença pulmonar obstrutiva crónica e/ou com enfisema, doença pulmonar intersticial, fibrose

e enfisema pulmonares combinados e síndromes de hipoventilação. Mesmo a HP não grave na doença pulmonar tem um impacto negativo nos sintomas e na sobrevivência.

9.1. Diagnóstico

Nos doentes com doença pulmonar, os sintomas de HP, especialmente a dispneia de esforço, coincidem com os da condição subjacente. As peças chave da avaliação de suspeita de HP na doença pulmonar incluem a integração de: (1) presença ou ausência de fatores de risco para HAP, HPTEC ou DCE, (2) características clínicas, incluindo a trajetória da doença, e.g. deterioração rápida recente *versus* alteração gradual ao longo dos anos e necessidades de oxigénio, (3) testes da função pulmonar, incluindo a capacidade de difusão pulmonar do monóxido de carbono e a gasometria arterial, (4) medições do NT-proBNP, eletrocardiograma (ECG), ecocardiografia e (5) imagiologia em corte transversal.

9.2. Terapêutica

A abordagem terapêutica da HP do grupo 3 começa com a otimização do tratamento da doença pulmonar subjacente, incluindo a administração suplementar de oxigénio e ventilação não invasiva, quando indicado, assim como a participação em programas de reabilitação pulmonar.

Tabela de Recomendação 23 – Recomendações para hipertensão pulmonar associada a doença pulmonar e/ou hipoxia

Tabela 23A das Recomendações

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
No caso de suspeita de HP nos doentes com doença pulmonar, recomenda-se a realização de ecocardiograma ^b , cujos resultados devem ser interpretados em conjunto com a GSA, PFR incluindo a DLCO e a imagiologia por TC.	I	C
Nos doentes com doença pulmonar e suspeita de HP, recomenda-se a otimização do tratamento da doença pulmonar subjacente e, quando indicado, da hipoxemia, do distúrbio respiratório do sono, e/ou da hipoventilação alveolar.	I	C
Nos doentes com doença pulmonar e suspeita de HP grave, ou no caso de incerteza do tratamento da HP, recomenda-se a referência para um centro de HP ^c .	I	C
Nos doentes com doença pulmonar e HP grave, recomenda-se uma abordagem individualizada do tratamento.	I	C

Tabela de Recomendação 23 – Recomendações para hipertensão pulmonar associada a doença pulmonar e/ou hipoxia (continuação)

Tabela 23A das Recomendações (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se a referenciação de doentes elegíveis com doença pulmonar e HP para avaliação de TP.	I	C
Nos doentes com doença pulmonar e suspeita de HP, recomenda-se o CCD se for expetável que os resultados beneficiem as decisões na abordagem.	I	C
Pode ser considerado o treprostínilo inalado nos doentes com HP associada a DPI.	IIb	B
Não se recomenda a utilização de ambrisentano nos doentes com HP associada a FPI.	III	B
Não se recomenda a utilização de riociguat nos doentes com HP associada a PII.	III	B
Não se recomenda a utilização de fármacos para a HAP nos doentes com doença pulmonar e HP não grave ^d .	III	C

Tabela de Recomendação 23 B

Recomendações	GRAU		Classe ^a	Nível ^b
	Qualidade da evidência	Intensidade da recomendação		
Podem ser considerados os PDE5i nos doentes com HP grave associada a DPI (tomada de decisão individual nos centros de HP)	Muito baixa	Condicional	IIb	C
Não se recomenda a utilização de PDE5i nos doentes com DPI e com HP não grave	Muito baixa	Condicional	III	C

CCD, cateterismo cardíaco direito; DLCO, capacidade de difusão pulmonar do monóxido de carbono; DPI, doença pulmonar intersticial; FPI, fibrose pulmonar idiopática; GSA, gasometria arterial; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HP, hipertensão pulmonar; PDE5i, inibidores da fosfodiesterase tipo 5; PFR, teste da função pulmonar; PII, pneumonia intersticial idiopática; TC, tomografia computadorizada; TP, transplantação pulmonar.

