

Artigo Original

Perfil clínico-hemodinâmico de pacientes com hipertensão arterial pulmonar e hipertensão pulmonar tromboembólica crônica de um hospital terciário de São Paulo*Clinical and hemodynamic profile of patients with pulmonary arterial hypertension (PAH) and chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH) in a tertiary hospital of São Paulo*

**Pamela Cristina Costa dos Santos¹, César Henrique Morais Alves²,
Patrícia Kittler Vitória³, Mauri Monteiro Rodrigues⁴**

Santos PCC, Alves CHM, Vitória PK, Rodrigues MM. Perfil clínico-hemodinâmico de pacientes com hipertensão arterial pulmonar e hipertensão pulmonar tromboembólica crônica de um hospital terciário de São Paulo / *Clinical and hemodynamic profile of patients with pulmonary arterial hypertension (PAH) and chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH) in a tertiary hospital of São Paulo*. Rev Med (São Paulo). 2022 nov.-dez.;101(6):e-184119.

RESUMO: *Objetivo.* Descrever as características clínicas e hemodinâmicas dos pacientes com Hipertensão Arterial Pulmonar (HAP) e Hipertensão Pulmonar Tromboembólica Crônica (HPTEC) atendidos no Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo (HSPE). *Métodos.* Foram revisados os prontuários dos pacientes em seguimento no ambulatório de Circulação Pulmonar do HSPE em acompanhamento entre 2012 e 2019. Hipertensão pulmonar (HP) foi confirmada por cateterismo cardíaco direito e o diagnóstico final de HAP ou HPTEC foi confirmado após avaliação especializada. *Resultados.* Foram avaliados 46 casos de HP, sendo 31 de HAP e 15 de HPTEC. A média de idade foi de 67,5 (\pm 10,5) anos, com uma frequência de participantes com idade maior que 60 anos de 73,9%. Houve predomínio do sexo feminino (69,6%). A mediana do tempo de dispnéia até o diagnóstico foi de 2 anos. A principal etiologia da HAP foi a esclerose sistêmica e não houve casos de esquistossomose na população estudada. Havia sinais de disfunção do ventrículo direito no momento do diagnóstico em 73,3% dos casos. Entre os pacientes com HPTEC, 46,7% desconheciam evento tromboembólico prévio. *Conclusões.* Este estudo abordou uma população predominantemente idosa com diagnóstico de HP, destacando as características de dois subtipos da doença. Há necessidade de novos estudos para melhorar o entendimento sobre HP na população brasileira, em especial sobre os portadores de HPTEC.

Palavras-chave: Epidemiologia; Hipertensão arterial pulmonar; Hipertensão pulmonar.

ABSTRACT: *Objective.* To describe the clinical and hemodynamic characteristics of patients with Pulmonary Arterial Hypertension (PAH) and Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension (CTEPH) treated at the Hospital do Servidor Público Estadual of São Paulo (HSPE). *Methods.* The medical records of patients under follow-up between 2012 and 2019 at the Pulmonary Circulation ambulatory of HSPE were reviewed. Pulmonary hypertension was confirmed by right cardiac catheterization, as well as the final diagnosis of PAH or CTEPH was confirmed after specialized evaluation. *Results.* Forty-six cases of pulmonary hypertension were evaluated, 31 of which were PAH and 15 of CTEPH. The mean age overall was 67.5 (\pm 10.5) years, with a frequency of participants over 60 years of 73.9%. There was a predominance of females (69.6%). The median of dyspnea until diagnosis was 2 years. The main etiology of PAH was systemic sclerosis and there were no cases of schistosomiasis in the studied population. There were signs of right ventricle dysfunction at the time of diagnosis in 73.3% of cases. Among patients with CTEPH, 46.7% were unaware of previous thromboembolic events. *Conclusions.* This study addressed a predominantly elderly population diagnosed with pulmonary hypertension, highlighting the characteristics of two subtypes of the disease. There is a need for further studies to improve the understanding of PH in the Brazilian population, especially on patients with CTEPH.

