

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DA HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR: UMA REVISÃO DE LITERATURA

CLINICAL CHARACTERISTICS OF PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION: A REVIEW OF LITERATURE

Ione Miranda Petrônio¹
Aristófanés Guglielmo Farias Ribeiro²
Ankilma do Nascimento Andrade³
Wellington Antônio Silva⁴

RESUMO: INTRODUÇÃO: A hipertensão arterial pulmonar é de etiologia multifatorial, considerada como uma doença rara, progressiva e potencialmente fatal quando não diagnosticada e tratada corretamente. Em geral os sinais da doença são semelhantes em sua maioria relacionados aos mecanismos de vasoconstrição, obstrução e remodelamento da parede do vaso. Seus sintomas principais são a dispneia como sintoma inicial associada ao esforço e evolui progressivamente até mesmo em repouso, posteriormente surgem também a dor torácica, taquicardia, fadiga, cansaço e síncope. O diagnóstico é realizado através da anamnese, exame físico, clínico e exames complementares invasivos e não invasivos, por isso é importante que o diagnóstico seja precoce, evitando complicações. Este artigo teve como objetivo: descrever as características clínicas da hipertensão arterial pulmonar através de uma revisão de literatura. **METODOLOGIA:** Foram realizadas buscas em bases de dados Scientific Electronic Library Online (SciELO), BIREME (Biblioteca Regional de Medicina) - Centro Latino Americano e do Caribe em Informação em Ciências à Saúde e PUBMED, portal de periódicos do ministério da saúde e bibliotecas virtuais como da Universidade de São Paulo (USP), Universidade Federal do Ceará (UFC) e selecionados oito artigos entre os anos de 2006 a 2015, para

¹ Acadêmica do Curso de Medicina da Faculdade Santa Maria Cajazeiras - PB.

² Médico pela Universidade Federal de Campina Grande (2004). Especialista em Medicina da Família e Comunidade pela SBMFC; Especialista em Epidemiologia pela UFG; Pós-graduado em Medicina do Trabalho pela Universidade Estácio de Sá; Pós-graduado em Docência do Ensino Superior pela FSM. Docente do curso de Medicina na Faculdade Santa Maria e Coordenador da Residência em Medicina da Família e Comunidade SES-PB/FSM.

³ Graduada em Enfermagem pela Faculdade Santa Emília de Rodat (2005). Possui Mestrado (2010) e Licenciatura (2009) em Enfermagem pela Universidade Federal da Paraíba, Especialização em Auditoria em Serviços de Saúde (2007) e Especialização em Saúde da Família pela UFPB (2014). Doutora em Ciências da Saúde pela Faculdade de Medicina do ABC (2016) e Docente da Faculdade Santa Maria de Cajazeiras, nos cursos de Enfermagem e Medicina.

⁴ Médico pela Universidade Federal Do Pernambuco. Residência em Clínica Médica pelo Hospital Geral Doutor César Cals e Residência em Cardiologia pelo Hospital Doutor Carlos Alberto Studart Gomes.

comporem a Revisão integrativa. **RESULTADOS:** Com este estudo foi possível identificar as características clínicas, sinais, sintomas, tratamentos tradicionais e inovadores mais adequados bem como demonstrar as taxas de mortalidade do público mais afetado e o prognóstico da doença nas suas variadas formas de apresentação e etiologias distintas, além de inúmeros fatores importantes que envolvem essa patologia. **CONSIDERAÇÕES FINAIS:** Pela gravidade da doença notou-se como é importante e necessário que haja um diagnóstico o mais precoce possível, compreendeu-se ainda que trata-se de uma temática pouco abordada nos estudos embora seja tão grave e com prognóstico extremamente reservado, trazendo informações pertinentes, e, sobretudo, medidas que podem contribuir para a melhoria da qualidade de vida dos pacientes portadores dessa patologia.

Palavras-chave: Hipertensão Arterial Pulmonar. Características. Tratamento.

