

Doente com Hipertensão Arterial Pulmonar

CARTA



A Hipertensão Arterial Pulmonar é classificada como um tipo de hipertensão pulmonar.

Hipertensão Pulmonar é um termo lato usado para descrever a presença de pressão sanguínea elevada nos pulmões devido a qualquer causa. A Hipertensão Arterial Pulmonar deve-se ao estreitamento e constrição das paredes das artérias dos pulmões.¹

A carta ao doente com Hipertensão Arterial Pulmonar é baseada nas diretrizes mais recentes (2015) das Sociedades Europeias de Cardiologia e Respiratória (ESC/ERS),² que são aplicadas internacionalmente e foram desenvolvidas de acordo com os resultados da reunião realizada em Berlim, Alemanha, em março de 2019. Os participantes da reunião incluíam doentes, representantes das associações de doentes e profissionais de saúde da comunidade global da Hipertensão Arterial Pulmonar; o conteúdo da carta foi inteiramente fundamentado nas discussões, refletindo as suas próprias opiniões e perspetivas sobre as melhores opções de cuidados globais para pessoas com Hipertensão Arterial Pulmonar.

DOENTES E REPRESENTANTES DAS ASSOCIAÇÕES DE DOENTES

- Daniela Moritz, Alemanha;
- David Lim, Hipertensão Pulmonar Singapura;
- Hall Skåra, Hipertensão Arterial Pulmonar Europa;
- Ioanna Alissandratou, Associação de Hipertensão Pulmonar Helénica;
- Michael Knaapen, Associação de Hipertensão Pulmonar nos EUA;
- Migdalia Denis, Sociedade Latina de Hipertensão Pulmonar.

PROFISSIONAIS DE SAÚDE

- Alessandra Manes, Universidade Bologna, Itália;
- Henrik Ryfstenius, Hospital Universitário de Karolinska, Suécia;
- Nick Kim, Universidade da Califórnia San Diego, EUA;
- Paul Clift, Hospital Universitário de Birmingham, Reino Unido;
- Wendy Gin-Sing, Hospital Hammersmith, Londres, Reino Unido.

COLABORADORES DE APOIO

- Marie Mascia-Rand, phaware global association.*

A Carta ao doente com Hipertensão Arterial Pulmonar foi iniciada e financiada pela Actelion Pharmaceuticals Ltd, uma Empresa Farmacêutica Janssen da Johnson & Johnson. Um Comité Executivo, composto pelos referidos profissionais de saúde especializados e representantes dos grupos de doentes, esteve envolvido na cocriação e desenvolvimento da Carta. Como parte do financiamento da Carta, a Actelion Pharmaceuticals Ltd pagou aos participantes – ou doou o pagamento às organizações de doentes em seu nome – pelo seu tempo e despesas relacionadas com a sua participação na reunião e com o subsequente desenvolvimento desta Carta ao doente com Hipertensão Arterial Pulmonar.

O QUE DEVE ESPERAR DOS SEUS CUIDADOS

DEVE ESPERAR RECEBER UM DIAGNÓSTICO ATEMPADO E PRECISO..... PÁG. 5

DEVE ESPERAR QUE A SUA EQUIPA DE PROFISSIONAIS DE SAÚDE OUÇA AS SUAS PREFERÊNCIAS E O ENVOLVAM EM DECISÕES SOBRE OS SEUS CUIDADOS E TRATAMENTOS..... PÁG. 6

A SUA SAÚDE DEVE SER AVALIADA REGULARMENTE E DEVE SER INFORMADO SOBRE TODA A VARIEDADE DE OPÇÕES DE TRATAMENTOS BASEADOS EM EVIDÊNCIAS DISPONÍVEIS.... PÁG. 7

