



## Dia mundial da hipertensão pulmonar: reflexões e planejamentos

Jaquelina Sonoe Ota-Arakaki<sup>1</sup>, Frederico Thadeu Assis Figueiredo Campos<sup>2</sup>, Rogério Souza<sup>3</sup>

Anualmente, no dia 5 de maio, é realizada uma campanha mundial sobre a hipertensão pulmonar (HP). O objetivo principal dessa ação global é aumentar o conhecimento sobre as doenças associadas ao aumento da pressão na circulação pulmonar, que ainda são subdiagnosticadas e têm alta morbidade e mortalidade. Nos últimos 20 anos, vem sendo construído um notório avanço científico na área das doenças vasculares pulmonares, sobretudo em relação à hipertensão arterial pulmonar (HAP) e hipertensão pulmonar tromboembólica crônica, com o desenvolvimento de várias opções e estratégias terapêuticas, proporcionando aumento da qualidade de vida e sobrevida de pacientes portadores dessas graves enfermidades.

O momento é oportuno para uma análise crítica sobre a situação do Brasil em relação a tudo que engloba esse grupo de doenças, desde a geração de conhecimento na área até o impacto das nossas ações na assistência ao paciente.

### COMISSÃO DE CIRCULAÇÃO PULMONAR DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA

A Comissão de Circulação Pulmonar da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia (SBPT) foi fundada em 1996 por iniciativa do Professor Sérgio Saldanha Menna-Barreto e tem atuado, ao longo dos anos, na educação continuada e na elaboração de diretrizes ou recomendações no manejo da HAP<sup>(1)</sup> e hipertensão pulmonar tromboembólica crônica.<sup>(2)</sup> A atualização das recomendações no manejo da HAP está sendo programada pela comissão atual.

A nossa atuação nas políticas públicas de saúde ainda encontra muitos desafios, sobretudo na elaboração, junto ao Ministério da Saúde, de protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas (PCDT) da HP, sendo o último divulgado em 2014. O PCDT depende também da incorporação de novas tecnologias no Sistema Único de Saúde (SUS) pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS. Atualmente existem 16 medicamentos aprovados para o tratamento da HAP em diferentes países, mas apenas 4 desses são disponibilizados para o SUS no Brasil, e o acesso à terapia combinada é heterogêneo nos diferentes estados do país.

### CENTROS DE REFERÊNCIA

Os primeiros centros de referência no tratamento da HP surgiram como consequência de programas de

transplante pulmonar que começavam a ser criados no país. Pacientes portadores de HP passavam a ser encaminhados para esses centros transplantadores, e com isso surgia a necessidade de se organizar a atenção específica a essa condição clínica. A evolução para a construção de centros específicos para o tratamento de HP foi natural a partir daí e certamente incentivada pelo surgimento de opções terapêuticas anos mais tarde.

Em 1998, com a fundação do centro de referência da Universidade de São Paulo (USP), surge o primeiro estágio em doenças da circulação pulmonar como parte do currículo obrigatório em um programa de residência médica em pneumologia. A seguir, tanto na USP quanto na Universidade Federal de São Paulo surgem áreas específicas dedicadas ao estudo da circulação pulmonar como parte dos programas de pós-graduação *stricto sensu*, iniciando-se a formação de doutores que, posteriormente, formariam centros de referência em outras regiões do país.

Em 2004, foi realizada a primeira reunião entre instituições que já contavam com setores de assistência específicos para o paciente com HP: Hospital das Clínicas e Instituto do Coração (USP), Hospital São Paulo (Universidade Federal de São Paulo), Hospital de Clínicas (Universidade Estadual de Campinas), Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo, Hospital Dante Pazzanese, Hospital do Fundão (Universidade Federal do Rio de Janeiro), Hospital das Clínicas (Universidade Federal do Rio Grande do Sul), Santa Casa de Porto Alegre, Hospital Júlia Kubitschek de Belo Horizonte (Fundação Hospitalar do Estado de Minas Gerais) e PROCAPE (Universidade de Pernambuco). Atualmente contamos com pelo menos um centro de referência na maioria das capitais brasileiras e no Distrito Federal, porém o transplante pulmonar, a tromboendarterectomia e a angioplastia pulmonar ainda são modalidades terapêuticas limitadas a poucos locais.

### PESQUISA E INTERNACIONALIZAÇÃO

O Brasil foi adquirindo posição de destaque ao longo dos últimos 20 anos na pesquisa das diferentes formas de HP, tanto no que tange a estudos de fisiopatologia quanto a estudos clínicos e epidemiológicos.

São vários os exemplos da participação nacional neste cenário. Talvez o exemplo mais marcante seja o da HAP associada à esquistossomose. A maior parte do conhecimento hoje existente quanto a essa condição, que é uma das causas mais prevalentes de HAP no mundo, é oriunda de nosso país. Desde os estudos do Professor Chaves nas décadas de 1950 e 1960 até os dias atuais,

1. Disciplina de Pneumologia, Departamento de Medicina, Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo (SP) Brasil.

2. Hospital Júlia Kubitschek de Belo Horizonte, Belo Horizonte (MG) Brasil.

3. Disciplina de Pneumologia, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (SP) Brasil.

a pesquisa brasileira caracterizou essa forma de HAP do ponto de vista clínico-funcional, hemodinâmico, radiológico e epidemiológico.<sup>(3-7)</sup> Foram surgindo no país grupos com expertises distintas, se dedicando a áreas mais específicas do conhecimento das doenças da circulação pulmonar e criando um ambiente muito propício à colaboração.