ABSTRACT: INTRODUCTION: *pulmonary arterial hypertension is a multifactorial etiology, considered as a rare disease, progressive and potentially fatal when not diagnosed and treated properly. In General signs of disease are similar in most related to your vasoconstricção, obstruction and vessel wall remodeling. Its main symptoms are Dyspnea as initial symptom associated with the effort and evolves progressively even at rest, subsequently arise also chest pain, tachycardia, fatigue, fatigue and syncope. The diagnosis is done through the anamnesis, physical examination, clinical and complementary examinations are invasive and non-invasive, so it is important that the diagnosis is early, avoiding complications. This article had as objective: to describe the clinical characteristics of pulmonary arterial hypertension through a literature review. METHODOLOGY: searches were carried out in the Scientific Electronic Library Online (SciELO), BIREME (Biblioteca Regional de Medicina)-Latin American and Caribbean Center on Health Sciences Information and PUBMED, journals portal of the Ministry of Virtual libraries and health at the University of São Paulo (USP), Universidade Federal do Ceará (UFC) and selected eight articles from 2006 to 2015, to compose the integrative Review. RESULTS: this study was unable to identify the clinical features, signs, symptoms, traditional and innovative treatments best suited as well as mortality rates demonstrate the public most affected and the prognosis of the disease in their various forms of presentation and different etiologies, in addition to numerous important factors involving this pathology. FINAL THOUGHTS: The severity of the disease was observed as it is important and necessary that there is a diagnosis as early as possible, understand that this is a subject little discussed in studies although it is so serious and with prognosis extremely reserved, bringing relevant information, and, above all, measures that can contribute to improving the quality of life of patients with this pathology.*

Keywords: Pulmonary Arterial hypertension. Features. Treatment.

INTRODUÇÃO

No decorrer dos anos, vários estudos vem sendo desenvolvidos em todo o mundo, sobre a hipertensão arterial pulmonar (HAP), e inúmeros debates se intensificado em relação a essa temática, principalmente pela complexidade da doença e pelos altos índices de complicações e mortalidade.

A hipertensão arterial pulmonar (HAP) é de etiologia multifatorial, progressiva e potencialmente fatal, principalmente quando não diagnosticada e não abordada de forma específica, pela dificuldade das inúmeras e diferentes fisiopatologias e prognósticos variados que a rodeiam (RUFINO *et al.*, 2013).

A HAP está dividida em três subgrupos, sendo eles: Hipertensão arterial pulmonar idiopática (HAPI); Hipertensão arterial pulmonar familiar (HAPF) e Hipertensão arterial pulmonar associada, que se relaciona a fatores de riscos ou a condições associadas (HAPA), geralmente por doenças cardíacas, cardiopatias congênitas com shunt sistêmico-pulmonar, infecções virais como HIV, doença tromboembólica, uso de drogas, doenças do tecido conectivo entre outras, ressaltando que a descoberta da etiologia é indispensável no processo de adoção das medidas terapêuticas e na sua efetividade (JARDIM; PRADA; SOUZA, 2015).

Apesar de várias etiologias, sabe-se que sua apresentação em geral traz sinais semelhantes, relacionados aos mecanismos de vasoconstrição, obstrução e remodelamento da parede do vaso, inflamação e trombose *in situ*. Ocorrendo posteriormente como complicação maior o aumento da resistência vascular pulmonar e conseqüentemente a hipertrofia e falência ventricular direita, levando o paciente a óbito (PFEIFFER, 2014).

Acomete em média 15 pessoas a cada 1 milhão, destacando-se como a mais diagnosticada em pacientes do sexo feminino, sendo a prevalência de duas mulheres na terceira década de vida acometidas para cada homem na quarta década de vida. Já a HAPF ou hereditária, uma doença autossômica dominante que acomete aproximadamente 6% a 10% dos pacientes com HAP, destacando o

público feminino como mais acometido a partir da mutação relacionada ao gene BMPR-2, em mais de 80% dos casos. Em relação à hipertensão pulmonar associada a outras doenças a frequência é variável, considerando sempre a gravidade e condições das doenças de base (BRASIL, 2014).