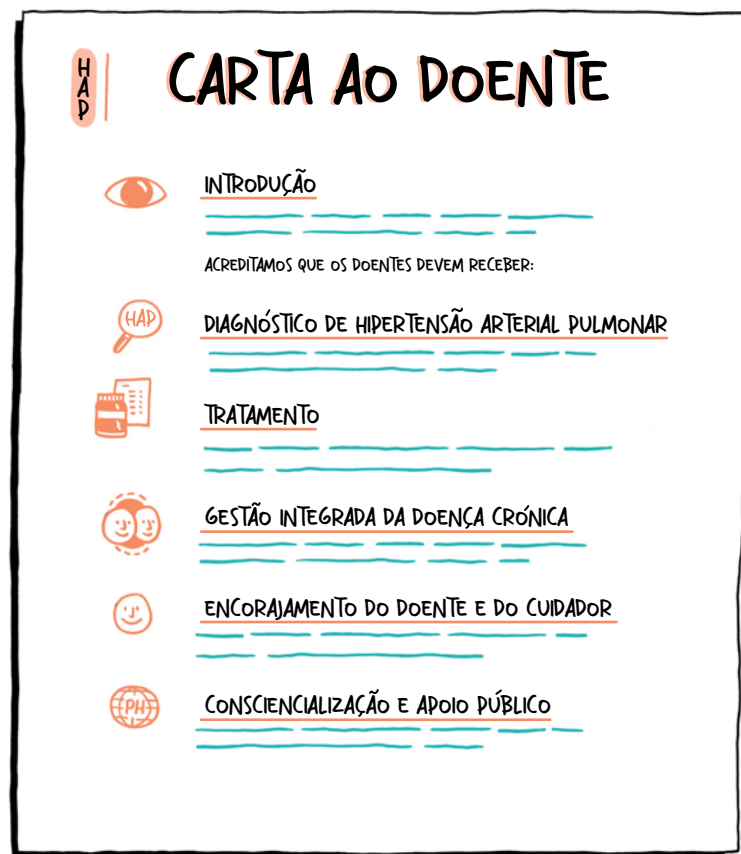
DEVE TER ACESSO A CUIDADOS INTEGRADOS E APOIO SOCIAL..... PÁG. 8



As bandas desenhadas ao longo desta Carta foram desenhadas durante a reunião do Comité Executivo, na qual discutiram o seu conteúdo. Cada banda desenhada reflete partes dessas conversas, mas pode não corresponder especificamente ao conteúdo da página em que está.

COMO UTILIZAR A CARTA AO DOENTE COM HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR

A Carta ao Doente com Hipertensão Arterial Pulmonar resume os padrões de cuidados integrados que se acredita que todos os doentes com Hipertensão Arterial Pulmonar devem receber.



É baseada nas diretrizes internacionais das ESC/ERS² sobre o diagnóstico e tratamento da Hipertensão Arterial Pulmonar e foram desenvolvidas por um grupo internacional composto por doentes, representantes das associações de doentes e profissionais de saúde.

Esperamos que a informação nesta Carta o ajude a si, à sua equipa de cuidados de saúde e a cuidadores a:

- Comunicar eficazmente uns com os outros;
- Tomar decisões em conjunto;
- Concordar no plano de saúde apropriado para si.

Se pensa que não está a receber o tipo de cuidados descritos na Carta, existem associações de doentes ou organizações de doentes, em muitos países que podem ajudá-lo. Por exemplo, a European Pulmonary Hypertension Association (PHA Europe) fornece um diretório de grupos membros locais e centros de Hipertensão Pulmonar especializados na Europa.³ As associações de doentes podem dar-lhe a oportunidade de falar com outras pessoas que vivem com Hipertensão Arterial Pulmonar, pois sozinho pode ser difícil de encontrar e conectar-se com essas pessoas. Como doente recém-diagnosticado, por exemplo, pode ser muito útil falar com alguém que vive com Hipertensão Arterial Pulmonar há muito tempo, para obter dicas e motivação. As associações de doentes podem fornecer-lhe orientação sobre o tipo de cuidados e benefícios sociais disponíveis no seu país. As associações de doentes podem também fornecer-lhe uma visão do sistema de cuidados no seu país com base na sua própria experiência.

DEVE ESPERAR RECEBER UM DIAGNÓSTICO ATEMPADO E PRECISO

A Hipertensão Arterial Pulmonar é uma doença rara com pouca sensibilização entre o público e os profissionais de saúde.

