REV PORT I'NEUMOL m (I): 49-58

ARTJGO DE R EVISAO

Aspectos actuais da hipertensao arterial pulmonar: primaria e secundaria

EMILIA ALVARES*. EUGENIA TELLES**, M.• CELESTE VAGUEIRO***

de Cardiologia (Dir: ProP Dr.• M•. Celeste Vagueiro)

do Hospital de Santa Maria

Intema Complcmcntar de Pneumologia
Chefe de Tirulada de Cardiologia

RESUMO

A patologica mais importante na pulmonar e o desenvolvimeoto da Hipertensao Arterial Pulmonar, que pode re ulrar de pareoquimBtosa puJmonar, da parede vascular ou da do lumen por trombose ou embolia. l>rocurou-se com este trabalho, fazer uma revisao actual da litcratura. medica acerca da hipertensiio arterial pulmonar prinuiria e secunda.ria.
Debru essenciBimente, sobre os seus cooceitos fasiopato-logicos, criterios diagn6sticos e aspectos terapeuticos mais recentes.

l' alavras-chave: Hipertensao Pulmonar; Primfuia; Secundaria; Classifica-9ao: Tratamento.

ABSTRACT

The most important response of puJmonary blood vessels to disease
is I he development of increased pulmonary arterial pressure that may

Protessora Catedr.itica da Faculdade de Mcdicina de Lisboa

Reccbido paerM em 96.9.18
Aceite para em 96.!0.14

Janeiro/Feverciro 1997 Vol. III W I 49

REVISTA PORTUGUESADE PNEUMOLOGIA

result from parenchymal disease of the lungs. changes in the walls of the blood vessels or obstruction to the lumen caused by thrombosis or embolization.

The aim of the authors in t his study, was to make a actual review of the medical literature about of primary and secondary pulmonary hypertension.
We report about this entity, essentiaiJy pbysiopatologic concepts, diagnosis approach and therapeutics aspects, more recent.

Key-words: Pulmonary Hypertension; Primary; Secondary; Classification; Therapeutic

1 - HIPERTENSAO ARTERIAL PULMONAR
(HAP)

1.1 - INTRODUCAO

A situayao patol6gica rna is preocupante da circula-
pulmonar e a HAP, "sine qua non" do cor pulmonale, detinido como a da estrutura, e/ou da do ventriculo dircito, originada por que alcctam o pulmao ou a pulmo-
nar. Se a HAP for secundaria a cardiopatia congenita ou a do esquerdo, o diagn6stico de cnr pulmonale e cxcluido.
A HAP precede o desenvolvimcnto do cor pulmo-nale. 0 imcrvalo de tempo e varia vel e pode demorar varios anos. Quando a hipertensao se instala, agrava-se a qualidade de vida, e a sobrevivencia media pode variar de 18 meses a 3 anos. 0 progn6stico depende da causa subjacente e do grau de HAP, podendo ser agravado por fen6menos intercorrentes, nomeadamen-te tromboembolismo pulrnonar que condiciona dimi-do leito vascular pulmonar ja reduzido, com subsequente deteriorac;:ao hemodinarnica irreversivel. 0 objectivo deste estudo foi efectuar revisiio bibliografica e recente sobre uma das mais impor-tantes patologias vascuJares pulmonares com reper-cussiio cardiaca, ainda hoje, tema controverso. Assim sendo, iremos abordar a hipertensao arterial pulmonar
- primitiva e secundaria -, tecendo algumas conside-

50 Vol. Ill WI

1.2 - FISJO PA TOLOGlA

Os mecanismos de desehvolvimento da HAP. na DPCO Pulmonar Cr6nica Obstrutiva), silo essencialrnente tres: vasoconstri9ii0 induzida pela hip6xja; viscosidade sanguinea aumentada pela eritrocitose secundaria e do leito vascular

pulmonar por efeito mecanico. A hip6xia alveolar eo mecanismo activador da vasoconstriyao pulmonar mais significativo e melhor documentado. De forma cr6nica. ah!m da vasoconstri93o, a hip6xia origina espessamento da parede vascular, por hiperplasia do musculo liso e. consequentemente a resistencia pul-monar eleva-se. E possivel que alguns factores meta-
b61icos alterem simultaneamente a reactividade da musculatura lisa e a defonna9iio eritrocitaria. 0 aumento da pressao alveolar e da resistencia ao ar expirado, na DPCO, pode levar a compressiio dos pequenos ramos vasculares pulmonares. Finalmente, 0 edema puJmonar intersticial, secundario a hiperten-siio venosa pulmonar, pode invadir o lumen vascular e contribuir para a hipertensiio pulmonar (I). A arnpu-e a oclusao do territ6rio vascular (enfisema, embolias), a dos capilares por eritrocitos menos deformaveis, o aumento da volernia, siio factores a considerar nos mecanismos de HAP (2). No homem, a vasoconstri93o arterial pulmonar e variavel, em resposta a hipertensao venosa pulrnonar com pressao sist61ica da arteria pulmonar superior a