Os sintomas principais destacam-se a dispneia associada ao esforço, evoluindo progressivamente ao acometimento em repouso. Paralelamente surgem também dor torácica, taquicardia, fadiga, cansaço sem causa aparente e a síncope que já se apresenta em um quadro mais agravado da doença. Entre os sintomas mais incomuns estão à rouquidão e hemoptise que ocorrem em consequência da dilatação dos ramos da artéria pulmonar, por comprimirem o nervo laríngeo (RUFINO *et al.*, 2013).

As medidas terapêuticas adotadas variam em tratamento medicamentoso que possui ampla variedade como anticoagulantes, oxigênio terapia, bloqueadores dos canais de cálcio, digitálicos, diuréticos, entre outros variando conforme a resposta terapêutica do paciente, bem como medidas cirúrgicas e em casos raros pode ocorrer à necessidade de transplante. Outra medida terapêutica é a paliativa, nesse caso o paciente não apresenta resposta à terapêuticas disponíveis com doses máximas da medicação, correndo o risco iminente de morte (SANTANA, 2014).

Diante da gravidade da HAP, é necessário destacar a importância do diagnóstico etiológico no estágio inicial ou nas primeiras sinalizações do problema, de modo que o mais precoce possível, na tentativa de evitar as complicações já descritas, encaminhando o paciente para atendimento especializado em tempo hábil, na expectativa de uma boa resposta terapêutica e prognóstico favorável dos casos (PFEIFFER, 2014).

O interesse em realizar essa pesquisa, teve sua gênese durante a disciplina de cardiologia após abordagem interessantíssima sobre essa patologia, pela sua raridade, gravidade e comprometimento e prejuízos na qualidade de vida, que despertou na pesquisadora a necessidade compreender o mais acerca dessa grave doença.

Este estudo teve como objetivo descrever as características clínicas da hipertensão arterial pulmonar através de uma revisão de literatura. Para realiza-lo, optou-se pela revisão de integrativa.

O referido estudo mostrou extremamente relevante para a sociedade em geral, para toda a classe médica e demais áreas da saúde, podendo dar uma maior visibilidade a essa temática, bem como esclarecer acerca dos sinais e sintomas que são muito semelhantes a patologias comuns, despertando no profissional médico um olhar mais clínico e sinalizador de que o paciente pode ser um portador da doença, este estudo servirá ainda como fonte para outros estudos e para consultas bibliográficas de todos que a ele tiverem acesso.

METODOLOGIA

Mediante agrupamento de dados e fontes encontradas sobre a temática, realizou-se esse estudo com a metodologia do tipo Revisão integrativa, a qual permite ao pesquisador elaborar precisamente e um conhecimento existente, vinculando e diminuindo as distâncias entre pesquisa científica e a prática, podendo despertar resultados significativos, seguindo passos: delimitação da questão norteadora, critérios de inclusão e exclusão, escolha das bases de dados, análise dos dados, discussão dos dados, e síntese da revisão (MENDES; SILVEIRA; GALVÃO, 2008).

Como questão norteadora foi descrever as características clínicas da hipertensão arterial pulmonar. Como critérios de inclusão foram a utilização de artigos somente na íntegra, ou seja, que disponibilizem seu texto por completo, produções com versão online gratuita, materiais somente em português publicados nos idiomas português dos últimos 15 anos e os critérios de exclusão foram publicações que se repetiram em bases de dados diferentes, que não responderam a questão norteadora e artigos em outro idioma que não seja português.

No processo de aquisição da literatura foram realizadas buscas nas bases de dados Scientific Electronic Library Online (SciELO), BIREME (Biblioteca Regional de Medicina) - Centro Latino Americano e do Caribe em Informação em Ciências à Saúde e PUBMED, portal de periódicos do ministério da saúde e bibliotecas virtuais como da Universidade de São Paulo (USP), Universidade Federal do Ceará (UFC),

utilizando os seguintes descritores: Epidemiologia da hipertensão arterial pulmonar; mortalidade pela hipertensão arterial pulmonar”; “classificação clínica e funcional da hipertensão arterial pulmonar.

A análise dos artigos se deu por meio da organização dos materiais selecionados através de quadros e neles contidos os aspectos: Título da pesquisa, ano, base de dados, objetivos e resultados. Após um minucioso estudo da literatura encontrada analisou-se e respondeu a questão norteadora. Foram selecionados oito trabalhos que corroboravam com a questão norteadora, conforme discussão.