Como os sintomas podem ser semelhantes aos de doenças mais comuns, como a asma e a doença pulmonar obstrutiva crónica (DPOC), pode levar uma média de 2 anos desde o início dos sintomas até ao diagnóstico, em países com sistemas de saúde desenvolvidos.⁴ Isto significa que as pessoas com Hipertensão Arterial Pulmonar são frequentemente observadas por vários médicos e enfermeiros, incluindo cardiologista e pneumologista, antes de serem diagnosticados. Embora nem sempre seja realista esperar um diagnóstico rápido após o aparecimento de sintomas, em países com sistemas de saúde desenvolvidos, um diagnóstico "atempado" viável deve ser significativamente inferior à média atual de 2 anos. Se foi informado pelo seu médico de que suspeitam que pode ter Hipertensão Arterial Pulmonar tendo em conta os seus sintomas, deverá esperar que lhe sejam prescritos exames de acordo com as diretrizes de diagnóstico aplicáveis para confirmar se tem a doença. Quatro exames importantes utilizados no processo de diagnóstico de Hipertensão Arterial Pulmonar são:^{5,6}

- Um ecocardiograma: um exame de ultrassom que mostra como seu coração e os vasos sanguíneos próximos estão a funcionar;
- Um *scan* de ventilação/perfusão (V/Q): um exame que mede a distribuição de ar e sangue nos pulmões. Este teste pode excluir formas de Hipertensão Pulmonar devido a coágulos ou sequelas de coágulos. Este tipo de Hipertensão Pulmonar é chamado de Hipertensão Pulmonar Tromboembólica Crónica;
- Angiografia pulmonar por tomografia computadorizada: um exame que fornece uma imagem das artérias pulmonares, permitindo ao seu médico identificar quaisquer bloqueios no vaso. Alguns especialistas usam este exame como alternativa ao *scan* V/Q, embora este último continue a ser o teste preferido para o rastreio;

■ Um cateterismo cardíaco direito: um procedimento para ver se o seu coração está a funcionar corretamente, medir a pressão arterial no coração e nos vasos sanguíneos que conduzem o sangue aos pulmões. Este é considerado o padrão de excelência no diagnóstico de Hipertensão Arterial Pulmonar e é sempre necessário para confirmar um diagnóstico de Hipertensão Arterial Pulmonar.

Deve esperar que os profissionais de saúde que o acompanham expliquem quais os exames de diagnóstico que lhe irão ser feitos. Depois de ter feito os exames, deve esperar que os profissionais de saúde expliquem o que significam os resultados e quais os próximos passos. Se os exames indicarem que tem Hipertensão Arterial Pulmonar, deve esperar que os seus profissionais de saúde expliquem o diagnóstico e ofereçam a oportunidade de fazer perguntas. Deve esperar que seja possível ter um familiar ou amigo consigo, se quiser que alguém esteja lá consigo. As pessoas que assistem os doentes com Hipertensão Arterial Pulmonar em diferentes aspetos dos seus cuidados, como a sua rotina de tratamento diário, apresentam nomes diferentes – cuidadores e parceiros de cuidados. Podem também existir recursos à disposição dos cuidadores no seu sistema de saúde, grupo de associação de doentes, organização de cuidadores ou agências governamentais. Se os exames não foram realizados num centro de tratamento especializado de Hipertensão Arterial Pulmonar, e esses centros existirem no seu país, pode ser encaminhado para um assim que se suspeite de Hipertensão Arterial Pulmonar. Os centros de Hipertensão Arterial Pulmonar especializados não estão disponíveis em todo o lado, mas a associação de doentes, pessoal do sistema de saúde ou outra autoridade podem informá-lo da sua existência. Como é uma doença rara, apenas os profissionais de saúde especializados terão conhecimento aprofundado sobre a Hipertensão Arterial Pulmonar e o seu tratamento. Como tal, deve esperar que um especialista em Hipertensão Arterial Pulmonar supervisione os seus cuidados. Se existem vários profissionais de saúde envolvidos nos seus cuidados, deve esperar que eles comuniquem eficazmente consigo e entre si.