Janeiro/Fevereiro 1997

ASPECTOS ACTUAIS OA HLPERTENSAO ARTERIAL PULMONAR: PRIMA RIA E SECUNOARIA

80mmHg. Esta ocorre em menos de urn teryo dos doentes com pressao venosa pulmonar elevada. cronicarnentc superior a 25 mmHg. 0 facto de cerca de 33% dos doentes com estenose mitral grave desen-volverem hipertensao pulmonar secundiria grave, e tambem argumento a favor da reactividade vascular a cr6nica na pressao venosa pulmonar. 0 mecanismo envolvido no aumento da resistencia

vascular pulmonar e pouco claro. Pode haver wn componente neural, pressao venosa pulmonar elevada que leve a hip6xia e hipertensao arterial pulmonar (1).
Doentes com HAP sao frequentemente encontra-dos em Unidades de Cuidados lntensivos. Os efeitos

na ventricular direita sao, por vczes, causa preocupante. Se o debito do ventriculo esquerdo redu-zir t:ransitoriarnente, enquanto o do ventriculo direito pcrmaneccr constante, o volume de sanguc pulmonar c, portanto, a prcssao vascular pulmonar eleva-se ate o debito dos dois vcntrlculos se igualarem. Da mesma forma se a distensibilidade do coracao csquerdo diminuir (como na hipcrtrofia ventricuJar esquerda, isquemia aguda ou pericardite constritiva) a pressao vascular pulmonar co volume de sangue elcvar-se-ao (I).
A causa vascular pulmonar de HAP cr6nica inclui: cmbolia pulmonar recorrente; hipertensao pulmonar primaria; vasculite com doenya veno-oclusiva pulmo-nar; c fibrose hilar pulmonar. Esta ultima distingue-se das outras, pcla sua capacidade de comprirnir arterias c veias pulmonarcs simultanearncnte, tal como a neoplasia do mcdiastino. Sao estas as Unicas patologi-as que afcctam extrinsecarnente ambas as estruturas vasculares (3).

1.3 - DIAGN6STICO

a) Climco (Fig. I)

Na hist6ria clinka, e preciso ter em considcra9ao
a de fen6meno de Raynaud, que existe em cerca de 14,5% dos casos. Cefaleias vasculares encon-

Jancaro/Fevereiro 1997

Ctllllose

JLSfoma
hc:mopt!SU

sincopc •dispncaa
de
toracalgia

SINAIS

4

sopro si.Sl61ic:o (area
lric:Uspida)
sopro diauOlic:o (IRa
pulmonar)

hepatomegilia
refluxo hepau>-jugu.lar
asc:ite

Fig. I - Diagn6stico clinico de HAP

trnm-se em 9.5% c antecedentes familiares de HAPP cstao prcsentcs em 3 a 14% dos doentes (-l).
Do pomo de vista smtomarologico, cerca de 90% dos docntcs qucixam-se de dispneia de lgualmcntc frequentes sao: sincopc de (sinal de gravidadc): astenia (por da perfusao do musculo csquelctico); dor Loracica na face anterior, tipo anginoso que pode irradiar para o pescoyo e, mais raramentc, para os bra9os (depcndente da isqucmia ventricular dircita e/ou da distensao das grandes artcrias pulmonares), a qual nao cede a comprimidos sublinguais de nitroglicerina. Surge em 50% dos individuos com HAP grave. Em menor percentagem, ocorre: edema periferico; causadas por taquiarritmias ventriculares; hemoptises (habitual men-te pouco abundantcs dcvido a rotura de lesoes plexi-formcs dilatadas) e; disfonia {por paralisia da corda vocal esquerda rclacionada com a compressao do nervo laringco recorrente homolateral entre a aorta e a arteria pulmonar esqucrda). A cianose e sinal tardio, que pode scr devido a "foramen oval" patente com "shunt" D-E (direito-esquerdo), secundcirio a hiperten-sao na auricula direita (1.4.7). Sempre que seja diag-nosticada dificuldade respirat6ria em repouso, ou em excrcicio, provas de fun9ao respirat6ria e radiografia do t6rax normal, deve-se suspeitar que existe HAP. 0 individuo dcve ser submctido a exarnes invasivos e especificos (8).