^a Classe de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

^b Preferencialmente as avaliações devem ser realizadas quando o doente está clinicamente estável, pois as exacerbações podem aumentar significativamente a pressão na artéria pulmonar.

^c Esta recomendação não se aplica a doentes com doença pulmonar em fase terminal que não são candidatos para TP.

^d Tal não inclui o treprostinilo inalado, que pode ser considerado em doentes com HP associada a DPI, independentemente da gravidade da HP.

10. Hipertensão pulmonar tromboembólica crónica (grupo 4)

10.1 Diagnóstico

A hipertensão pulmonar tromboembólica crónica é uma causa comum e importante de HP, com estratégia de abordagem distinta. Deste modo, a possibilidade da presença de HPTEC deve ser cuidadosamente considerada em todos os doentes com HP (Figura 9).

10.2. Terapêutica

O algoritmo terapêutico da HPTEC inclui uma abordagem multimodal de combinações de endarterectomia pulmonar, de angioplastia pulmonar por balão e de terapêuticas médicas para abordar as diferentes lesões anatómicas: proximal, distal e microvasculopatia, respetivamente (Figura 10 e Figura 11).

Tabela de Recomendação 24 – Recomendações para a HPTEC e para DPTEC sem hipertensão pulmonar

Tabela de Recomendação 24A

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
HPTEC		
Recomendam-se doses terapêuticas de anticoagulação <i>ad eternum</i> em todos os doentes com HPTEC.	I	C
Recomenda-se a testagem para a síndrome dos anticorpos antifosfolipídicos nos doentes com HPTEC.	I	C
Nos doentes com HPTEC e com síndrome dos anticorpos antifosfolipídicos recomenda-se a anticoagulação com AVK.	I	C

© ESCPERS

Tabela de Recomendação 24 – Recomendações para a HPTEC e para DPTEC sem hipertensão pulmonar (continuação)

Tabela de Recomendação 24A (continuação)

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
HPTEC (continuação)		
Recomenda-se que todos os doentes com HPTEC sejam revistos por uma equipa especializada em HPTEC para avaliação da terapêutica multimodal.	I	C
Recomenda-se a EAP como tratamento primeira linha nos doentes com HPTEC com obstruções fibróticas nas artérias pulmonares acessíveis por cirurgia.	I	B
Recomenda-se a APB nos doentes que não são tecnicamente operáveis ou que têm HP residual após EAP e obstruções distais passíveis de APB.	I	B
Recomenda-se o riociguat nos doentes sintomáticos com HPTEC inoperável ou com HP persistente/recorrente após EAP.	I	B
Recomenda-se um seguimento a longo prazo após EAP e APB, assim como no caso de doentes com HPTEC estabelecida sob terapêutica médica.	I	C
Deve ser considerada uma abordagem multimodal nos doentes com HP persistente após EAP e nos doentes com HPTEC inoperável.	IIa	C
Pode ser considerado o treprostinilo s.c. nos doentes em CF-OMS III-IV com HPTEC inoperável ou com HP persistente/recorrente após EAP.	IIb	B
Pode ser considerado o uso <i>off-label</i> de fármacos para a HAP nos doentes sintomáticos com HPTEC inoperável.	IIb	B
Nos doentes com HPTEC inoperável, pode ser considerada uma combinação de eGCS/PDE5i, ERA ou de análogos das prostaciclina parentéricos.	IIb	C
Pode ser considerada a APB nos doentes tecnicamente operáveis com uma elevada proporção de doença distal e com uma razão risco:benefício desfavorável para EAP.	IIb	C
DPTEC sem HP		
Nos doentes com DPTEC sem HP, deve ser considerada uma terapêutica anticoagulante a longo prazo numa base individual ^b .	IIa	C
Deve ser considerada a EAP ou a APB em doentes sintomáticos selecionados com DPTEC sem HP.	IIa	C

