CARDIOLOGIA
TEORIA E PRÁTICA

EDIÇÃO XXVI

Capítulo 4

O MANEJO DA HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR

DANTON GARSKE SCHLOTTFELDT[1]
MARIA FERNANDA SILVA DOS SANTOS[2]
MARIA FERNANDA MELLO MAGALHÃES[3]
LUCA GARCIA ROSA[4]
JOSÉ NICOLAS ANDRAOS FILHO[5]
MARCOS JOSUÉ VIEIRA[6]
BÁRBARA MACEDO PEDROZA[7]
MIKAELLY MENDES MACIEL DE OLIVEIRA[8]
PEDRO AUGUSTO BARBOSA SILVA[9]

1. Egresso – Medicina na Universidade Luterana do Brasil.
2. Discente – Medicina na Uniderp.
3. Discente – Medicina na Faculdade de Medicina de Petrópolis.
4. Egresso – Medicina na UFRGS.
5. Discente – Medicina na UFG.
6. Discente – Medicina na Universidade Federal de Mato Grosso – UFMT.
7. Discente – Medicina na Uninta Sobral.
8. Discente – Medicina na UNIRV - Campus Goiânia.
9. Egresso – Medicina na Universidade Federal de Jataí – UFJ.

Palavras-chave: *Hipertensão Arterial Pulmonar; Manejo; Tratamento.*

DOI 10.59290/0012527101

EDITORA PASTEUR

INTRODUÇÃO

A hipertensão arterial pulmonar (HAP) é uma doença progressiva que se caracteriza pelo aumento da resistência vascular pulmonar e da pressão nas artérias pulmonares (igual ou superior a 25 mmHg). Essa condição dificulta a passagem de sangue, acarretando sobrecarga ventricular, insuficiência ventricular direita e até mesmo na morte (FREIRE *et al.*, 2025).

A doença é complexa e progressiva. O tempo de vida médio após o diagnóstico da doença varia de 5 a 7 anos. A faixa etária mais afetada é entre 20 a 40 anos e é mais frequente em mulheres (IETSI, 2023).

É considerada uma condição rara, tendo incidência de 7,6 casos por milhão de adultos, além de uma prevalência de 26 a 100 por milhão. A morbimortalidade da doença é significativa, e a identificação precoce e seu respectivo tratamento têm importante papel na melhora do prognóstico (IETSI, 2023).

As causas da doença podem ser multifatoriais, até mesmo idiopáticas. Há na literatura identificação de mutações genéticas em famílias que se associam, embora não se saiba os mecanismos exatos que acarretam nessa doença. Algumas medicações foram identificadas como fator de risco, como fenfluramina, inibidores da proteína quinase e anfetaminas, inibidores seletivos da recaptação da serotonina. Pode-se desenvolver em conjunto com outros distúrbios, incluindo hipertensão portal, doenças cardíacas de natureza congênita e doenças reumáticas sistêmicas (GLADWIN *et al.*, 2024). O objetivo do trabalho é analisar o manejo da hipertensão arterial pulmonar.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão integrativa de estudos publicados nos últimos 3 anos, do período de 2023 a 2026. O site utilizado para a pesquisa foi a Biblioteca Virtual em Saúde, usando as bases de dados da Coleção LILACS Plus. Utilizou-se os Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) "Hipertensão Arterial Pulmonar" e "Tratamento". O assunto principal utilizado foi hipertensão arterial pulmonar. Foram encontrados 24 artigos, sendo eles analisados conforme os critérios de inclusão e exclusão. Além disso, foi utilizado um documento do Manual MSD.

Os critérios de inclusão foram artigos independentes do idioma do período de 2023 a 2026, que apresentavam relação com a proposta estudada e que foram disponibilizados na íntegra. Os critérios de exclusão utilizados foram relatos de caso, artigos sem relação com a proposta estudada, artigos duplicados e disponibilizados na forma de resumo.

Após a seleção, restaram seis artigos e o documento. Os artigos foram submetidos a uma análise rigorosa para coleta de dados.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

O diagnóstico da condição se dá pela história clínica e o exame físico (otoscopia). Exames de imagem podem ser utilizados para investigação de complicações na região intratemporal ou intracraniana, como no caso da tomografia computadorizada (CHEN *et al.*, 2022).