Keywords. Epidemiology; Pulmonary arterial hypertension; Pulmonary hypertension.

1. Hospital do Servidor Estadual de São Paulo. Serviço de Pneumologia. <https://orcid.org/0000-0003-3086-7978>. Email: pamela.sts@hotmail.com
2. Hospital do Servidor Estadual de São Paulo. Serviço de Clínica Médica. <https://orcid.org/0000-0001-8191-8240>. Email: henrique.morais72@gmail.com
3. Hospital do Servidor Estadual de São Paulo. Serviço de Pneumologia. <https://orcid.org/0000-0003-2755-6183>. Email: kittler@uol.com.br
4. Hospital do Servidor Estadual de São Paulo. Serviço de Pneumologia. <https://orcid.org/0000-0001-9073-9076>. Email: rodrigues.mauri@yahoo.com.br

INTRODUÇÃO

Desde o primeiro Simpósio Mundial de Hipertensão Pulmonar ocorrido em 1973, a definição de hipertensão pulmonar (HP) baseia-se na presença de elevação da Pressão Média da Artéria Pulmonar (PmAP) ≥ 25 mmHg medida diretamente através da cateterização da artéria pulmonar. No entanto, com o avanço dos estudos para o diagnóstico precoce da hipertensão pulmonar, o conceito de HP foi modificado em 2018 para PmAP maior ou igual a 20 mmHg¹.

Devido à complexidade da doença, a HP é subdividida em grupos de acordo com características hemodinâmicas e fisiopatológicas semelhantes, permitindo sua definição etiológica e manejo terapêutico específico. O Grupo 1, chamado de Hipertensão Arterial Pulmonar, inclui doenças com características hemodinâmicas pré-capilares (PmAP ≥ 20 mmHg associado à Pressão de Oclusão da Artéria Pulmonar ≤ 15 mmHg e Resistência Vascular Pulmonar ≥ 3 Unidades Wood), como doenças hereditárias, idiopáticas, doenças do tecido conjuntivo, uso de drogas, hipertensão porto-pulmonar, doenças cardíacas congênitas, entre outras. O Grupo 2 abrange os casos de HP secundários a doença cardíaca esquerda e o Grupo 3 secundário a doenças pulmonares crônicas com ou sem hipoxemia associada. O Grupo 4 inclui a HPTEC e o Grupo 5 corresponde à HP com mecanismos fisiopatológicos pouco compreendidos ou multifatoriais².

Tanto a HAP (Grupo 1) quanto a HPTEC (Grupo 4) são doenças raras e frequentemente subdiagnosticadas. Segundo dados europeus, a incidência e a prevalência estimada é de 0.9 a 3.7 e 7 a 52 casos por milhão de habitantes, respectivamente, para PAH e de 0.3 a 5.7 e 3 a 19 casos por milhão respectivamente para HPTEC³.

No Brasil, ainda são poucos os centros de referência especializados para confirmação diagnóstica e tratamento específico, mantendo a HP como uma doença com poucos dados epidemiológicos registrados na literatura, em especial que contemplem as particularidades da população brasileira. Desta forma, é relevante descrever o perfil clínico-hemodinâmico de pacientes com HAP e HPTEC de um hospital de população idosa de São Paulo.

OBJETIVO

Descrever as características clínicas e hemodinâmicas dos pacientes com Hipertensão Arterial Pulmonar (HAP) e Hipertensão Pulmonar Tromboembólica Crônica (HPTEC) atendidos no Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo (HSPE).

