

Hipertensão Arterial Pulmonar

O QUE VOCÊ PRECISA SABER SOBRE

Projetando luzes
sobre uma doença grave
– e ainda pouco conhecida.

PAULO MENEZES

Preparo do Original

Leandro Tavares de Lira

Projeto Gráfico

Andréa Vichi + Andréa Bezerra | A+design

Coordenador Editorial

Miriã Jordão Alves

Editado por

Empresa Jornalística Marconi Ltda.

Para

ABRAF - Associação Brasileira de Amigos
e Familiares de Portadores de Hipertensão
Arterial Pulmonar

Rua Brigadeiro Tobias, 118 - Conj. 512
01032-000 - São Paulo - Capital

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)
(Câmara Brasileira do Livro, SP, Brasil)

Menezes, Paulo

O que você precisa saber sobre hipertensão
arterial pulmonar : projetando luzes sobre uma
doença grave e ainda pouco conhecida / Paulo
Menezes. – São Paulo : Empresa Jornalística
Marconi, 2008.

1. Hipertensão pulmonar – Diagnóstico.
2. Hipertensão pulmonar – Tratamento I. Título.

08-07513

CDD-616.24075

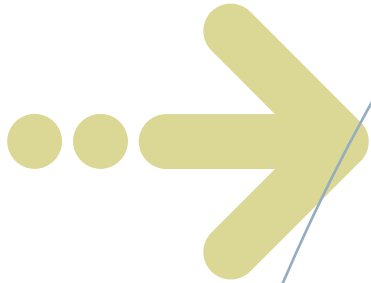
Índice para catálogo sistemático:

1. Hipertensão arterial pulmonar : Tratamento :
Medicina 616.24075



Recado ao leitor

Hipertensão Arterial Pulmonar é uma doença grave que só pode ser diagnosticada e tratada pelos médicos. Este trabalho não se propõe, portanto, a antecipar, sobrepôr ou complementar qualquer diagnóstico, mas tão somente fornecer informações básicas sobre a doença, indicações dos centros de tratamento e noções dos procedimentos jurídicos para obtenção de medicação, quando se fizer necessário acionar os órgãos do Estado para fornecimento gratuito.



Um trabalho de conscientização

Este livro não pode ser vendido. Seu único objetivo é conscientizar a sociedade, nela incluída os profissionais de saúde, os profissionais de mídia, os portadores de hipertensão arterial pulmonar, seus familiares e amigos sobre os vários aspectos da doença e permitir diagnósticos corretos, em tempo adequado, bem como a busca de tratamento nos centros de referência e a obtenção dos medicamentos pelos meios jurídicos, se se fizer necessário.



Uma homenagem,

Uma missão!

Uma borrasca cobriu o céu da minha vida no final de 2004.

Minha mulher, Maria Cristina, saudável, ativa e lutadora, não conseguiu, naquele 31 de dezembro, vencer, sem várias interrupções, o curto espaço que nos separava da entrada do edifício até o elevador social.

Cansada, fatigante, encostava nas portas e paredes ou procurava uma cadeira para se sentar.

Ela já vinha, há algum tempo, com esses sintomas de cansaço e fadiga e procuramos vários médicos em busca de um diagnóstico e do tratamento adequado.

Alguns deles diagnosticaram Enfisema Pulmonar; outros, atribuíam os sintomas à falta de exercícios físicos.

Para tentar recuperar os tecidos dos braços e das pernas que escureciam progressivamente, ela aplicava um sem-número de pomadas, recomendações por dermatologistas.

Na primeira semana de 2005, eu estava na minha sala de leitura envolvido com livros de Filosofia, quando recebi um telefonema:

- Paulo, eu estou internada no Hospital Paulistano.

Sozinha, pegou o carro e procurou o hospital em busca de um atendimento que aliviasse o seu cansaço.

Na mesma hora, foi internada, com diagnóstico de HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR.

Para nossa sorte, a pneumologista Yonara Rivelle, que vinha estudando sobre Hipertensão Pulmonar, atendia no Hospital Paulistano e fez o diagnóstico correto.

A partir daí, enfrentamos uma tremenda luta para aliviar os terríveis sintomas.

Entramos no Protocolo do INCOR e, depois, felizmente, chegamos ao Hospital Dante Pazzanese, onde uma médica competente e dedicada, Dra. Maria Virginia Tavares Santana, passou a atender minha mulher.