RESULTADOS

Os estudos abaixo relacionados apresentam as características clínicas da hipertensão arterial pulmonar e inúmeros fatores importantes que envolvem essa patologia conforme descritos nos quadros abaixo:

Quadro 1: Apresentação da síntese de artigos incluídos na revisão integrativa. Título/Ano/Base de dados.

NUMERO	TÍTULO	ANO	BASE DE DADOS
1	Hipertensão pulmonar: caracterização baseada na experiência de centros de referência.	2006	SCIELO
2	Hipertensão arterial pulmonar idiopática.	2015	SCIELO
3	Qualidade de vida em hipertensão arterial pulmonar e sua relação com o desempenho físico: avaliação longitudinal.	2012	BVS
4	Diagnóstico e tratamento da hipertensão pulmonar: uma atualização.	2010	SCIELO
5	Hipertensão Pulmonar.	2014	BVS
6	Definição e Classificação da Hipertensão Pulmonar.	2015	SCIELO
7	Hipertensão Arterial Pulmonar: Uma Proposta Multidisciplinar.	2013	SCIELO
8	Estratégias do Tratamento da Hipertensão Arterial Pulmonar.	2015	SCIELO

Quadro 2: Apresentação da síntese de artigos incluídos na revisão integrativa. Autores/Objetivos/Resultados.

NUMERO	AUTORES	OBJETIVOS	RESULTADOS
1	TUDER, R. M.	Discutir aspectos relativos à patologia e fisiopatogenia.	Foi possível disseminar a informação atualizada em relação a doença, e através deste estimular as pesquisas, que busquem esclarecer mais acerca dos agentes etiológicos da doença em estudo.
2	CORREA, R. A.; MANCUZ O, E. V	Avaliação da eficácia e segurança dos medicamentos no o Grupo 1 (Pacientes com HP sem limitações para atividades físicas).	Os resultados apontam que as variadas formas de e compostos disponíveis foram testados em ensaios clínicos randomizados em grupos específicos de HP. Concluindo que a melhor terapêutica inicial é a adoção das medidas gerais e suporte para a disfunção cardíaca se já estiver instalada, quando não, deve-se encaminhar para centro especializado em HP.
3	CICERO, C	Proceder a uma avaliação da qualidade de vida em portadores de HAP já em curso de tratamento específico, procurando verificar possíveis correlações com o desempenho físico.	Os dados apresentados indicam que o grupo de pacientes sob tratamento crônico para HAP, com medicação específica, comportou-se de maneira estável, no período de um ano de observação, tanto em relação ao desempenho físico como a qualidade de vida. O decréscimo aparente no escore correspondente a variável aspectos emocionais, entre nove e 12 meses, não foi estatisticamente significativo.
4	HOETTEL, S.; JARDIM, C.; SOUZA, R.	Discutir as modificações e abordagens diagnósticas e terapêuticas, tendo por base as diretrizes brasileiras para manejo da	O estudo demonstrou que houve avanços significativos nos últimos anos, demonstrando a as possibilidades de novas eficazes alternativas terapêuticas para os diversos grupos de HP, bem como potenciais terapêuticas e possibilidades de novas drogas para compor o arsenal terapêutico já