MÉTODOS

Foi realizado um levantamento retrospectivo de

prontuários de pacientes com diagnóstico confirmado de HP através de cateterismo cardíaco direito (definido por PmAP > 20 mmHg), atendidos no ambulatório de Circulação Pulmonar do Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo (HSPE) no período de 2012 a 2019. De um total de 64 pacientes, foram incluídos os pacientes cuja investigação tenha resultado nos diagnósticos etiológicos de HAP (Grupo 1) ou HPTEC (Grupo 4). Foram excluídos os pacientes sem cateterismo cardíaco direito ou aqueles que preenchiam critérios para HP de outras etiologias (Grupos 2, 3 e 5), resultando na amostra estudada de 46 pacientes.

Os seguintes dados foram avaliados:

1. Variáveis clínicas: idade, sexo, tempo de dispneia até o diagnóstico, história de síncope, edema de membros inferiores, tosse, hemoptise, dispneia paroxística noturna. Classificação clínica dos pacientes pela Classe Funcional *New York Heart Association* (NYHA) e necessidade de suplementação de oxigênio;
2. Variáveis hemodinâmicas: pressão média da artéria pulmonar (PmAP), pressão média do átrio direito (PAD), pressão de oclusão da artéria pulmonar (POAP), resistência vascular pulmonar (RVP), débito cardíaco (DC) e índice cardíaco (IC);
3. Variáveis ecocardiográficas: fração de ejeção do ventrículo esquerdo, pressão sistólica estimada da artéria pulmonar (PSAP), sinais indiretos de disfunção de ventrículo direito (definidos como aumento de câmaras direitas e desvio paradoxal de septo) e presença de derrame pericárdico;
4. Variáveis relativas à função pulmonar: foram obtidas por espirometria, pletismografia, teste do exercício cardiopulmonar e teste de caminhada de 6 minutos (TC6m), conforme a avaliação clínica do médico examinador. Foram analisadas a capacidade vital forçada (CVF), volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1), difusão do monóxido de carbono (DLCO), distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos, consumo máximo de oxigênio ao esforço (VO2 máx) e relação VE/VCO2 (volume minuto/volume expirado de CO2) no limiar de lactato;
5. Outros dados: valores séricos de BNP (*Brain Natriuretic Peptide*) e alteração em cintilografia ventilação-perfusão compatível com o diagnóstico de HPTEC;
6. Dados terapêuticos: terapias-alvo inicialmente empregadas e opção de anticoagulação, caso tenha sido indicado.

A análise exploratória dos dados incluiu média, mediana, desvio-padrão e variação para variáveis contínuas e número e proporção para variáveis categóricas. A distribuição das variáveis contínuas foi verificada pela

assimetria, curtose e teste de Kolmogorov-Smirnov. Comparação de variáveis contínuas entre os dois grupos foi realizada pelo teste t de Student ou Teste dos Postos Somados de Wilcoxon. A análise estatística foi realizada mediante o software IBM-SPSS Statistics versão 24 (IBM Corporation, NY, USA). Todos os testes foram bicaudais e valores de $P < 0,05$ foram considerados significantes. Este projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto de Assistência ao Servidor Público Estadual de São Paulo (número do parecer 3.773.609).

RESULTADOS

A média de idade geral da amostra estudada foi de $67,5 \pm 10,5$ anos, com 74% dos participantes com idade superior a 60 anos. O sexo feminino correspondeu a 70% da amostra no geral. O subgrupo formado pelos pacientes com diagnóstico final de HAP representou 67,4% da amostra, enquanto os pacientes com o diagnóstico de HPTEC confirmado foram 32,6%. As características gerais da amostra se encontram descritas na Tabela 1.

Dentre os indivíduos diagnosticados com HAP, as principais etiologias identificadas foram a doença do tecido conjuntivo (45,2%), com destaque para Esclerose Sistêmica, e idiopática (25,8%). Não foram registrados casos relacionados à infecção por esquistossomose. Entre os pacientes com HPTEC, 53% apresentavam história prévia conhecida de evento tromboembólico. O derrame pericárdico foi encontrado em 20% dos pacientes com HAP e 13,3% dos pacientes com HPTEC (Tabela 2). As características hemodinâmicas, BNP e dados funcionais dos pacientes não diferiram entre os dois grupos, estando descritos nas Tabelas 3 e 4.