DEVE ESPERAR QUE A SUA EQUIPA DE PROFISSIONAIS DE SAÚDE OUÇA AS SUAS PREFERÊNCIAS E O ENVOLVAM EM DECISÕES SOBRE OS SEUS CUIDADOS E TRATAMENTOS

Isto significa que deve esperar que os seus profissionais de saúde lhe perguntem o que é importante para si e o que quer conseguir com os seus cuidados e tratamentos.



A CARTA DEVE TER O DOENTE NO CORAÇÃO MAS RECONHECER QUE A COOPERAÇÃO DE TODOS OS ENVOLVIDOS É O IMPORTANTE

Devem falar consigo sobre os diferentes tipos de cuidados e tratamentos disponíveis e adequados com base em diretrizes consensuais de peritos, para que possam tomar uma decisão informada em conjunto sobre o plano de cuidados mais adequado para si. Isto deve incluir conversas sobre gestão multidisciplinar de sintomas e cuidados integrados ou paliativos para si ou para os seus entes queridos.

Deve esperar que a sua equipa de profissionais de saúde lhe pergunte como está a lidar com o plano de cuidados com que concordou. É importante lembrar que só você sabe como se sente. Espere encaminhamento para profissionais de apoio psicossocial se estes estiverem disponíveis no seu sistema de saúde.

Se os seus profissionais de saúde sugerirem quaisquer alterações ao seu plano de cuidados, devem explicar-lhe quais as alterações que estão a sugerir, o motivo das alterações propostas e o impacto que esperam que as alterações tenham. Devem também comunicar alterações a outros membros da equipa de profissionais de saúde, como assistentes sociais, farmacêuticos, outros médicos e parceiros de cuidados.

A SUA SAÚDE DEVE SER AVALIADA REGULARMENTE E DEVE SER INFORMADO SOBRE TODA A VARIEDADE DE OPÇÕES DE TRATAMENTOS BASEADOS EM EVIDÊNCIAS DISPONÍVEIS

Deve esperar que a sua equipa de profissionais de saúde realize uma avaliação de risco para ajudá-lo a definir um plano de cuidados integrado que seja mais adequado para si. Uma avaliação de risco envolverá alguns exames e análises para avaliar a sua atividade e como é que o seu coração e pulmões estão a funcionar.

Como a Hipertensão Arterial Pulmonar é uma doença progressiva, deve esperar que a sua equipa de profissionais de saúde realize uma avaliação de risco em cada consulta, cerca de 3 a 6 meses para a maioria dos doentes, de forma a avaliar o seu plano de cuidados atual.²

Após a avaliação de risco, deverá ser informado pelos seus profissionais de saúde dos resultados da sua avaliação e sobre toda a variedade de opções de tratamentos baseados em evidências disponíveis. Há um grande número de medicamentos aprovados que são recomendados para o tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar, embora nem todos estes medicamentos possam estar disponíveis no seu país.

Deve esperar que os seus profissionais de saúde expliquem porque recomendam cada medicamento que prescrevem e os benefícios

e riscos que podem ter. Por exemplo, devem explicar os efeitos indesejáveis comuns e de como o medicamento pode fazê-lo sentir. Se já fez uma avaliação de risco antes, deve esperar que os profissionais de saúde expliquem se a sua saúde mudou desde a sua última avaliação.

SUMÁRIO DO TRATAMENTO

Existem 4 tipos de tratamentos específicos para a Hipertensão Arterial Pulmonar, conhecidos como:²

- Antagonistas dos recetores da endotelina (AREs);
- Agentes da via da prostaciclina;
- Inibidores da fosfodiesterase 5 (PDE-5);
- Estimuladores da guanilato ciclase solúvel (sGCS).