Tabela de Recomendação 24B

	GRAU			
Recomendações	Qualidade da evidência	Intensidade da recomendação	Classe ^a	Nível ^b
Nos doentes com HPTEC candidatos para APB deve ser considerada a terapêutica médica antes da intervenção	Muito baixa	Condicional	Ila	B

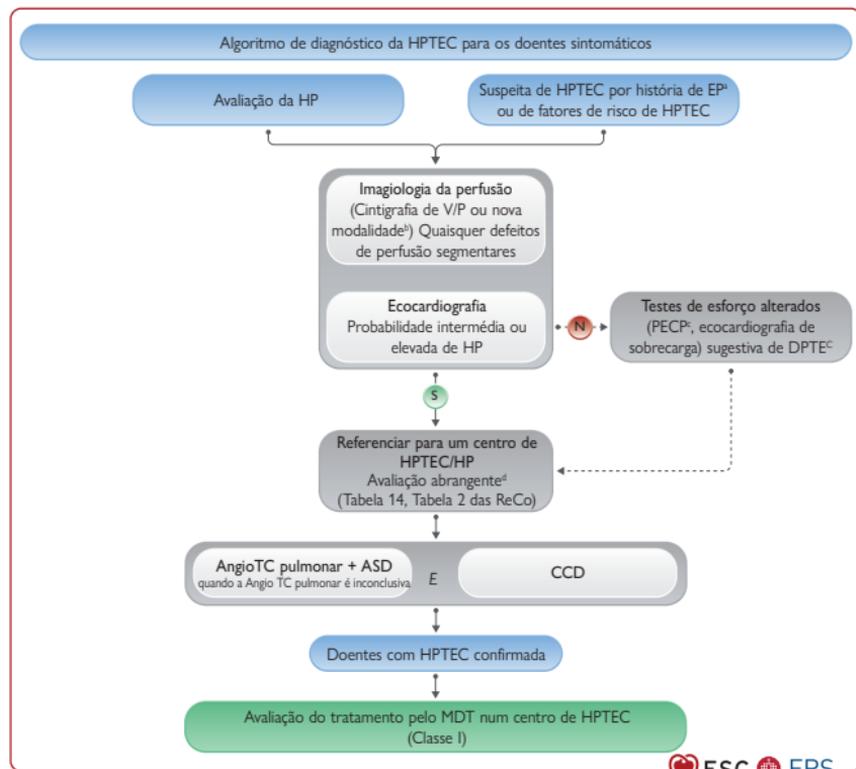
©ESC/ERS

AVK, antagonista da vitamina K; APB, angioplastia pulmonar por balão; CF-OMS, classe funcional da Organização Mundial de Saúde; DPTEC, doença pulmonar tromboembólica crónica; EAP, endarterectomia pulmonar; eGCS, estimulador da gualinato ciclastase solúvel; EP, embolia pulmonar; ERA, antagonista do recetor da endotelina; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HP, hipertensão pulmonar; HPTEC, hipertensão pulmonar tromboembólica crónica; PDE5i, inibidores da fosfodiesterase tipo 5; s.c. subcutâneo.

^a Classe de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

^b A terapêutica anticoagulante a longo prazo é recomendada quando o risco de recidiva de EP é intermédio ou elevado ou quando não há história de tromboembolismo venoso.

Figura 9 Estratégia de diagnóstico na hipertensão pulmonar tromboembólica crónica



ASD, angiografia de subtração digital; CCD, cateterismo cardíaco direito; DPTEC, doença pulmonar tromboembólica crónica; EP, embolia pulmonar; HP, hipertensão pulmonar; HPTEC, hipertensão pulmonar tromboembólica crónica; MDT, *team* multidisciplinar; N, não; PECP, prova de esforço cardiopulmonar; ReCo, recomendação; S, sim; Tabela 14 das recomendações; V/P, ventilação/perfusão.