Os casos analisados foram divididos conforme sua gravidade clínica representado pela Classe Funcional *New York Heart Association*, onde Classes 1 e 2 representam doença mais branda com menor limitação de atividades de vida diária, enquanto as Classes Funcionais 3 e 4 representam os pacientes mais sintomáticos. A análise comparativa demonstrou maiores Pressão de Átrio Direito (PAD) e Resistência Vascular Pulmonar (RVP), bem como menor distância caminhada no Teste de Caminhada de 6 minutos (TC6m) entre os pacientes mais graves, conforme apresenta a Tabela 5.

A terapia medicamentosa utilizada no tratamento dos pacientes com HAP foi predominante com sildenafil (74,2%) em monoterapia ou em combinação com bosentana (12,9%) ou ambrisentana (35,5%). A anticoagulação foi indicada para 29% dos pacientes e somente um fez uso de bloqueador de canal de cálcio em monoterapia, uma vez que o teste de vasorreatividade ao óxido nítrico foi implantado recentemente no serviço de hemodinâmica do HSPE (Tabela 6). O tratamento dos pacientes com HPTEC está descrito na Tabela 7.

Tabela 1. Características gerais da amostra estudada

Característica	N = 46
Idade, anos	67,5 ± 10,5
Sexo feminino, n (%)	32 (69,6)
Classe funcional (NYHA), n (%)	
Classe I	9 (19,6)
Classe II	12 (26,1)
Classe III	18 (39,1)
Classe IV	7 (15,2)
Tempo de dispneia até o diagnóstico, anos	2,0 (0 – 9)
Saturação de oxigênio, %	94 (82 – 99)
Necessidade de O ₂ suplementar, n (%)	16 (34,8)
Sintomas, n (%)	
Edema de membros inferiores	15 (32,6)
Tosse	7 (15,2)
Síncope	4 (8,7)
Dor torácica	2 (4,3)
Dispneia paroxística noturna	1 (2,2)
Hemoptise	0 (0)
Diagnóstico, n (%)	
HAP	31 (67,4)
HPTEC	15 (32,6)

Variáveis contínuas estão descritas em média ± desvio-padrão ou mediana (variação) e variáveis categóricas estão descritas em número (porcentagem). NYHA: *New York Heart Association*; HAP: hipertensão arterial pulmonar; HPTEC: hipertensão pulmonar tromboembólica crônica.

Tabela 2. Dados demográficos e clínicos dos pacientes incluídos, de acordo com o grupo diagnóstico de hipertensão pulmonar

Variável	HAP N = 31	HPTEC N = 15
Idade, anos	65,8 ± 10,9	70,9 ± 8,9
Sexo feminino, n (%)	24 (77,4)	8 (53,3)
Classe funcional, n (%)		
Classe I	7 (22,6)	2 (13,3)
Classe II	4 (12,9)	8 (53,3)
Classe III	15 (48,4)	3 (20,0)
Classe IV	5 (16,1)	2 (13,3)
Tempo de dispneia até o diagnóstico, anos	2,0 (0–9)	2,0 (0–7)
Saturação de oxigênio, %	94 (82–9)	94 (85–98)
Necessidade de O ₂ suplementar, n (%)	12 (38,7)	4 (26,7)
Sinais ecográficos de disfunção de VD, n (%)	22/30 (73,3)	11 (73,3)
Derrame pericárdico, n (%)	6/30 (20,0)	2 (13,3)
Etiologia da hipertensão pulmonar, n (%)		
Doença do tecido conjuntivo	14 (45,2)	-
Idiopática	8 (25,8)	-
Doença cardíaca congênita	3 (9,7)	-
Portopulmonar	3 (9,7)	-
Anorexígeno	2 (6,5)	-
Outra	1 (3,2)	-
Tromboembolismo venoso, n (%)	3 (9,7)	8 (53,3)