A identificação do espectro e perfil de resistência do antibiótico é importante para uma instituição de terapêutica empírica mais assertiva. Como o patógeno mais comum é a *P. aeruginosa*, pode-se guiar um tratamento empírico através dela, criando planos para gestão de antibiótico. Isso permite a escolha de antibióticos mais eficazes e redução da falha terapêutica (RAZZAK *et al.*, 2025).

Quadro 4.1 Classificação funcional da hipertensão arterial sistêmica

Classe 1: Sem limitação das atividades físicas
Classe 2: Discreta limitação, desconforto em atividades habituais
Classe 3: Limitação importante, desconforto aos pequenos esforços
Classe 4: Sem capacidade de realizar atividades, sintomas em repouso

Fonte: BRASIL, 2024.

A terapia gira em torno de medidas de suporte, em associação a terapias voltadas à própria doença. As medidas de suporte dependem da gravidade e manifestações clínicas do indivíduo, podendo se utilizar, por exemplo, de oxigênio suplementar, diuréticos (nos casos onde há acúmulo de líquidos) e anticoagulantes na prevenção de coágulos. Outros fármacos podem ser usados a depender das manifestações clínicas para o manejo dos sintomas (IETSI, 2023).

O tratamento mais específico da HAP depende da identificação da causa base. A principal linha de tratamento são os vasodilatadores, que auxiliam na redução da pressão sanguínea nas artérias pulmonares. Eles têm importante papel na melhora da qualidade de vida, além de ajudar a aumentar a sobrevida (GLADWIN *et al.*, 2024).

Os fármacos voltados ao tratamento específico da HAP têm, principalmente, cinco classes de fármacos: análogos da prostaciclina (treprostinil e epoprostenol), inibidores da fosfodiesterase tipo 5 (sildenafila e tadalafila), antagonistas dos receptores de endotelina (macitentana, ambrisentana e bosentana), agonistas do receptor de prostaciclina (selexipague) e estimulador da guanilato ciclase solúvel (riociguate). Inicialmente, pode-se começar com a monoterapia. Nos casos em que não há controle adequado da doença, pode-se associar um segundo medicamento (IETSI, 2023).

A classificação funcional da hipertensão está sintetizada no **Quadro 4.1**. No tratamento de classe 1, um dos medicamentos a ser utilizados para diminuir sintomas associados às atividades físicas é o treprostinil. Esse medicamento apresenta certa efetividade no tratamento desse grupo (IETSI, 2023).

A macitentana é um fármaco aprovado para classe funcional de II a IV. Ela é aprovada para os casos de intolerância à terapia com sildenafila e falha terapêutica com sildenafila (IETSI, 2025).

Nos casos de classe funcional maior, onde há comprometimento das atividades de vida que apresentam um risco maior de morbimortalidade. Inicia-se com uma classe farmacológica. No caso de falha inicial, pode-se associar fármacos, podendo adotar terapias duplas e triplas. A associação de fármacos é possível, como nos casos de terapia tripla com um antagonista do receptor de endotelina, inibidor da fosfodiesterase-5 e prostanoide inalatório. Existem estudos que também apontam benefícios da associação de treprostinil nos grupos com classe funcional III e IV que são refratários a terapia tripla (IETSI, 2023; IETSI, 2025).

No Sistema Único de Saúde, os fármacos utilizados para o tratamento dessa doença são os inibidores da fosfodiesterase (sildenafila) e os antagonistas de receptor da endotelina (ambrisentana e bosentana). Nos casos de alto risco e mesmo com essa terapia dupla, pode-se associar selexipague ou como alternativa o iloprosta (BRASIL, 2024).

Pacientes com quadros graves com condições para suportar um transplante pulmonar podem ser candidatos a tal método no caso de disponibilidade (GLADWIN *et al.*, 2024).