Vol. Ul N° I 51

REVISTA PORTUGUESA DE PNEUMOLOGIA

No exarne fisico do saliente-se ingurgita-mento jugular, com onda "a" proeminente e onda "v" quando a pressao pulmonar e mujto elevada. A auscul-tayao cardiaca, ouve-se: aumento da intensidade do segundo som, em 90 a 93% dos casos; sopro sistolico de insuficiencia tric6spide, prcsente em 40 a 60% dos individuos; e, em menor grau, desdobrarnento do segundo som. sopro djast61ico em decrescendo no bordo esquerdo do estemo de insuficiencia pulmonar. galopc auricular (quarto som). No abdomen, verifica--se: hepatomegalia de estase; dor no epigastro e hipo-condrio direito; refluxo hepatojugular e; eventual men-te, ascite e edema nos membros inferiores (4,9).

b) Laboratorial

Em referencia ao diagn6stico laboratorial de HAP, utilizam-se os seguintes exames complementares de diagnostico (ECD), exemplificados no Quadro I (adaptado de Fishman):

QUADRO I
Oiagnostico de HAP : laboratorial

Estudos laboratoriais: hemograma, perfil de coagulat;ao, pruvas de hepalica, "screening" das doenc;as vasculares do t.:olageneo
• Radiografia do torax
Elcctrocardiograma
• Ecocardiograma
Prova de
• Catcterismo cardiaco direito
• Prnvas de fun<;ao respimt6ria
• Cintigrafia pulrnonar de ventilac;i!o-perfusao
• Angiografia pulmonar

- ECG -, revela em 95% dos casos, sinais compa-tivcis com hipertrofia ventricular direita. desvio dircito do cixo electrico ventricular mcdio, no plano frontal (+ II 0") e, mais raramente, rupertrofia auricular direita (4).
- Telerradiografia do torax -, rararnente normal, nota-se proeminencia do tronco arterial pulmonar,

52 Vol.UlWl

alargamento dos pediculos vasculares e
vascular periferica. Em fase avancada, pode haver cardiomegalia por aumento da auricula e/ou do ventriculo direitos e padrao intersticial, em 5% dos casos (4,9).
- Ecocardiografia com Doppler - movimento
paradoxa! do septo interventricular, dilatacao do tronco da arteria pulmonar acompanhada por hipertro-fia e dilatacao das cavidades direitas e da valvula pulmonar. Em 14% dos casos, demonstra-se "shunt" D-E dependente do "foramen ovale" permea-vel (4).
- Provas de respiratOria - hlpoxemia
com hipocapnia associada a pa.rfunetros ventilat6rios normais e, menos frequentemente, discreta sindroma rcstritiva. Com a da docnca verifica-se dirni-nuicao da capacidade de difusao e da "compJjance" pulmonar.
- Cintigrafia de perfusao - presenya de defeitos
heterogeneos entre a 58% dos casos (4).
- Analiticamente -, pode haver: nas mulheres,
anticorpos antinucleares com titulos superiores a I :80, em 14 a 29% dos casos; policitemia associada com hipoxemia arterial, resultante da dessaturacao da oxihemoglobina. Pode existir alteracao das provas de fun9ao hepatica secundaria a insuficiencia do ventricu-lo direito com consequcntc hipertcnsao venosa. Alguns investigadores tern referido estados de ruper-coagulabilidade, funcao anormaJ das plaquetas, dcfeitos na fibrin6Lise e outras anomaJias de coagu-(4).
- Cateteri.smo Cardiaco Direito - essencial para
diagn6stica e aconselhamento terapeuti-
co. Ele virn a demonstrar: presenva de HAP prckapilar, cujos valores se encontram relacionados com a gravi-dade dos sinais clinicos; expressiva elevacao das resistencias vasculares pulmonares e; reducao do indice cardiaco. A angiopneumografia, exame com elevado risco, revela dos ramos principais da arteria pulrnonar e diminuivao do respectivo leito capilar. Pem1ite detectar a presenva de sinais compati-vcis com tromboembolismo {4).
Em suma, no que conceme ao caracter primario da

Janeiro/Fcvereiro 1997

ASPECTOS ACTUAIS DA HIPERTENSAO ARTERIAL PULMONAR: PRlMARlA E SECUNDAruA

HAP. o diagn6stico e de e impoe a exclusao de outras causas susceptlveis de desencadearem quadros clinicos sobreponivcis, nomeadamente doenc;as do intersticio pulmonar e cardiopatias congc-nitas com de Eisenmenger.
0 diagn6stico diferencial inclui variadas etiologias bem definidas de hipertensao arterial pulmonar secun-daria, como: estenosc mitral; defeitos cardiacos congenitos (incluindo cor triatriatum); embolia pul-monar c; doenc,:a veno-oclusiva pulmonar.