		hipertensão pulmonar.	existente.
5	JUNIOR, L. M	Apresentar as classificações, fisiopatologia e normas gerais de tratamento da hipertensão pulmonar.	Os resultados apontam que as drogas disponíveis dividem-se em quatro grupos: bloqueadores dos canais de cálcio, antagonistas da endotelina, inibidores da fosfodiesterase e os análogos da prostaciclina. Porém novas vias com potencial terapêutico têm sido descobertas, podendo dar início ao desenvolvimento de outras classes de drogas.
6	JARDIM, C.; PRADA, L. F.; SOUZA, R	Descrever a evolução da definição e classificação da hipertensão pulmonar a qual está dividida em 5 grupos distintos.	O resultado aponta que inúmeros avanços foram achados na classificação e nas últimas décadas. Contribuindo para inúmeros ensaios clínicos, aumentando o arsenal terapêutico afim de compor tratamento da HAP.
7	RUFINO, R. <i>et al.</i>	Apresentar o cenário atual do diagnóstico das doenças com HAP e suas amplas perspectivas de tratamento.	O estudo aponta que houve uma maior compreensão da doença nas últimas décadas, o que levou à aprovação de várias terapias específicas, progredindo em estabilização clínica e recuperação parcial da hemodinâmica, qualidade de vida e sobrevida dos pacientes. O estudo apontou ainda uma carência de centros de referência de tratamento e diagnóstico, dificultando a capilarização do conhecimento.
8	RAMOS, R. P.; FERREIR A, E. V. M.; ARAKAKI, J. S. O	Expor uma visão geral do tratamento de suporte e específico para pacientes com HAP, com novas drogas.	O estudo revela que existem em torno de 10 novas drogas autorizadas pelas agências regulatórias mundiais de saúde no tratamento da HAP: Sendo elas: os derivados da prostaciclina (beraprost, epoprostenol, iloprost e treprostinil); os antagonistas dos receptores da endotelina (ambrisentana, bosentana e macitentan); os inibidores da fosfodiesterase-5 (sildenafil e tadalafila) e o estimulador da guanilato ciclase solúvel (riociguate). Estudos clínicos controlados e

			randomizados demonstraram redução na mortalidade em torno de 43% nos grupos tratados.
--	--	--	---

DISCUSSÃO DOS DADOS

Mediante análise dos artigos selecionados para compor a revisão, observou-se que alguns pontos são necessários serem descritos, dentre eles, definições, histórico, etiologia, características e classificação da doença, sinais e sintomas, tratamento e prognóstico.

Conforme o estudo de Ramos (2015), a hipertensão arterial pulmonar (HAP) pode ser definida como alteração ou anomalia circulatória causando um aumento da resistência vascular na pequena circulação, vasoconstrição, remodelamento da parede arterial e eventuais casos de trombose, provocando ainda o aumento progressivo da resistência vascular pulmonar (RVP) podendo levar à insuficiência ventricular direita (IVD) e conseqüentemente morte.

A hipertensão arterial pulmonar é classificada em **três subgrupos** sendo eles a Hipertensão arterial pulmonar idiopática (HAPI), a Hipertensão arterial pulmonar familiar (HAPF) e a Hipertensão arterial pulmonar relacionada a fatores de risco ou a condições associadas (HAPA). Abaixo veremos mais claramente sobre cada uma delas.

A hipertensão arterial pulmonar idiopática (HAPI) faz parte do grupo reservado para a classificação da forma esporádica da HAP, que se apresenta de forma inexplicável e sem causa aparente ou identificável, tratando-se de um diagnóstico delicado e que exige muitas investigações e extenso estudo, excluindo os diagnósticos diferenciais (CORREA; MANCUZO, 2015).

A Hipertensão arterial pulmonar hereditária (HAPH) este tipo de hipertensão pulmonar é caracterizada pela presença de clara herança familiar ocorrendo através do gene mais importante e definidor que está presente em aproximadamente 80% dos casos ele é o Bone Morphogenetic Protein Receptor type 2 (BMPR-2). Outra forma considerada nessa classificação é a ocasionada por mutações genéticas em

alguns indivíduos que não apresentam antecedente familiar identificado, sendo importante, portanto, ressaltar que nos casos familiares ainda não se identifica o gene associado (JARDIM; PRADA; SOUZA, 2015).

Hipertensão arterial pulmonar relacionada ou associada (HAPA), este tipo de hipertensão pulmonar está intimamente relacionada a outros fatores patológicos como o nome mesmo sugere, sendo frequentemente associada as cardiopatias, uso de drogas, exposição a produtos tóxicos, infecções pelo vírus do HIV, doença tromboembólica, parasitas (*Schistosoma mansoni*) entre muitos outros (CALLOU; RAMOS, 2009).