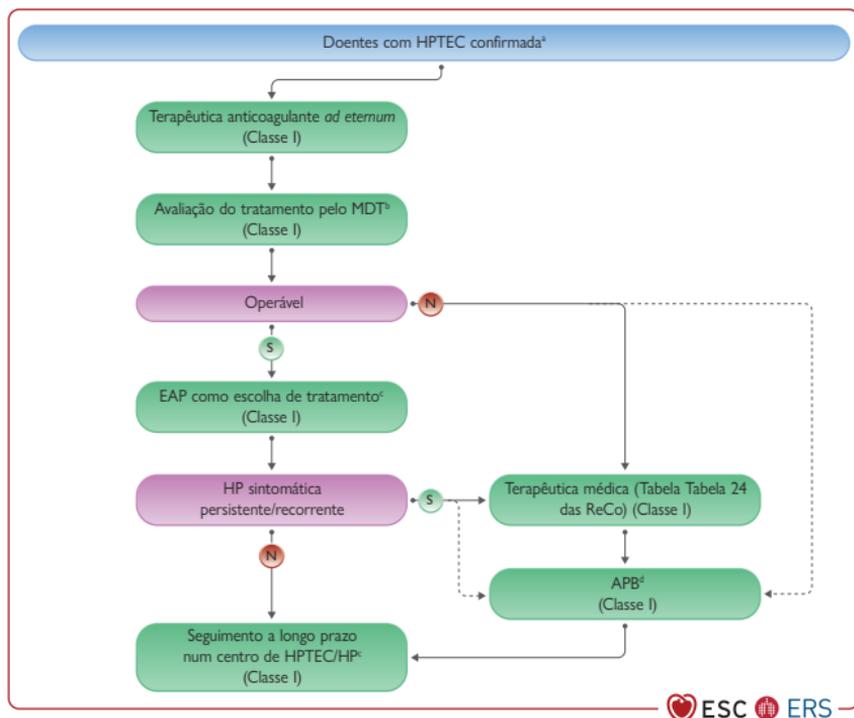
² Suspeita de HPTEC pela história de EP, incluindo pressão arterial pulmonar sistólica elevada na ecocardiografia e sinais sugestivos de HPTEC na angioTC pulmonar realizada no momento da EP aguda (Capítulo 5.1.7 nas recomendações).

³ Os testes imagiológicos de perfusão alternativos, tais como mapeamento de subtração de iodo, tomografia computadorizada de dupla energia e imagiologia da perfusão por ressonância magnética, estão presentemente sob avaliação.

⁴ Padrão típico, incluindo pressão parcial baixa final de CO₂, equivalentes ventilatórios elevados de CO₂, baixa pulsação de oxigénio, baixo pico de consumo de oxigénio (Capítulo 5.1.11 das Recomendações).

⁵ Avaliação abrangente após 3 meses de anticoagulação terapêutica ou mais cedo no caso de doentes instáveis ou em deterioração rápida. Preferencialmente a angioTC pulmonar, a ASD e o CCD devem ser realizados nos centros de HPTEC, mas em função da organização dos países, são por vezes efetuados em centros de HP.

Figura 10 Estratégia de tratamento na hipertensão pulmonar tromboembólica crónica



APB, angioplastia pulmonar com balão; DPTEC, doença pulmonar tromboembólica crónica; EAP, endarterectomia pulmonar; MDT, *team* multidisciplinar; HP, hipertensão pulmonar; HPTEC, hipertensão pulmonar tromboembólica crónica; N, não; ReCo, recomendações; RVP, resistência vascular pulmonar; S, sim; UW, unidades Wood.