1.4 - Tratamento

Em doentes cuja etiologia c dcsconhecida, a terapeutica para a HAP e dirigida para redw;:ao da . resistencia do fluxo pulmonar e melhoria da resposta cardiocirculat6ria (I).
0 maior objectivo do tratamento deve ser, em primeiro Iugar, orientado para a condic;ao causal da HAP. Quando a diminuic,:ao do calibre do leito vas-cular pulmonar e responsavcl pcla hipenensao pul-monar, podern-se tentar vasodilatadores. E provavel que sejarn eficazes s6 em um terc,:o das situac,:oes, naquelas em que a vasoconstric,:ao activa das pequenas arterias musculares ou das arteriolas, contribuam significativamente para a hipertcnsao pulmonar. A nifedipina eo diltiazem, em altas dosagens, tem sido aconselhaveis na prevenc,:ao da vasoconstri<;ao pulmo-nar aguda associada a hip6xia. Reduzem a pressao arterial pulmonar e a resistencia vascular (1.10). E nccessario ter em mente, por outro !ado, que os agentes vasodilatadores podem originar hipotensao sistemica com consequente reduc,:ao do fluxo de sangue coronario para o ventriculo direito, assim como prejudicar as trocas gasosas (II). Durante a fase tardia da doenc,:a, alguns vasodilatadores nao tem efeito no leito vascular pulmonar c o desenvolvimento de insuficiencia cardiaca direita e a sincope de
podem ambas ocorrer devido a do debito cardiaco e por hlpoxemia (I).
No entanto, apesar dos progressos na caracteriza-desta afecc,:ao, a HAPP permanece como entidade cHnica cujas etiologia, patogenia c fisiopatologia,

Janeiro/Fevereiro 1997

escapam a total cornprecnsao, o que provavelmente justificara a incapacidade da eficacia terapeutica, rcspeitante a qual as espcranc,:as residem hoje na transplantac,:ao pulmonar ou na cardiopulmonar (4).

2 - HIPERTENSAO ARTERIAL PULMONAR PRIMIT IVA (RAPP)

2. 1- ETIOPATOGENIA

A hipcrtensao arterial pulrnonar primitiva (HAPP) c uma rara, cuja incidencia anual e da ordem de urn para 500.000 habitantcs. Atinge sobretudo o grupo ctario mais jovcm (entre os 20 c os 40 a nos), do sexo fcminino (57 a 83%). Manifesta-se por: elevac,:ao pcrmanente da prcssao arterial c das resistencias vasculares pulmonares; auscncia de suportc etio16gico suficientementc dcmonstrativo e; caractcristicas histol6gicas das lesocs parietais (4). Antes de conside-rar um doente como pcrtcnccnte a este grupo, e prcciso cxcluir a presenc,:a de valvulopatia mitral, insuficiencia cardlaca csqucrda, cornunicac,:oes anor-mais entre a pequena e grande circulac;ao e lesoes do parcnquima pulmonar que possam l.evar a
do leito vascular pulmonar (9).
Dado que a etiologia da HAPP e desconhecida, tem vindo, ao Iongo dos anos, a serem consideradas varias hip6teses explicativas. Nenhuma delas, ate agora, foi ainda seguramentc confirmada. Desde 1927, destacam-se:

- cxistencia de predominio da doent;a no scxo fcminino. A homem/mulher e de I :3 (4);
- tactores bormonais e humorais, cujo significado tisiopatol6gico tern sido muito .controverso. Neste contexto, apontam-se: a importancia das hormonas sexuais fernlninas, face ao prcdominio de HAPP oeste sexo: a eventuaJ contribuic,:ao dos contraceptivos or:ais; maior frequencia ou agravamcnto da HAPP, durante a gravidez (4);
- da em membros do rnesmo agregado familiar, o que sugere a possibilidade de base genetica, considera-se, em causa, a transmissao