Epidemiologicamente falando apesar da HAP ser considerada uma doença rara, apresenta uma prevalência estimada entre 30 a 50 casos por milhão de habitantes, aumentando esse índice consideravelmente nos grupos de risco que desenvolvem a HAPA, como os portadores do HIV em mais de 6% pacientes, com anemia falciformes com alta a prevalência de 20 - 40% e nos portadores de esclerose sistêmica uma taxa de até 38% (CALLOU; RAMOS, 2009).

Os sintomas iniciais frequentes incluem de acordo com Brasil (2014), dispneia associada ao esforço; fadiga; tonturas; síncope associada à prática de atividade física em casos mais raros; edema periférico; tosse seca; dor precordial, entre outros. Pelas características dos sintomas citados acima, nota-se a dificuldade de fechar o diagnóstico apenas por eles, visto que frequentemente são associados a outras patologias menos complexas, entre elas a fadiga crônica, asma, estresse, ou seja, distanciando do real diagnóstico podendo tornar o quadro clínico do paciente cada vez mais grave e comprometendo o sucesso do tratamento.

O estudo de Junior (2014), demonstra que a patologia em estudo tem altas taxas de complicações e efeitos deletérios na vida do paciente acometido, sobretudo apresenta complicações cardiorrespiratórias como a insuficiência cardíaca direita e distúrbios do ritmo cardíaco, podendo levar o acometido ao óbito. Algumas complicações variam conforme a classe funcional em que o paciente se enquadra, é importante destacar que grandes percentuais de complicações estão relacionados aos medicamentos utilizados no tratamento, destacando ainda inúmeros problemas de ordem psicológicos e ou psiquiátricos (JUNIOR, 2014).

Os principais marcadores avaliados para definir prognóstico são os pontos hemodinâmicos, os achados ecocardiográficos que sinalizam para derrame pericárdico e insuficiência ventricular direita, e a capacidade de atividade física através de testes de esforço, caminhada com medida do consumo de oxigênio (RUFINO *et al.*, 2013).

A terapia medicamentosa específica deve ser prescrita após minuciosa avaliação e classificação da HP e seguindo critérios de inclusão no tratamento. Os medicamentos mais indicados atualmente são divididos em quatro grupos sendo eles: bloqueadores dos canais de cálcio, inibidores dos receptores da endotelina, inibidores da fosfodiesterase, análogo da prostaglandina e cirurgias paliativas quando indicadas como demonstra Hoette; Jardim; Souza, 2010.

Já o estudo de Ramos; Ferreira; Arakaki, (2015), afirma que os pacientes que tem indicação para uso dos bloqueadores dos canais de cálcio são a maioria dos pacientes com HAP de caráter idiopático que tenham teste de reatividade vascular positivo e que respondem agudamente apresentando probabilidade de resposta favorável ao uso crônico desses medicamentos.

Em relação ao uso dos inibidores de receptores de endotelina, o artigo de Tuder (2006) demonstra que é mais indicado para pacientes em tratamento crônico, os quais apontam uma melhora na capacidade de realização de exercícios físicos e nos parâmetros hemodinâmicos, com boa resposta e maior expectativa de sobrevida. A endotelina se apresenta elevada nos pacientes com HAP, que está intimamente ligada ao grau da doença e ao prognóstico. Os antagonistas dos receptores da endotelina (AREs) são tratamentos orais que bloqueiam apenas o receptor ETA ou ambos os receptores ETA e ETB, e inibem o efeito vasoconstrictor produzido no tecido pulmonar.

Como ultima medida existem as cirurgias paliativas considerada como um dos procedimentos mais simples e recomendados é a endarterectomia pulmonar em qualquer idade desde que tenha tromboembolismo pulmonar e que sejam pacientes severamente incapacitados ao repouso como também a septostomia atrial que permite o aumento do débito cardíaco e aumento do transporte de O₂ como ressalta Santana (2014).

COSNIDERAÇÕES FINAIS

Conforme visto no decorrer deste estudo a HAP é um patologia grave multifatorial, progressiva com capacidade de comprometimento da capacidade física e a qualidade de vida dos pacientes acometidos, bem como de altas taxas de mortalidade, causadas geralmente pela sobrecarga e disfunção ventricular direita. Foi possível concluir que independente da etiologia, características e classificações clínicas e funcionais, o paciente apresenta alto risco de complicações, fatores esses que afetam diretamente nas chances de resposta favorável ao tratamento e sobrevida.