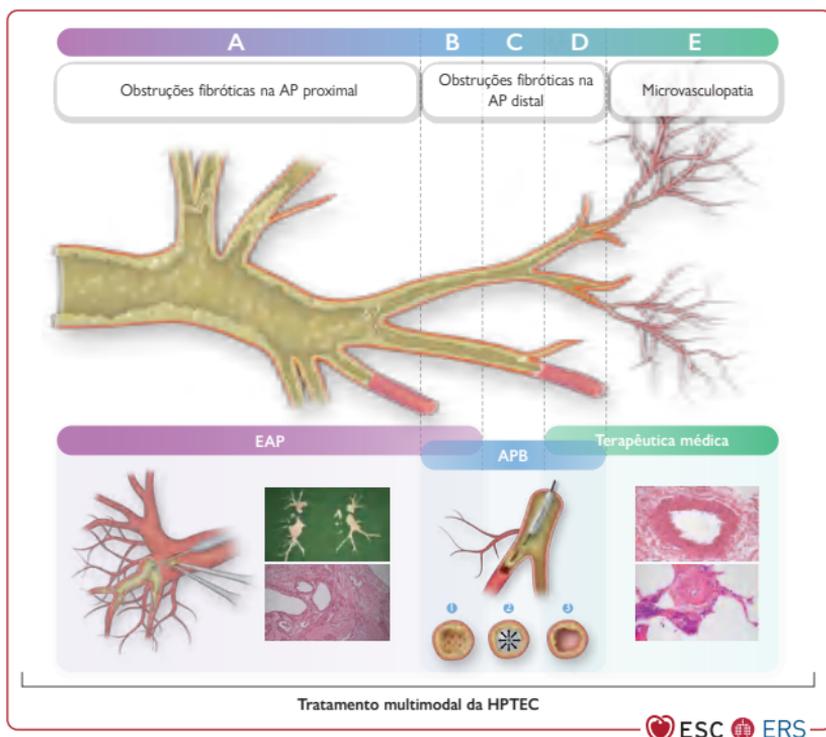
^aDoentes sintomáticos selecionados com DPTEC sem HP podem ser igualmente tratados por EAP e APB.

^bA reunião do MDT pode ser virtual.

^cA avaliação do tratamento pode diferir em função do nível dos especialistas em EAP e APB.

^dNos doentes inoperáveis com RVP > 4 UW, deve ser considerada a terapêutica médica antes da APB; os dados referentes à APB como terapêutica de primeira linha são limitados.

Figura 11 Sobreposição dos tratamentos/abordagem multimodal na hipertensão pulmonar tromboembólica crónica



AP, artéria pulmonar; APB, angioplastia pulmonar com balão; EAP, endarterectomia pulmonar; HPTEC, hipertensão pulmonar tromboembólica crónica.

Painéis superiores: Painel (A): Obstruções fibróticas da AP proximal (diâmetro do vaso 10 – 40 mm). Painel (B): Obstrução fibrótica da AP segmentar distal e subsegmentar potencialmente viável para ambas intervenções EAP e APB (diâmetro do vaso 2 – 10 mm). Painel (C): Obstruções fibróticas da AP subsegmentar distal formam uma lesão tipo rede num ramo subsegmentar da AP viável para intervenções com APB (diâmetro do vaso 0,5 – 5 mm). Painel (D): Obstruções fibróticas da AP subsegmentar distal formam lesões tipo rede que podem ser acompanhadas por uma microvasculopatia (diâmetro do vaso < 0,5 mm). Painel (E): Microvasculopatia (diâmetro do vaso < 0,05 mm) tratada com terapêutica médica.