Vol. Ill N" I 53

REVtSTA PORTUGUESA DE PNEUMOLOGlA

autoss6mica dominaote;
- factores medicamentosos e/ou nutricionais. Destaca-se wn dos agentes anorexigenos, de estrutura anfetaminica, como responsavel pelo aumento (cerca de dez vezes mais), de com quadro sintoma-tol6gico e histol6gico sobreponivel ao da HAPP o qual foi, em 1969, detectado na Outras situa-esporadicas de HAPP tern sido imputadas a utilizac;ao de farmacos, como a fenfluramina (anorexi-geno), a a gravidas de inibidores de prostaglandinas (como a indomctacina, e a aspirina). As podem nascer com HAP, devido a cons-que as suas arteriolas pulmonares sofreram. por esses agentes, ainda in utero (4).
- factores auto-imunes, reconhecidos por: frequen-
cia na HAPP da sindroma de Raynaud isolada (cerca de I 0%); de anticorpos antinucleares circu-lantes em 25% das situac;:oes; associac;:ao da HAPP a algumas conectivopatias (esclerose sistemica progres-siva, artrite reumatoide, lupus eritematoso sistemico e polimiosite). Ultimamente, a existencia concomitante da HAPP com a sindroma de Raynaud primaria isolada levanta a possibilidade daquela entidade poder representar forma de vascular do colageneo ou auto-imune. E, no entanto de mencionar, que o trata-mento das conectivopatias nao parece ter qualquer efeito na HAPP (4,9).
- hipertensao portal secundaria a cirrose hepatica
ou a alterac;:oes extrahepaticas parece predispor a HAPP. Os mecanismos envolventes podem estar relacionados com: aumento do debito cardiaco; actividade de substancias vasoconstritoras pulmonares (serotonina) nao inactivadas, no parenquima hcpatico lesado e; embolias pulmonares, com origem na veia porta (4);
- em alguns individuos atingidos pelo HIV, nao
toxic6manos, tern sido detectadas situac;:oes de HAPP histologicamente documentadas (4, 13). ·

Em exames de necropsia, demonstrou-se que em alguns casos de HAPP havia tromboembolismo pulmonar rccorrente clinicamente silencioso. Urn dos estudos mais extensos e bem documentado sobre a

54 Vol. Ill N° I

hist6ria natural da HAPP foi referido pelo Mayo Clinic. Consistiu no "follow-up" de 120 doentes, cuja HAPP tinha sido diagnosticada por clinicos e hemodinamicos. Dos 56 autopsiados, o tecido pulmonar revelou dois grandes tipos patol6gicos: hipertensao pulmonar tromboemb6lica, em 32 (57%) e; arteriopatia pulmonar plexogenica, em 18 (32%) dos doentes. 0 tromboembolismo pulmonar, em mais de mctade dos indjviduos autopsiados, sem qualquer de lesao plexiforme, foi sem duvida a
grande patologia. Como resultado destes dados, Fuster et al, recomendaram anticoagulac;:ao como terapeutica "standard" em doentes com diagn6stico clinico e hemodinamico de HAPP (1). Por outro lado, o exame necr6psico, de certas situac;:oes similares clinica e hemodinamicamcnte nao revelou lesoes vasculares caracteristicas. Me Guire ct al consideraram que estes serian1 devidos a situayao vasospastica, doenr;a obstru-tiva funcional que designaram por HAPP (5). Embora as primeiras observac;:oes datem de 1891 e de 1935, s6 em 1951, Drcsdale efectuou criteriosa descri<;ao clinica e hemodinamica em 391 individuos. Diferenci-'ou entiio a HAPP das hipertensoes pre-capilares graves de causa desconbecida (4).
A actividade das catecolaminas foi tambem invoca-da como factor que poderia contribuir para o desenvol-vimento desta e, recentemente, a dos investigadores tern sido dirigida para as duas substan-cias isoladas, o factor relaxante derivado do endotelio
- 6xido nitrico- (agente vasodilatador) e a endotelina (urn peptidio com propriedades vasoconstritoras pulmonares). Ambas poderao vir a proporcionar, a partir das suas implicac;:oes fisiopatol6gicas e terapeu-ticas, melhor compreensao desta doenc;:a. Destaca-se tan1bem a dos mediadores vasoconstritores pulmooares como a serotonina, Pg F2 (4).
Do ponto de vista fisiopatologico, a HAPP e dominada pela elevar;ao das resistencias vascuJares, o que condiciona toda a evoluyao hemodinfunica pul-monar resultante da obstruc;:ao do Jumen arterial. Para a oclusao contribui a associac;:ao de dois factores: o mo,fologico, correspondendo a proliferac;:ao fibroblas-tica c do ml1sculo liso da parede arterial e; o fimcional

Janeiro/Fevereiro 1997

ASPECTOS ACTUAIS DA HIPERTENSAO ARTERlAL PULMONAR: PRlMARIA E SECUNDARlA

referente a actuac;:ao de substancias vasoactivas even-tualmente dependentes da actividade endotelio-plaque-taria (4).