Estudos sobre novas técnicas de tratamento da condição vêm sendo realizados, pois, embora haja fármacos para o tratamento, a eficácia ainda é limitada e o prognóstico é ruim. Um dos estudos é o uso de células estromais mesenquimais. Nelas, observou-se uma redução da hipertrofia do ventrículo direito, espessura da parede vascular e colágeno perivascular. Convém frisar que os resultados são experimentais, sendo importante realizar mais estudos para apontar o real benefício dessa terapêutica (BRAGA *et al.*, 2023).

CONCLUSÃO

Nessa perspectiva, observa-se que a identificação da doença e seu respectivo manejo é importante para melhorar o prognóstico do paciente, ainda que em muitos casos não seja possível estabelecer um tratamento curativo, servindo para aumentar a sobrevida e melhorar a qualidade de vida do indivíduo. O tratamento sintomático é utilizado para melhora das manifestações clínicas. O tratamento específico da doença gira em torno de cinco classes de fármacos que incluem os análogos da prostaciclina, inibidores da fosfodiesterase tipo 5, antagonistas dos receptores de endotelina, agonistas do receptor de prostaciclina e estimulador da guanilato ciclase solúvel. Inicia-se o manejo em monoterapia. Nos casos de refratariedade, pode-se usar terapia dupla e tripla. Convém frisar que houve limitação na quantidade de estudos analisados nesta pesquisa.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BRAGA, C.L. *et al.* Therapeutic effects of hypoxia-preconditioned bone marrow-derived mesenchymal stromal cells and their extracellular vesicles in experimental pulmonary arterial hypertension. Life Sciences, v. 329, 2023. doi: 10.1016/j.lfs.2023.121988.

BRASIL. Ministério da Saúde. Riociguate para pacientes adultos com hipertensão arterial pulmonar (HAP – Grupo I) que não alcançaram resposta satisfatória com terapia dupla com PDE5i e ERA, como alternativa à terapia tripla com selexipague. Ministério da Saúde, 2024. Disponível em: https://docs.bvsalud.org/biblioref/2024/09/1570992/riociguate-para-pacientes-adultos-com-hipertensao-arterial-pul_36ybzqo.pdf. Acesso em: 12 fev. 2026.

FREIRE, T.C. *et al.* Impact of combined exercise training in peripheral and diaphragm muscles and in mortality in a preclinical model of pulmonary arterial hypertension. European Journal of Physiology, v. 477, p. 1359, 2025. doi: 10.1007/s00424-025-03118-z.

GLADWIN, M. *et al*. Hipertensão pulmonar. Manual MSD, 2024. Disponível em: https://www.msdmanuals.com/pt/casa/distúrbios-pulmonares-e-das-vias-respiratórias/hipertensão-pulmonar/hipertensão-pulmonar. Acesso em: 12 fev. 2026.

INSTITUTO DE EVALUACIÓN DE TECNOLOGÍAS EN SALUD E INVESTIGACIÓN - IETSI. Eficacia y seguridad de treprostinil o selexipag adicionado a sildenafilo más bosentán, en pacientes adultos con hipertensión arterial pulmonar, clase funcional OMS III, con fracaso a sildenafilo más bosentán. Dictamen Preliminar de Evaluación de Tecnología Sanitaria N.° 027-DETS-IETSI-2023. Lima, 2023.

INSTITUTO DE EVALUACIÓN DE TECNOLOGÍAS EN SALUD E INVESTIGACIÓN - IETSI. Eficacia y seguridad de treprostinil adicionado a sildenafilo más bosentán o macitentan en pacientes adultos con hipertensión arterial pulmonar clase funcional OMS III o IV y en riesgo de mortalidad intermedio-alto o alto, con fracaso a terapia triple con iloprost. Dictamen Preliminar de Evaluación de Tecnología Sanitaria N.° 026- DETS-IETSI-2025. Lima, 2025.

INSTITUTO DE EVALUACIÓN DE TECNOLOGÍAS EN SALUD E INVESTIGACIÓN - IETSI. Eficacia y seguridad de macitentan en pacientes adultos con diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar clase funcional OMS III o IV y en riesgo de mortalidad intermedio-bajo con fracaso al tratamiento con bosentán y sildenafilo. Dictamen Preliminar de Evaluación de Tecnología Sanitaria N.° 013-DETS-IETSI-2025. Lima, 2025.