Pela gravidade da doença notou-se como é importante e necessário que haja um diagnóstico o mais precoce possível, diagnóstico este que pode ser realizado de forma clínica e através de exames complementares, para assim ter a correta identificação da etiologia e definir o mais rápido possível a terapêutica mais eficaz, visando uma boa resposta do paciente a terapêutica adotada que podem permitir, melhoras significativas.

É importante destacar ainda que ao longo dos anos os avanços em relação a doença vem sendo crescentes, facilitando os diagnósticos e buscando inovar nas formas de tratamento desde os mais simples aos mais complexos, a fim de facilitar a condução clínica dos pacientes.

Conclui-se que foi possível identificar as características clínicas, sinais, sintomas, tratamento mais adequado bem como demonstrar as taxas de mortalidade público mais afetado e o prognóstico da doença. Levando ainda a compreender que este estudo foi extremamente relevante por colocar em pauta e evidência uma doença grave com poucas abordagens sobre essa temática, despertando nos leitores deste trabalho um olhar mais clínico e crítico sobre os possíveis sinais da mesma, já que se confundem com patologias mais simples, sendo portanto útil tanto para a classe médica, acadêmica, pacientes acometidos pela doença e a sociedade em geral.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BRASIL, M. S. **Protocolo Clínico Diretrizes Terapêuticas da Hipertensão Arterial Pulmonar**. Portaria Nº 35, de 16 de Janeiro de 2014.

TUDER, R. M. Hipertensão pulmonar: caracterização baseada na experiência de centros de referência. **Rev. Assoc. Med. Bras.** vol. 52 no.3 São Paulo May/June 2006.

CICERO, C. **Qualidade de vida em hipertensão arterial pulmonar e sua relação com o desempenho físico: avaliação longitudinal**. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2012.

CORREA, R. A.; MANCUZO, E. V. Hipertensão arterial pulmonar idiopática. **Rev. Pulmão RJ** 2015; v24 n (2), p. 25-29. Disponível em: http://sopterj.com.br/profissionais/_revista/2015/n_02/07.pdf Acesso em set. 2017.

GIL, A. C. **Como Elaborar Projetos de Pesquisa**. 5ª Edição, São Paulo. Atlas, 2010.

HOETTEL, S.; JARDIM, C.; SOUZA, R. Diagnóstico e tratamento da hipertensão pulmonar: uma atualização. **Rev. J. Bras. pneumol** vol.36 no.6 São Paulo, 2010.

JARDIM, C.; PRADA, L. F.; SOUZA, R. **Definição e Classificação da Hipertensão Pulmonar**. **Rev. Pulmão RJ** 2015, v 24, n 2, p. 3-8. Instituto do Coração – Faculdade de Medicina da USP. Disponível em: http://sopterj.com.br/profissionais/_revista/2015/n_02/03.pdf Acesso em 08 Setembro 2017.

JUNIOR, L. M. Hipertensão Pulmonar. **Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba**, v.16, n.4, p.161-163,2014.

MARCONI, M.A. LAKATOS, E. M. **Metodologia Científica**. 5ª edição. São Paulo, SP. Editora Atlas, 2010.

MENDES, K. D. S.; SILVEIRA, R. C. C. P.; GALVÃO, C. M. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na Enfermagem. **Texto Contexto Enferm**. 2008 v.17, n.4, p. 758-64, 2008.

RAMOS, R. P.; FERREIRA, E. V. M.; ARAKAKI, J. S. O. Estratégias do Tratamento da Hipertensão Arterial Pulmonar. **Rev. Pulmão RJ** 2015; v. 24, n 2, p 71-77.

RUFINO, R. *et al.* Hipertensão Arterial Pulmonar: Uma Proposta Multidisciplinar. **Revista HUPE**, Vol. 12 2013. Disponível em: http://revista.hupe.uerj.br/detalhe_artigo.asp?id=409 Acesso em 08 Setembro 2016.