2.2-CLASSlFJCA(:AO

Em 1975, a OMS propos uma defrnic;:ao baseada em criterios etiologicos e morfo16gicos. Entre os primeiros, destaca-se do ponto de vista hemodinamico a detecc;:ao por cateterismo cardiaco, de hipe1tensao arterial pulmonar pre-capilar de 25 mm Hg em repou-so, ou de 30 mmHg em esforc;:o e, a inexistencia de qualquer causa identificivel.
No que diz respeito aos criterios mor[ologicos. sobressai a arteriopatia pulmonar plexogenia a qual associa, a nivel das arteriolas, hipertrofia da media, fibrose concentrica da intima (com aspecto em bolbo de cebola) o que traduz, estado avanc;:ado da doenc;:a. Regride com a terapeutica. em 28 a 71% dos casos. As alterac;Oes referidas podem ser observadas na arteliopatia tromb6tica. com predominio de lesoes endoteliais. Nesta situacao, a fibrose e, no entanto, excentrica (4,5,6).

2.3- Tratamento

Em doentes cuja etiologia e desconhecida, a terapeutica para a HAP deve ser dirigida para reduzir a resistencia do fluxo pulmonar e melhorar a situac;:ao cardiocirculat6ria (I). Embora o objectivo primordial do tratamento deva ser, em primeiro Iugar, orientado para a condic;:ao causal da HAP. Quando a diminuic;:ao do calibre do leito vascular pulmonar e responsavel pela hipertensao pulmonar, podem-se tentar vasodila-tadores. Como at:ras referido, e provavel que sejam eficazes s6 em um terc;:o das situac;:oes, em que a vasoconstriyao activa das pequenas arterias muscula-res ou das arteriolas, contribuam significativamente para a hipertensao pulmonar. A nifedipina eo diltia-zem, em altas dosagens, rem sido referidas na preven-c;:ao da vasocoostric;:ao pulmonar aguda associada a hip6xia. Reduzem a pressao arteria I pulmonar e a resistencia vascular (1,10). Os antagonistas do calcic

Janeiro/Fevereiro 1997

sao eficazes na melhoria da hemodinamica pulmonar em 25 a 50% dos doentes. Tern recentemente sido a administrad'as infusoes continuas intravenosas de

prostaciclina, corn boa resposta clinica, sobretudo em doentes refractarios aos antagonistas do calcio e que encontrem na classe funcional lll!N de NYHA. A prostaciclina. metabolito do acido araquid6nico, e produzida pelo endotelio vascular. Tern propriedades vasodilatadora, antiagregante plaquetar e inibidor da proliferac;:ao 9o musculo liso (14,15). A racionalizac;:ao da inalayao do 6xido nftrico encontra-se ainda em fase experimental (15). Por outro lado, como atras tambem ja foi mencionado, os vasodilatadores podem originar hipotensao sistemica com do tluxo de sangue corom\rio para o ventriculo direito, assim como prejudicar as trocas gasosas (11). Durante a fasc tardia da doenc;:a, alguns agentes nao tern efeito no leito vascular pulmonar eo desenvolvimento de insuficien-cia cardiaca direita e de sincope de esforco podcm ocorrer devido quer a rcduc;:ao do debito cardfaco, quer a bipoxemia (I).
No cntanto, apesar dos progressos na caracteriza-cao desta afecyao, a HAPP pennanece como entidade clinica cuja etiologia, patogenia e fisiopatologia. escapa a total compreensao, o que provavelmente justifican1 a incapacidade de se conseguir terapeutica medica eficaz. Como altemativa a esta, existem hoje as quais igualmente ja rcferimos; elas
res idem na transplantac;:ao pulmonar ou na cardiopul-monar (4,13).

3- HIPERTENSAO ARTERIAL PULMONAR SECUNDAalA (HAPS)

3.1 - Cnusas

0 grande factor responsavel por HAP eo aumento da resistencia vascular pulmonar, a qual pode ser de origem anat6mica ou vasoconstritora. Admite-se hoje, que o factor causal mais importante seja o obstaculo mecanico, originado pela existencia de embolos na arvore arterial pulmonar. Todavia, pode ser causa

Vol.1ll N" I 55

REVISTA PORTUGUESA DE PNEUMOLOGlA

adjuvantc, nao desprezivel, a dos rarnos da arteria pulmonar, provocada pela hipoxia alveolar e provavclmente pela serotonina e por outras aminas vasoactivas, libertadas pclas plaquetas, no momento da sua agrcga9ao para formar o coagulo. Admite-se, ainda, que nela intcrvenham mecanismos renexos vasoconstritorcs. A acidose (PH<7 ,20) tamb6m aumenta a pulmonar (II). 0 Quadro II, adaptado de Brawnwald, correspondc a da Hi pertcnsao Pulmonar.