O primeiro passo foi uma nova internação, desta vez na UTI do Hospital Paulistano e, a partir daí, um acompanhamento que durou 2 anos e 8 meses, quando Cristina capitulou diante da força demolidora dessa terrível doença.

Nesse período, em contato com familiares de

outros portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar, tardiamente diagnosticados, percebi que havia um grande desconhecimento da doença e comecei a desenvolver um trabalho para criação de uma entidade voltada para o tema. Foi assim que surgiu a ABRAF – Associação Brasileira de Amigos e Familiares de Portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar.



A ABRAF é uma associação sem fins lucrativos. Seu objetivo é reunir informações, acompanhar a evolução das pesquisas no campo da Hipertensão Arterial Pulmonar e pugnar junto aos Poderes Públicos para que assegurem a melhor assistência aos portadores da doença.

Centenas de pessoas estão hoje sendo tratadas e a classe médica se voltou para a patologia, buscando informações, participando de congressos e trocando informações de que resultam diagnósticos em tempo oportuno e tratamento com medicamentos adequados.

Mas, ainda há um longo caminho a percorrer.

Ainda marcado pela nebulosa experiência que vivi, diante da dificuldade de diagnosticar uma doença que maltratou rudemente minha mulher —e acabou por levá-la a óbito — trabalhei no sentido de reunir e consolidar informações básicas, que resultaram neste trabalho — simultaneamente uma homenagem que desejo prestar à minha companheira de mais de três décadas e, espero, constitua também um passo adiante na missão que me impus de poupar a outras pessoas o desespero de uma caminhada tortuosa (e, muitas vezes, tardia) em busca de informações sobre HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR.

PAULO MENEZES

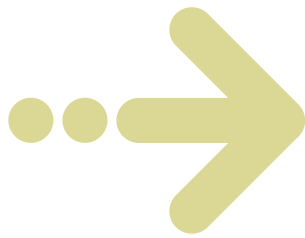
Índice

- Um livro, uma mensagem – Uma grande conquista! | 11
- Uma doença silenciosa e grave | 15
- O que é Hipertensão Arterial Pulmonar? | 17
- Os primeiros sintomas | 19
 - Fique atento(a) a esses sinais | 20
 - O que pode significar os índices de pressão | 27
 - Não é simples fazer o diagnóstico | 28
 - A conscientização sobre a doença é recente | 29
 - As estatísticas ainda não refletem a realidade | 30
 - Uma doença sub-diagnosticada também no Brasil | 32
 - Quem contrai Hipertensão Arterial Pulmonar? | 33
 - Em que idade a Hipertensão Arterial Pulmonar se apresenta? | 34
 - Existe algum fator determinante da Hipertensão Pulmonar? | 35
 - A obesidade é fator determinante para o aparecimento da doença? | 37
 - O estresse é uma das causas? | 38
 - Qual a correlação entre duas doenças? | 39
 - O que é Hipertensão Arterial Pulmonar Idiopática? | 39
 - O que é Hipertensão Arterial Pulmonar Familiar? | 40
 - Qual a importância da descoberta do gene da HAP? | 41
 - Existem registros da Hipertensão Pulmonar Familiar? | 42
 - Que exames que devem ser feitos quando se suspeita de HAP? | 47
 - O Teste de Caminhada como indicador da doença | 57
 - O que a distância percorrida pode indicar | 59
-

A Classificação da Doença de acordo com a Organização Mundial de Saúde	61
Como a Hipertensão Arterial Pulmonar pode ser tratada?	62
O nascimento da Associação no Brasil	73
Os objetivos da ABRAF	74
O Protocolo como solução para atendimento aos Portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar	77
O dever constitucional do Estado de atender os doentes	85
Como recorrer ao Poder Judiciário	99
Onde conseguir atendimento especializado	113
RESPIRAR É VIVER – Junte-se a Nós	119

É BOM VOCÊ SABER!

O que é o oxigênio	43
Onde e como conseguir oxigênio	45
Como o ar entra nos pulmões	69
Como o ar sai dos pulmões	70
Como é feito o transporte de oxigênio	70
Qual deve ser a frequência respiratória média, em repouso?	71
Qual o volume de ar que os pulmões comportam?	71
O que é Hematose?	106
Como as células são oxigenadas	107
O que são as artérias	108
O que é e onde fica o coração	109
Entendendo o processo de oxigenação do sangue	111



Um livro, uma mensagem Uma grande conquista!