Estes medicamentos relaxam e alargam os vasos sanguíneos nos pulmões, assim como reduzem e impedem o crescimento excessivo das células nas paredes dos vasos, facilitando o bombeamento do sangue através dos pulmões.⁷

Para um número muito reduzido de doentes que demonstram uma resposta específica e positiva a parte do procedimento de diagnóstico de cateterismo cardíaco direito, os bloqueadores de canais de cálcio (BCC) podem ser recomendados como terapia inicial, a curto prazo. Trata-se de um grupo de medicamentos – não específicos de Hipertensão Arterial Pulmonar – que também funcionam através do relaxamento e alargamento dos vasos sanguíneos.⁸ Existem vários outros tratamentos que podem ser considerados e que podem ajudar a prevenir consequências específicas ou aliviar os sintomas da Hipertensão Arterial Pulmonar, incluindo:²

- Anticoagulantes para prevenir coágulos;
- Diuréticos para reduzir a acumulação de líquidos;
- Oxigénio suplementar para garantir que o corpo tem oxigénio suficiente.

A disponibilidade de tratamentos para a Hipertensão Arterial Pulmonar varia de país e localidade.

DEVE TER ACESSO A CUIDADOS INTEGRADOS E APOIO SOCIAL

Deve esperar que os seus profissionais de saúde o encaminhem para serviços de informação e apoio que o ajudarão a si e à sua família a viver bem com a Hipertensão Arterial Pulmonar.

Por exemplo, isto pode incluir informação e apoio à sua saúde mental e bem-estar emocional, assim como conselhos sobre um vasto leque de tópicos como viagens, nutrição, planeamento familiar, atividade física, escolhas de carreira, planeamento financeiro e acesso a apoio psicológico. Se outras pessoas estiverem envolvidas nos seus cuidados, então deve esperar que lhes seja disponibilizada a informação e apoio para os ajudar no seu papel de cuidadores. Deve esperar que a sua equipa de profissionais de saúde

lhe disponibilize informações sobre associação de doentes com Hipertensão Arterial Pulmonar local, ou associação de doentes relacionado. Uma associação de doentes pode ser capaz de colocá-lo em contato com outras pessoas que vivem com Hipertensão Arterial Pulmonar, bem como fornecer-lhe informações e apoio. Também devem poder aconselhá-lo sobre os benefícios sociais que poderá receber do seu país ou estado, incluindo se tem direito ao estatuto de invalidez.



← DEVE OLHAR
PARA O TRATAMENTO
INTEGRADAMENTE

CHAMADOS A AGIR

Esperamos que esta Carta do Doente com Hipertensão Arterial Pulmonar o ajude a si e aos seus de profissionais de saúde a comunicar eficazmente uns com os outros, a tomar decisões em conjunto e a concordar no plano de cuidados que seja adequado para si.

As associação de doentes que aprovaram a Carta trabalham também de forma a garantirem que todos os doentes com Hipertensão Arterial Pulmonar recebem o mesmo tratamento integrado de referência descrito na Carta. Juntos, apelamos aos sistemas de saúde para:

DIAGNÓSTICO PRECOCE DA HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR

- Proporcionar aos profissionais de saúde oportunidades para aprender sobre a Hipertensão Arterial Pulmonar, desde a faculdade de medicina até à educação médica contínua, para ajudá-los a reconhecer os sinais e sintomas da doença;
- Educar e incentivar os profissionais de saúde a considerar a avaliação cardíaca direita em casos de falta de ar inexplicável;
- Introduzir protocolos claros para o diagnóstico de Hipertensão Arterial Pulmonar, como delineado nas diretrizes internacionais ESC/ERS;²
- Certificarem-se de que os centros de Hipertensão Arterial Pulmonar especializados existem, e que têm os recursos e a capacidade que precisam para diagnosticar a doença precocemente;
- Recolher e reportar dados sobre o tempo que as pessoas com Hipertensão Arterial Pulmonar demoram a receber um diagnóstico após a sua primeira visita a um profissional de saúde.

APOIAR AS PESSOAS COM

HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR A ACEDER AOS CUIDADOS QUE LHE SÃO ADEQUADOS

- Incentivar a tomada de decisão partilhada entre doentes e profissionais de saúde no contexto de equipas multidisciplinares;
- Fornecer aos doentes a informação de que necessitam para participar nas tomadas de decisão, informadas e partilhadas;
- Certificarem-se de que são oferecidos aos doentes avaliações regulares de risco e que estes são informados pelos profissionais de saúde sobre toda a variedade de opções de tratamento disponíveis e baseados em evidências.