anomalia congcnita rara, associada com defeito do septo interventricular ou com persistencia do canal arterial. que afcctam as vias aereas superiores,
controlo neuromuscular ou parenquima pulmonar lcvam a e HAP. 0 Sindrome de Pick-wick, ou leva a HAP (>50 mmHg) que con-claciona com a de hipoxemia c de acidosc (1). A traqueo-farlngea ocorre na de hipcrtrofta das amigdalas/aden6ides e estas situa<;oes podcm causar I lAP rcversivel. As neuromusculares, incluindo a miastenja gravis, polio-miclite. podcm lcsar o centro rcspirat6rio, levando a hipovcntilayao c a HAP. da parede do t6rax (cifocscoliose, pectus cxcavatum) podem tambem causar cHAP. A HAP ocorre em 25% dos docntes com de Takayasu (1).

E importantc fazcr o diagn6stico diferencial de HAPS, nomeadamente, a relacionada com trombocm-bolismo cr6nico. porque ha tratamento cinlrgico cficaz. por rccurso a tromboendartcrectomia. A incidencia de HAP c alta. quando sc verifica auscncia unilateral da arteria pulmonar dircita ou da esqucrda,

56

Rcsistcncia

aumcnlada

QUADRO II
Classitlcar;ao fisiopatol6g•ca da HAP

A t.lrcnagcm vcoosa pulmooar

prcssi'lo diast61jca do vcntriculo csqucrdo (VE) aumcntada
do VE!pericarditc constritiva)
prcssito auricular esquerda (A E) clcvada
(doen(·a mitral/cor lriatriatumlmixoma. lrombo AI:./
- obstructao venosa pulmonar
(c!Sftmose congenita das veias mediasJinica)

Au lluxo at raves t.lo leito vascular

- 2. • a docn'>ll pareoqW:matosa
pulmonar obstrutivo. resJritwalcolagenose/sarco/dose/neoplasial pneumomalhipoplasia pulmonor congbuta}
- 2. • a iodroma de Eisenmenger
- 2: a HAPP (cirrosehepalica)

Au lluxo atraves do tronco arterial pulmonar
(tromboembolismo pulmonarlaus{mcio unilateral. 011 fMtenose. do orli!ria
p11lmonar) .

H ipoven tila\'iO Sindroma
neuro-muscular. do parede do torax, e parenquima pulmonar.

Outras Af(/(udeslletralogia de Fallot/hemoglobinopatiaslproteinose de Tokt1yasu.

Vol. 111 N° I Janeiro/Fevereiro 1997

ASPECTOS ACTUAIS DA HlPERTENSAO ARTERiAL PULMONAR: PRlMARlA E SECUNDARlA

3.2- Tratamento

No que diz respeito ao tratamento, este e explicita-
do no Quadro I fl (tambem adaptado de Brawnwald).

4- CONCLUSAO

A Hipertensao Arterial Pulmonar de qualquer
etiologia parece constituir factor potencial significati-

QUADROUI
Tnuamcnto da HAP

I- Remocao da causa precipitantc
II - Reducao da resistencia ao nuxo de sangue pulmonar A. Vasodilatadorcs pulmonarcs
- oxigenio
- hidralazina

- isoproterenol
- nitedipina
- verapamil
- nitroglicerina
- captopril
B. Anticoagulac;ao: trombocmbolismo pulmonar rccorrcntc
docnc;3 vcno-oclusiva pulmonar
HAPP

Ill - Mclhoria da rcsposta cardio-circulat6ria a prcssao do vcntrfculo dircito
- oxigenac;ao e ventilacao alveolar apropriada
- profilaxia/tratamcnto prccoce de infeccocs pulmonares
- diureticos c dicta hipossalina
- inotropicos (digitlilicos)

Alem de sintomatico, ele devc ser dirigido a causal. Assim, a oxigenoterapia dcve ser iniciada sc houver hipoxemia arterial (em repouso, noctuma ou, em exercicio), para tratar a vasoconstric;ao hip6xica. o que diminuira a "p6s-carga" no vcntriculo direito. Por outro lado, nos doentes com DPCO, a percentagcm de oxigenio administrada deve ser criteriosa, pois podc deprimir a alveolar e agravar portamo a acidose respirat6ria. A terapeutica da insuficiencia cardiaca, (com dicta hipossalina, digitalico e diurcti-co), constitui outra altemativa de tratamento. A flebotomia, por diminuir o volume de sangue circulan-te (e hemat6crito), pode oferecer algum beneficio. Os diureticos devem ser cuidadosamente prcscritos, sobretudo em doentes com perturba9oes respirat6rias, devido a alcalose metab61ica iatrogenica, por depres-sao da resposta ventilat6ria ao di6xido de carbono.