Variáveis contínuas estão descritas em média ± desvio-padrão ou mediana (variação) e variáveis categóricas estão descritas em número (porcentagem). HAP: hipertensão arterial pulmonar; HPTEC: hipertensão pulmonar tromboembólica crônica; VD: ventrículo direito

Tabela 3. Características hemodinâmicas e BNP

Característica	N = 46
DC, L/min	4,47 ± 1,3
IC, L/min/m ²	2,62 ± 0,77
PAD, mmHg	10,3 ± 4,7
PmAP, mmHg	43,5 (22 – 103)
POAP, mmHg	12,0 (5 – 27)
RVP, Wood	7,16 (2,9 – 22,0)
BNP, pg/mL	150,3 (5,3 – 2941,0)

Variáveis contínuas estão descritas em média ± desvio-padrão ou mediana (variação).

DC: débito cardíaco; IC: índice cardíaco; PAD: pressão no átrio direito; PmAP: pressão média de artéria pulmonar; POAP: pressão de oclusão de artéria pulmonar; RVP: resistência vascular pulmonar; BNP: *brain natriuretic peptide*

Tabela 4. Variáveis relativas à função pulmonar

Característica	Resultado	Avaliados
TC6m, metros	321,3 ± 100,2	35
CVF, L	2,51 ± 0,67	30
CVF, %	82,48 ± 19,1	29
VEF1, L	1,92 ± 0,53	31
VEF1, %	78,63 ± 17,3	30
DLCO, L	10,9 (3,9 – 41,5)	17
VO ₂ max < 15, n (%)	4/8 (50,0)	8
VE/VCO ₂ > 35, n (%)	7/9 (77,8)	9

Variáveis contínuas estão descritas em média ± desvio-padrão ou mediana (variação) e variáveis categóricas em número (porcentagem).

TC6m, Teste de caminhada de 6 minutos; CVF, capacidade vital forçada; VEF1, volume expiratório forçado no primeiro segundo; DLCO, difusão pulmonar de monóxido de carbono; VO₂max, volume máximo expirado de oxigênio; VE/VCO₂, relação entre volume minuto e fração expirada de dióxido de carbono no limiar do lactato

Tabela 5. Análise comparativa de características hemodinâmicas e BNP, entre as classes funcionais 1-2 e 3-4

Variável	Classe funcional		Valor P
	I – II	III - IV	
TC6m	377,5 ± 99,5	273,9 ± 74,3	0,001
DC	4,69 ± 1,2	4,27 ± 1,4	0,291
IC	2,67 ± 0,67	2,57 ± 0,85	0,678
PAD	8,00 ± 3,3	12,3 ± 4,9	0,002
RVP	5,59 (2,9–12,0)	8,45 (3,3–22,0)	0,013
BNP	79,1 (5,3–1953,0)	236,0 (31,9–2941,0)	0,234

Variáveis contínuas estão descritas em média ± desvio-padrão ou mediana (variação). TC6m: Teste de caminhada de 6 minutos; DC: débito cardíaco; IC: índice cardíaco; PAD: pressão no átrio direito; RVP: resistência vascular pulmonar; BNP: *brain natriuretic peptide*.

Tabela 6. Terapêutica medicamentosa utilizada pelos pacientes com HAP

Abordagem	N = 31
Droga alvo inicial, n (%)	24 (77,4)
Sildenafil, n (%)	23 (74,2)
Ambrisentana, n (%)	11 (35,5)
Bosentana, n (%)	4 (12,9)
Anlodipino, n (%)	1 (3,2)
Anticoagulação, n (%)	9 (29,0)
Varfarina	8/31 (25,8)
Rivaroxabana	1/31 (3,2)

Variáveis categóricas estão descritas em número (porcentagem).