Dr. José Eduardo Delfini Cançado
*Presidente da Sociedade Paulista
de Pneumologia e Tisiologia*

Paulo Menezes



Doença rara, desconhecida e extremamente grave, a Hipertensão Arterial Pulmonar (HAP) representa importante risco de óbito. Surge em consequência da elevação da pressão sanguínea nas artérias (devido ao estreitamento vascular) que levam o sangue do coração aos pulmões. A consequência do incremento da pressão no ventrículo direito é sua falência, por incapacidade em tolerar o aumento da pressão.

Atualmente se reconhece que a obstrução arterial pulmonar por proliferação e remodelamento vascular é a chave da patogênese da HAP.

O que você precisa saber sobre HAP

Muitos fatores podem estar associados ao aumento da pressão nas artérias pulmonares, tais como, o uso de alguns medicamentos para emagrecer, quem possui alguns tipos de doenças reumatológicas (esclerodermia, dermatomiosite), portadores do vírus HIV, de cirrose hepática ou de cardiopatias congênitas estão no grupo vulnerável. Existe a forma idiopática, onde a causa não é conhecida, geralmente afeta mulheres jovens (2^a a 4^a décadas de vida).

Os principais sintomas da hipertensão pulmonar são cansaço, falta de ar, dores no peito, palpitações, tontura e desmaios. Os pacientes também podem desenvolver sintomas de insuficiência cardíaca, quando as contrações musculares do coração não forem fortes o suficiente para bombear sangue através das altas pressões nas artérias pulmonares.

Porém, apresentar estes sintomas não é suficiente para diagnosticar a doença. Mesmo nos centros mais avançados, do aparecimento dos sintomas até a confirmação da hipertensão pulmonar, os pacientes percorrem vários médicos até alguém suspeitar da doença, demorando dois anos, em média. Como consequência, os pacientes podem ser diagnosticados apenas quando o problema já progrediu bastante.

Dados internacionais estimam 1 a 2 casos de hipertensão arterial pulmonar idiopática entre um milhão de habitantes, porém acredita-se que a doença ainda é sub-diagnosticada. Um registro brasileiro encontra-se em andamento para melhor conhecimento da doença em nosso país.

Não há cura para a hipertensão arterial pulmonar idiopática, mas atualmente existem tratamentos que melhoram a qualidade de vida, a capacidade ao exercício e o tempo de vida destes pacientes.

O tratamento depende da causa, havendo indicação para casos específicos, de medicações que dilatam os vasos do pulmão e que diminuem a proliferação celular. Esses medicamentos hoje estão disponíveis na rede pública. Em casos muito graves, o transplante de pulmão pode ser necessário.

A ABRAF (Associação Brasileira de Amigos e Familiares de Portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar) tem realizado um trabalho maravilhoso de divulgação, educação e conscientização da população, e o mesmo, tem refletido diretamente na melhora da qualidade de vida dos pacientes, familiares e amigos dos portadores de hipertensão arterial pulmonar.

A Sociedade Paulista de Pneumologia e Tisiologia (SPPT) preocupada com a doença e seus pacientes, também têm feito sua parte, realizando diversos eventos de atualização e divulgação da HAP para médicos no Estado de São Paulo, e, têm participado ativamente dando suporte para a criação de novos centros de referência para diagnóstico, estadiamento e tratamento dos pacientes portadores de HAP.

Finalizando, gostaria de agradecer e parabenizar o amigo Dr. Paulo Menezes, Presidente da ABRAF, por sua dedicação, trabalho, luta incansável e por mais essa conquista, o lançamento de um livro de excelente qualidade sobre a HAP.



A doença silenciosa que está matando cada vez mais brasileiros


*Estou com a pressão alta;
tenho a pressão baixa.*

Essas expressões, muito comuns hoje na população, referem-se sempre à PRESSÃO ARTERIAL SISTÊMICA, que é facilmente identificada/diagnosticada e de tratamento relativamente simples.

Mas, o que está assuntando atualmente a classe médica, de forma especial os cardiologistas e pneumologistas, é a Hipertensão Arterial Pulmonar, uma doença relativamente rara e pouco conhecida.