Janeiro/f'evereiro 1997

vo para originar trombose "in situ" no leito microvas-cular pulmonar. Al<!m disso, em doente com insufi-ciencia cardiaca direita, a trombosc vcnosa e a embolia pulmonar sao frcqucntes resultantes da estase venosa e da diminuic;ao da actividade fisica. Dai a indicacrao para ou para de antiagregantcs plaquetarios. Rcferidos, anteriom1cntc para todos os docntes com Hipertensao Arterial Pulmonar, sobretudo quando associada a tromboem-bolismo pulmonar recorrentc. No que diz respeito aos vasodilatadores, usados com de reduzir a resistencia vascular pulmonar c a p6s-carga ventricular direita, a sua indica9ao no tratamento da HiperteDsao Arterial Pulmonar Secundaria e discutivel, como tivemos ocasiao de mcncionar.
Apesar da terapeutica medica, o curso clinico, da Hipertensao Arterial Pulmonar e da insuficiencia

Voi.Ul WI 57

REVISTA PORTUGUESA DE PNEUMOLOGIA

cardiaca direita resultante, podem ser progressivos e em situayoes seleccionadas, a transplantayao pulmonar ou a do cora¥ao e dos pulm5es pode constituir a ooica altemativa val ida para aumentar a sobrevivencia (12).

Nas para intervencrao cinirgica tern sido

BmLIOGRAFIA

I. BRA WNWALD E. Heart disease: a texbook of cardiovas-cular medicine. 4 th cd Philadelphia 1992:90-816.
2. BRUM G .• CORREJA DACUNHA J. Repercussoes cardio-vasculares das broncopoeumopatias obstrutivas.
22" Curso de Pneumologia para pos graduados, 15 a 18/3/1989.

3 ESPINOSA RE .. EDWARDS WD., ROSENOW 111 EC. SCHAFF HV. ldiopatic pulmonary hilar fibrosis: an unusual cause of pulmonary hypertension. Mayo Clin Proc. 1993; 68:778-782.

4. MARQUES M .. BAGANHA MF .. MONTEIRO A. et al. Hipertensao arterial pulmonar primitiva familiar. Arq. S.P .P.R. 1994: 1 I (1):1. 7-26.
5. ALPERT JS - Pulmonary Embolism. Hurst's. The heart II: 1994; 1875-1893.

6. MOSER KM, f.C.C.P. BLOOR CM.- Pulmonary vascular lesions occurring in patients with chronic major vessel thromboembolic pulmonary hypertension. Chest 1993: I 03
(3): 685-92. .

7. FISHMAN AP - Pulmonary hypertension and cor pulmonale. Pulmonary diseases and disorders 1988; 64:999-1048.

58 Vol. IJI N" I

incluidos aproximadamente 45% dos doentes corn Hipertensao Arterial Pulmonar Primitiva e igual

percentagem (45%) de doentes com Hipertensao Arterial Pulmonar Secundaria relacionada com Sin-

drome de Eisenmenger (1).

8. ROMANO AM., TOMASELJ S, GUALTIER G. et al - Respi.ratory function in precapillary pulmonary hypertension. Monaldi- Arch- Chest-Dis. 1993; 48 (3): 20 1-4.
9. AMRAM SS, VAGUEUW MC. BEZERRA MG, DUARTE CS - Hipertensao pulmonar prirmiria- estudo de dois casos. Med Univ 1967: 10: 841-859.

I 0. RICH - S. The role of thrombosis in pulmonary hypertensi-

1

on. Chest 1993: I 03 (3) 660-1.
II. SYKES-MK. Pulmonary h¥pertension in intensive care: pathophysiology and causes. Schweiz-Med-Wochenschr. 1994; 124 (7):263-9.

12. SARMENTO JN - Embelia pulmonar e outras doencas cardiovasculares. Pneumologia na Pratica Clinica II in M. FreitascCosta(ed). 1992: 789-813.
13. RUBIN LJ - Pathology and pathophysiology of primary pulmonary hypertension. Am J Cardiel. 1995; 75:5 IA-54A.
14. RJCH S · Medical treatment of primary pulmonary hyperten-sion: a bridge to transplantation? Am J Cardiel. 1995; 75: 63A-66A.

I 5. CllEMONA G. HIGENBOTfAM T · Role of Prostacyclin in rhc tream1cnt or primary pulmonary hypertension. Am J Cardiol. 1995; 75: 67A-71A.

Janeiro/Fcvereiro 1997