HAP: hipertensão arterial pulmonar

Tabela 7. Abordagem terapêutica dos pacientes com HPTEC

Abordagem	N = 15
Tromboendarterectomia, n (%)	2 (13,3)
Angioplastia por balão, n (%)	1 (6,7)
Droga alvo inicial, n (%)	4 (26,7)
Sildenafil, n (%)	4 (26,7)
Anticoagulação, n (%)	15 (100,0)
Varfarina	9/15 (60,0)
Rivaroxabana	6/15 (40,0)

Variáveis categóricas estão descritas em número (porcentagem).

HPTEC: hipertensão pulmonar tromboembólica crônica

DISCUSSÃO

Este estudo descreveu as características dos pacientes com HP atendidos no Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo (HSPE), instituição reconhecida regionalmente pelas ações relacionadas ao atendimento integral à pessoa idosa, público majoritário atendido neste serviço. Pelo seu perfil populacional, as características epidemiológicas deste estudo se assemelham aos de países desenvolvidos. A média de idade ao diagnóstico foi semelhante à encontrada na Letônia, onde a média de idade para HAP e HPTEC foi 63,7 ± 18,0 e 71,4 ± 8,2 anos, respectivamente³. Registro europeu que analisou a prevalência de HAP na população também identificou que 63% de sua amostra eram idosos, com média de idade de 65 anos⁴.

A idade avançada foi observada mesmo nos pacientes com HAP, diferente do encontrado em dois estudos brasileiros, onde a média de idade foi de 42⁵ e 46 anos⁶. Estudo coreano com 1.307 pacientes com HP Grupo 1 apresentou média de idade de 44 ± 13 anos, corroborando

as informações dos registros brasileiros⁷.

O sexo feminino foi predominante em nossa amostra assim como nos demais registros da literatura. Estudo brasileiro com HAP⁵ mostrou relação de 2,3:1 entre mulheres e homens, mantendo similaridade a dados internacionais, onde a taxa relativa a sexo feminino entre pacientes com HAP foi de 69,3%⁷. Estudo que avaliou ambas as etiologias de HP (HAP e HPTEC) também apresentou o sexo feminino como majoritário em ambos os grupos: 83% em HAP e 74% em HPTEC³.

A predominância de classe funcional III e IV indica a presença de doença já avançada no momento do diagnóstico, podendo estar correlacionada com o atraso no diagnóstico secundário ao curso insidioso e progressivo da doença. Os estudos brasileiros que abordaram a HP Grupo 1 também apresentaram classe funcional III e IV ao diagnóstico em 62%⁵ e 45,5%⁶. Dado que pode variar de acordo com o perfil da população estudada e suas comorbidades, podendo chegar até em 95% em HAP e 65% na HPTEC³. O tempo de dispneia até o diagnóstico, que neste trabalho foi em torno de 2 anos. Neste contexto, principalmente em virtude de a população estudada ser majoritariamente idosa, a associação com outras comorbidades como a doença arterial coronariana, pode gerar um fator confundidor aos sintomas, além de refletir dificuldades no acesso aos serviços de saúde especializados no Brasil.

Entre os nossos pacientes com HAP, destaca-se a ausência de casos de esquistossomose, inclusive entre aqueles que não preencheram os critérios de inclusão para o estudo. Os registros brasileiros destacam essa etiologia entre as principais causas de HAP. Um estudo brasileiro⁵ elencou entre as principais etiologias 50% com o diagnóstico de HAP idiopática, 30% de HAP associada à esquistossomose, 10% de HAP associada a doenças do tecido conjuntivo. Outro estudo⁶ apresentou HAP idiopática em 28,7% dos casos, seguido de HAP relacionada às doenças do tecido conjuntivo (25,8%), sendo a esclerose sistêmica a principal, associada à esquistossomose em 19,7% dos casos. Dados internacionais apontam a causa idiopática como a principal, com 46,2% no registro americano⁸, 36,2% na Espanha⁹ e 51,6% na Coreia⁷. A ausência de etiologia esquistossomótica em nosso estudo provavelmente se deve ao perfil socioeconômico dos pacientes atendidos.