Painéis inferiores: Painel (A), à esquerda em baixo: EAP; diâmetro do vaso (0,2 – 3 cm). A AP direita é aberta e o disseccador de sucção é introduzido entre a parede da artéria e a fibrose. Descendo pelo interior da artéria até aos níveis segmentar e subsegmentar, o material fibrótico é seguidamente libertado da parede e removido com um fórceps. Painel (A), à direita em baixo: amostra de EAP com «caudas» para os ramos subsegmentares da AP; secção transversal da lesão trombótica parcialmente organizada e permeabilizada da enorme AP dissecada durante a EAP. Painel (B, C, D): O fio é introduzido entre o material fibrótico (1), seguidamente o balão é insuflado, provocando a rotura da rede (2). O material fibrótico é empurrado para a parede do vaso (3). Painel (E): AP musculares pequenas mostrando fibrose concêntrica da íntima envolvendo espessamento e proliferação - alvo para terapêuticas médicas.

11. Hipertensão pulmonar com mecanismos imprecisos e/ou multifatoriais (grupo 5)

A hipertensão pulmonar com mecanismos imprecisos e/ou multifatoriais (Tabela 19) inclui diversas situações que podem ser complicadas por um envolvimento vascular pulmonar complexo e por vezes de sobreposição.

Estes doentes necessitam de uma avaliação cuidadosa e o tratamento deve ser direcionado para a situação subjacente. Na ausência de RCT positivos que estudem os fármacos utilizados para a HAP no tratamento da HP do grupo 5, a abordagem da doença subjacente continua a ser a terapêutica padrão.

Tabela 19 Hipertensão pulmonar com mecanismos imprecisos e/ou multifatoriais

Alterações associadas a hipertensão pulmonar	
Doenças hematológicas	<i>Anemia hemolítica crónica hereditária e adquirida: doença das células falciformes, talassémia- β, esferocitose, estomatocitose, doenças autoimunes</i> <i>Alterações mieloproliferativas crónicas: leucemia mielóide crónica, policitemia vera, mielofibrose idiopática, trombocitopenia essencial, outras</i>
Doenças sistémicas	Sarcoídose, histiocitose pulmonar de células de Langerhans, neurofibromatose tipo 1
Doenças metabólicas	Doença de armazenamento de glicogénio, doença de Gaucher
Insuficiência renal crónica com/sem hemodiálise	
Microangiopatia trombótica tumoral pulmonar	
Mediastinite fibrosante	

©ESCERS

12. Definição de um centro de hipertensão pulmonar

12.1. Instalações e competências necessárias para um centro de hipertensão pulmonar

Os requisitos que abrangem a definição, estrutura multidisciplinar, número de casos, procedimentos e modelos de pessoal, assim como as competências e recursos necessários num centro de referência de HP são referidos seguidamente na Tabela 25 e na Figura 16 destas recomendações.

12.2. Associações e capacitação dos doentes

As associações de doentes constituem um recurso valioso no tratamento dos doentes uma vez que proporcionam apoio pedagógico e emocional e podem ter efeitos positivos na sobrevivência, confiança e perspetiva. Recomenda-se que os centros de HP colaborem com as associações de doentes sobre iniciativas para capacitar os doentes e para beneficiar a experiência do doente, abordando questões como a literacia na saúde, competências digitais, estilos de vida saudáveis, saúde mental e autogestão.

Tabela de Recomendação 25 para os centros de hipertensão pulmonar

Recomendações	Classe ^a	Nível ^b
Recomenda-se que os centros de HP providenciem cuidados através de uma equipa multidisciplinar (cardiologistas, pneumologistas, reumatologistas, enfermeiros especializados, radiologistas, apoio psicológico e social, peritos em áreas apropriadas de chamada)	I	C
Recomenda-se que os centros de HP tenham uma rede de relações diretas e padrões de referência rápida para outros departamentos (tais como aconselhamento genético, EAP/APB, transplantação pulmonar, cardiopatias congénitas no adulto)	I	C
Recomenda-se que os centros de HP tenham um registo de doentes	I	C
Recomenda-se que os centros de HP colaborem com as associações de doentes	I	C
Deve ser considerada a acreditação dos centros de HP (e.g. https://ec.europa.eu/health/ern/assessment_en)	Ila	C
Deve ser considerada a participação dos centros de HP em investigação clínica colaborativa.	Ila	C
Os centros de HP devem seguir um número suficiente de doentes para manter as competências (pelo menos 50 doentes com HAP ou HPTEC e pelo menos duas novas referências por mês com HAP ou HPTEC documentadas) e devem considerar estabelecer colaborações com centros de elevado volume.	Ila	C

© ESCPERS

APB, angioplastia pulmonar com balão; EAP, endarterectomia pulmonar; HAP, hipertensão arterial pulmonar; HP, hipertensão pulmonar; HPTEC, hipertensão pulmonar tromboembólica crónica.