APOIAR AS PESSOAS A VIVEREM O MELHOR POSSÍVEL COM HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR

- Garantir que os doentes têm acesso a programas de autogestão que os apoiem a tornarem-se doentes bem informados;
- Prestar apoio aos cuidadores;
- Apoiar uma abordagem de cuidados integrada que inclua apoio psicológico e social;
- Fornecer informações sobre outras questões relevantes aos doentes e cuidadores, incluindo apoio financeiro e direitos à deficiência.

INFORMAÇÕES ADICIONAIS

COMITÉ EXECUTIVO



PHA Europe, Europe

E: info@phaeurope.org
W: www.phaeurope.org



Pulmonary Hypertension Association (PHA), US

E: PHA@PHAssociation.org
W: www.phassociation.org



phaware global association®, US

E: info@phaware.global
W: www.phaware.global



Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar, Latin America

E: info@sociedadlatinahp.org
W: www.sociedadlatinahp.org



pulmonale hypertonie e.v., Germany

E: info@phev.de
W: www.phev.de



Hellenic Pulmonary Hypertension, Greece

E: info@hellenicpulmonaryhypertension.gr
W: www.hellenicpulmonaryhypertension.gr



PH Singapore, Singapore

E: admin@phsingapore.org
W: www.phsingapore.org

O PERCURSO IDEAL DO DOENTE:



INFORMAÇÕES ADICIONAIS

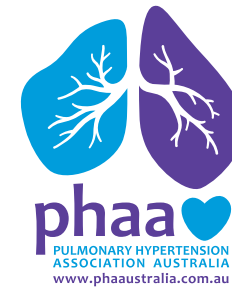
APOIO EM TODO O MUNDO



**Association d'Hypertension Artérielle
Pulmonaire d'Algérie, Algeria**
E: htap.algerie@gmail.com
W: www.htapalgerie.wixsite.com/htap



Lung Foundation Australia
E: enquiries@lungfoundation.com.au
W: www.lungfoundation.com.au



**Pulmonary Hypertension Association
Australia (PHAA)**
E: admin@phaaaustralia.com.au
W: www.phaaustralia.com.au



Scleroderma Australia
E: hello@sclerodermaaustralia.com.au
W: www.sclerodermaaustralia.com.au



Patientföreningen PAH Sverige, Sweden
W: www.pah-sverige.se



Riksförbundet HjärtLung, Sweden
E: info@hjärt-lung.se
W: www.hjärt-lung.se

Referências

1. Pulmonary Hypertension Association. 2019. PH vs PAH: What's the Difference? Disponível em: [<https://phassociation.org/patients/aboutph/types-of-ph/>]. Último acesso em outubro 2021;
2. Galiè N, et al. 2015 ESC/ERS. Eur Heart J 2016; 37: 67–119;
3. Pulmonary Hypertension Association. 2019. Pulmonary Hypertension Associations Around the World. Disponível em: [<https://phassociation.org/international/>]. Último acesso em outubro 2021;
4. Prins KW, et al. Cardiol Clin 2016; 34(3): 363–74;
5. Vachiéry J-L and Gaine S. Eur Respir Rev 2012; 126: 313–320. 6. Kim N, et al. JACC 2013; 62(25): D92–D99;
7. O'Callaghan DS, et al. Nat Rev Cardiol 2011; 1–13;
8. Medarov B and Judson M. Respir Med. 2015; 109(5): 557–564.

Todas as ilustrações incluídas neste documento foram criadas por Scriberia Ltd.

Janssen-Cilag Farmacêutica, Lda.

Lagoas Park, Edifício 9, 2740 – 262 Porto Salvo | Portugal | www.janssen.com/portugal
Sociedade por quotas | Matriculada na Conservatória do Registo Comercial de Oeiras,
sob n.º 10576 | Capital Social €2.693.508,64 | N.º Contribuinte 500 189 412
Material elaborado em julho de 2022 | EM-103683