São raros na literatura os estudos que descrevem as características da população com HPTEC³. No Brasil, este é o primeiro estudo com esta proposta, o que demonstra a necessidade de trabalhos complementares com grandes amostras populacionais nesta área. Na maioria dos casos de HPTEC existe um evento tromboembólico previamente conhecido. Um estudo prospectivo¹⁰ analisou casos de HPTEC identificando que 74,8% dos pacientes tiveram

história prévia de tromboembolismo pulmonar e 56,1% a história de trombose venosa profunda. Vale ressaltar que somente 53,3% de nossa amostra apresentava histórico de doença tromboembólica prévia.

Com relação às informações clínicas apresentadas pelos pacientes na ocasião do diagnóstico da doença, um estudo brasileiro⁵ também se propôs a realizar esta análise evidenciando que cerca de 20% dos pacientes apresentaram chiado, dispneia paroxística noturna e cianose; mais de 40% da população tinha tosse e edema de membros inferiores; síncope e dor torácica estavam presentes em cerca de 35% da população. Os dados hemodinâmicos deste trabalho são similares aos encontrados na literatura.

Estudo que avaliou 587 indivíduos com HAP⁴, comparou dados clínicos e hemodinâmicos entre pacientes jovens (18 a 65 anos) e idosos (acima de 65 anos), demonstrando com significância estatística que a população idosa apresentava menor PmAP comparado aos jovens (média de 41 *versus* 50 mmHg, respectivamente), maior POAP (média de 10 *versus* 9 mmHg, respectivamente), menor RVP (8,3 *versus* 12 unidades Woods entre os jovens) e menor distância caminhada (266 *versus* 340 metros no TC6m). O índice cardíaco foi semelhante entre os dois grupos, em torno de 2,2 L/min/m³. Os dados hemodinâmicos deste estudo são comparáveis aos resultados obtidos em nossa amostra de pacientes com HAP.

O principal tratamento inicial oferecido aos pacientes com HAP neste estudo foi a monoterapia com sildenafil, semelhante ao encontrado na literatura. Estudo brasileiro apresentou a sildenafil como primeira linha de tratamento em 66% dos casos, estando a bosentana com 27% e a terapia dupla inicial em 5% dos indivíduos analisados⁶. Outro estudo com pacientes com HAP e HPTEC, mostrou que 95% dos indivíduos receberam droga-alvo para o tratamento, a maioria iniciou com monoterapia (80%), sendo a primeira escolha o inibidor da fosfodiesterase-5 em 76% dos casos. A anticoagulação oral foi feita em todos os pacientes com HPTEC sendo a maioria (65%) com varfarina³. Nosso estudo também apresentou a varfarina como opção terapêutica em 60% dos casos, mostrando ainda o uso de sildenafil em 26,7% dos pacientes. O uso de drogas-alvo neste contexto ainda é considerado um tratamento *off-label*, considerado em casos selecionados a critério do médico assistente. Apesar do tratamento de escolha para HPTEC ser cirúrgico, destaca-se o pequeno número de pacientes submetidos à tromboendarterectomia neste estudo, o que se relaciona à idade avançada dos pacientes, comorbidades e alto risco cirúrgico, bem como a recusa dos mesmos.

Como pontos positivos, este estudo descreveu as características de uma população predominantemente idosa, contribuindo para o conhecimento da HP em idades mais avançadas. A descrição de pacientes com HPTEC, apesar

do pequeno número de pacientes, representa um campo de pesquisa ainda a ser explorado em estudos posteriores. Dentre as limitações deste trabalho, destaca-se o número pequeno de pacientes analisados, devendo ser levado em consideração o fato das doenças analisadas serem pouco frequentes e análise ter sido realizada em um único centro de referência. As características particulares da população estudada dificultam a extrapolação de informações para população geral e como todo estudo retrospectivo, este também esteve sujeito à perda de dados.