^a Classe de recomendação e nível de evidência conforme definido nas Tabelas 3 e 4.

©2022 European Society of Cardiology
e European Respiratory Society

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

O seu conteúdo consiste na adaptação das «Recomendações de 2022 da ESC/ERS para o diagnóstico e tratamento da hipertensão pulmonar» (European Heart Journal 2022 - doi: 10.1093/eurheartj/ehac237); European Respiratory Journal; 2022 – doi: 10.1183/13993003.00879-2022).

As correções após a publicação e as atualizações estão disponíveis em

www.escardio.org/guidelines

Revisão 13/09/22

Copyright © European Society of Cardiology e European Respiratory Society 2022 – Todos os direitos reservados.

O conteúdo destas Recomendações da European Society of Cardiology (ESC) foi publicado unicamente para uso pessoal e educativo. Não está autorizado o seu uso comercial. Nenhuma parte das presentes Recomendações da ESC pode ser traduzida ou reproduzida sob qualquer forma sem autorização escrita da ESC.

A autorização pode ser obtida mediante apresentação de um pedido por escrito dirigido à ESC, Practice Guidelines Department, Les Templiers - 2035, Route des Colles – CS 80179 Biot – 06903 Sophia Antipolis Cedex – França. Endereço electrónico: guidelines@escardio.org.

Renúncia de responsabilidade:

As Recomendações da ESC expressam a opinião da ESC e da ERS e foram elaboradas após cuidadosa consideração do conhecimento científico e médico e das evidências disponíveis à data da sua redação. A ESC e a ERS não são responsáveis por qualquer contradição, discrepância e/ou ambiguidade entre as Recomendações da ESC/ERS e quaisquer outras sugestões oficiais ou recomendações publicadas pelas autoridades relevantes no âmbito da saúde pública, em particular relacionadas com o bom uso dos cuidados de saúde ou de estratégias terapêuticas. Os profissionais de saúde são encorajados a tê-las em consideração no exercício da sua avaliação clínica bem como na determinação e implementação de estratégias médicas preventivas, diagnósticas ou terapêuticas. No entanto, as recomendações da ESC/ERS não se devem sobrepor em caso algum à responsabilidade individual dos profissionais de saúde de tomarem as decisões ajustadas e rigorosas com base nas circunstâncias específicas dos doentes de forma individualizada, de mútuo acordo com cada doente e, se adequado e/ou exigido, com o representante ou encarregado do doente. As Recomendações da ESC/ERS também não dispensam os profissionais de saúde de terem em consideração de forma cuidada e integral a atualização das recomendações ou sugestões oficiais publicadas pelas autoridades competentes dedicadas à saúde pública de modo a tratar cada caso à face de dados aceites cientificamente ao abrigo das suas respetivas obrigações éticas e profissionais. Cabe igualmente ao profissional de saúde verificar as regras e regulamentos aplicáveis aos medicamentos e dispositivos médicos à data da prescrição do tratamento e certificar-se se existe uma versão mais recente deste documento antes de tomar qualquer decisão clínica.



European Society of Cardiology
Les Templiers - 2035, Route des Colles
CS 80179 Biot
06903 Sophia Antipolis Cedex - France

Phone: +33 (0)4 92 94 76 00
Fax: +33 (0)4 92 94 76 01
Email: guidelines@escardio.org

www.escardio.org/guidelines