Além disso, a organização de diferentes centros de referência em diversas regiões do país permitiu ampliar não apenas o acesso às alternativas terapêuticas existentes mas também a participação nacional em diversos estudos clínicos para o desenvolvimento dessas alternativas, incluindo nosso país de forma muito significativa no cenário mundial das pesquisas clínicas. O primeiro estudo clínico nacional com medicamentos para HAP teve início em 2002, e a participação em ensaios clínicos multicêntricos internacionais se iniciou já em 2003. Desde então, praticamente o desenvolvimento de todos os novos fármacos contou com a participação de pesquisadores nacionais, não apenas com a inclusão de um número significativo de pacientes em estudos clínicos de grande relevância,<sup>(8,9)</sup> mas também no desenvolvimento de vários dos protocolos desses mesmos estudos. Portanto, nosso país contribuiu de forma objetiva para que hoje o mundo tenha 16 medicamentos aprovados para o tratamento da HAP.

Nosso país, representado pelo Professor Rogério Souza, teve participação marcante também nos diferentes simpósios mundiais de HP, inicialmente

como ouvinte em 1998, como parte dos grupos de trabalho em 2003 e 2008, na coordenação de grupos em 2013 e na coordenação geral do simpósio mundial em 2018.<sup>(10-12)</sup>

## DESAFIOS

Médicos e pesquisadores brasileiros na área da circulação pulmonar têm contribuído de forma marcante nas inúmeras frentes de atuação, proporcionando melhor assistência de saúde aos pacientes e aumento no conhecimento científico disponível; ainda assim, os desafios são grandes. É necessário estabelecer redes de pesquisa de assistência que atuem de forma ainda mais integrada, compartilhando dados e ações que permitam estender o atendimento a pacientes portadores de HP a todas as regiões do país, assim como propiciar um número maior de estudos que representem toda a diversidade existente. Para isso, é premente o desenvolvimento de bases de dados unificadas e de políticas públicas de diagnóstico e tratamento baseadas no que de mais recente existe em termos de estratégias diagnósticas e opções terapêuticas. A SBPT, que teve destaque desde o nascimento da área de circulação pulmonar no Brasil, tem papel fundamental neste novo momento como balizadora e incentivadora dos esforços conjuntos de todos os pneumologistas que atuam em prol dos pacientes portadores das diferentes formas de HP.

## REFERÊNCIAS

1. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Classificação e avaliação diagnóstica da hipertensão pulmonar. *J Bras Pneumol.* 2005;31(Suppl 2):S1-S8. <https://doi.org/10.1590/S1806-37132005000800002>
2. Fernandes CJ, Ota-Arakaki JS, Campos FTA, Correa RA, Gazzana MB, Jardim CVP, et al. Brazilian thoracic society recommendations for the diagnosis and treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *J Bras Pneumol.* 2020;46(4):e20200204. <https://doi.org/10.36416/1806-3756/e20200204>
3. dos Santos Fernandes CJ, Jardim CV, Hovnanian A, Hoette S, Dias BA, Souza S, et al. Survival in schistosomiasis-associated pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2010;56(9):715-720. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2010.03.065>
4. Valois FM, Nery LE, Ramos RP, Ferreira EV, Silva CC, Neder JA, et al. Contrasting cardiopulmonary responses to incremental exercise in patients with schistosomiasis-associated and idiopathic pulmonary arterial hypertension with similar resting hemodynamic impairment. *PLoS One.* 2014;9(2):e87699. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0087699>
5. Rahaghi FN, Hilton JF, Corrêa RA, Loureiro C, Ota-Arakaki JS, Verrastro CGY, et al. Arterial vascular volume changes with haemodynamics in schistosomiasis-associated pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J.* 2021;57(5):2003914. <https://doi.org/10.1183/13993003.03914-2020>
6. Barbosa MM, Lamounier JA, Oliveira EC, Souza MV, Marques DS, Silva AA, et al. Cardiopulmonary manifestations of hepatosplenic schistosomiasis. *Circulation.* 2009;119(11):1518-1523. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.803221>
7. Lapa M, Dias B, Jardim C, Fernandes CJ, Dourado PMM, Figueiredo M, et al. Cardiopulmonary manifestations of hepatosplenic schistosomiasis. *Circulation.* 2009;119(11):1518-1523. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.803221>
8. Humbert M, McLaughlin V, Gibbs JSR, Gombert-Maitland M, Hoeper MM, Preston IR, et al. Sotatercept for the Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension. *N Engl J Med.* 2021;384(13):1204-1215. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa2024277>
9. Hoeper MM, Simonneau G, Corris PA, Ghofrani HA, Klingler JR, Langleben D, et al. RESPITE: switching to riociguat in pulmonary arterial hypertension patients with inadequate response to phosphodiesterase-5 inhibitors. *Eur Respir J.* 2017;50(3):1602425. <https://doi.org/10.1183/13993003.02425-2016>
10. Simonneau G, Robbins IM, Beghetti M, Channick RN, Delcroix M, Denton CP, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2009;54(1 Suppl):S43-S54. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2009.04.012>
11. Proceedings of the 3rd World Symposium on Pulmonary Arterial Hypertension. Venice, Italy, June 23-25, 2003. *J Am Coll Cardiol.* 2004;43(12 Suppl S):1S-90S. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2004.03.003>
12. Galie N, McLaughlin VV, Rubin LJ, Simonneau G. An overview of the 6th World Symposium on Pulmonary Hypertension. *Eur Respir J.* 2019;53(1):1802148. <https://doi.org/10.1183/13993003.02148-2018>