Aspectos Éticos: Não existem eventuais conflitos de interesse (profissionais, financeiros e benefícios diretos ou indiretos) que possam ter influenciado os resultados da pesquisa ou o conteúdo. Este projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto de Assistência ao Servidor Público Estadual de São Paulo; número do parecer: 3.773.609 (CAAE 22295819.5.0000.5463).

Participação dos autores: *Pamela Cristina Costa dos Santos* - participou do planejamento do trabalho; da coleta, análise e interpretação dos dados; da redação e revisão do manuscrito; e da aprovação final da versão a ser publicada. *César Henrique Morais Alves* - participou do planejamento do trabalho, da análise e interpretação dos dados; da redação e revisão do manuscrito; e da aprovação final da versão a ser publicada. *Patrícia Kittler Vitorio* - participou da idealização e planejamento do trabalho, interpretação dos dados; orientação da redação e revisão do manuscrito; e da aprovação final da versão a ser publicada. *Mauri Monteiro Rodrigues* - participou da idealização e planejamento do trabalho, interpretação dos dados; orientação da redação e revisão do manuscrito; e da aprovação final da versão a ser publicada.

REFERÊNCIAS

1. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, Williams PG, Souza R. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019; 53(1):1801913. <https://doi.org/10.1183/13993003.01913-2018>
2. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2016;69(2):177. <https://doi.org/10.1016/j.rec.2016.01.002>
3. Sablinskis K, Sablinskis M, Lejnieks A, Skride A. Growing number of incident pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension patients in Latvia: a shifting epidemiological landscape? Data from a national pulmonary hypertension registry. *Eur J Intern Med*. 2019;59:e16-e17. <https://doi.org/10.1016/j.ejim.2018.09.017>
4. Hoepfer M, Huscher D, Ghofrani HA, Delcroix M, Distler O, Schweiger C, et al. Elderly patients diagnosed with idiopathic pulmonary arterial hypertension: results from the COMPERA registry. *Int J Cardiol*. 2013;168:871-880. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2012.10.026>
5. Lapa MS, Ferreira EV, Jardim C, Martins BC, Arakaki JS, Souza R. Características clínicas dos pacientes com hipertensão pulmonar em dois centros de referência em São Paulo. *Rev Assoc Med Bras* 2006;52:139-143. <https://doi.org/10.1590/S0104-42302006000300012>
6. Alves JL Jr, Gavilanes F, Jardim C, Fernandes CJCDS, Morinaga LTK, Dias B, et al. Pulmonary arterial hypertension in the southern hemisphere: results from a registry of incident Brazilian cases. *Chest*. 2015;147(2):495-501. <https://doi.org/10.1378/chest.14-1036>
7. Song S, Lee SE, Oh SK, Jeon SA, Sung JM, Park JH, et al. Demographics, treatment trends, and survival rate in incident pulmonary artery hypertension in Korea: A nationwide study based on the health insurance review and assessment service database. *PLoS One*. 2018;13(12):e0209148. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0209148>
8. Badesch DB, Raskob GE, Elliott CG, Krichman AM, Farber HW, Frost AE, et al. Pulmonary arterial hypertension: baseline characteristics from the REVEAL Registry. *Chest*. 2010;137(2):376-387. <https://doi.org/10.1378/chest.09-1140>
9. Escribano-Subias P, Blanco I, López-Meseguer M, Lopez-Guarch CJ, Roman A, Morales P et al. Survival in pulmonary hypertension in Spain: insights from the Spanish registry. *Eur Respir J*. 2012;40(3):596-603. <https://doi.org/10.1183/09031936.00101211>
10. Pepke-Zaba J, Delcroix M, Lang I, Mayer E, Jansa P, Ambroz D, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH): results from an international prospective registry. *Circulation*. 2011;124(18):1973-1981. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.015008>

Recebido: 10.04.2021

Aceito: 27.09.2022