É sobre essa patologia que o presente trabalho pretende projetar algumas luzes.

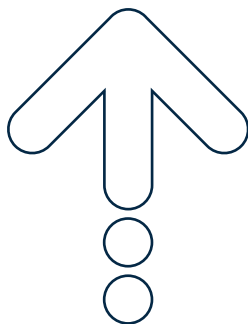
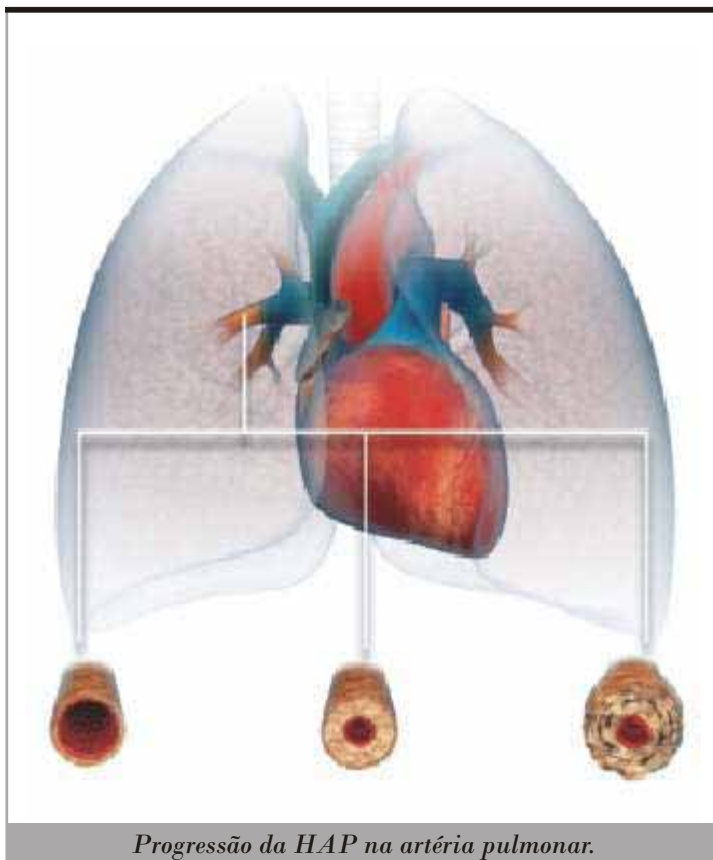




O que é Hipertensão Arterial Pulmonar?

Os médicos definem a Hipertensão Arterial Pulmonar como uma condição cardiorespiratória que se caracteriza pela elevação da pressão nas artérias pulmonares, determinando, como consequência, uma sobrecarga do ventrículo direito do coração que, em decorrência, apresenta uma alteração no seu funcionamento .

Sem o aumento da pressão nas artérias pulmonares, a circulação do pulmão estaria normal e o fenômeno da Hematose – que é a transformação do sangue venoso em sangue arterial – se processaria sem problemas. A doença é caracterizada por uma oclusão progressiva das artérias pulmonares que dificulta o fluxo sanguíneo e determina um aumento da pressão sobre o ventrículo direito, o que obriga o coração a desenvolver um crescente esforço - até o ponto em que vai à falência, levando o paciente a óbito.



Os primeiros sintomas

Os sintomas mais frequentes de Hipertensão Arterial Pulmonar são o cansaço ou a falta de ar que normalmente aparecem entre 18 e 24 meses antes que a doença seja diagnosticada. Isto porque, como se trata de uma doença ainda pouco conhecida, muitos médicos a confundem, eventualmente, com outras patologias, como Asma, Enfisema Pulmonar ou mesmo à ausência de exercícios físicos. É bem verdade que muitas vezes esses sintomas podem indicar a falta de preparo físico do paciente, mas, cada dia mais, os médicos caminham para pesquisar a existência de Hipertensão Pulmonar, pois um diagnóstico precoce auxilia grandemente no tratamento da doença.



O cansaço e a falta de ar podem ser um indicador da existência de Hipertensão Arterial Pulmonar.

Informe esses sintomas claramente ao seu médico.

Sintomas sugestivos

Os sintomas para os vários tipos de Hipertensão Pulmonar são muito parecidos.

Se o médico, por alguns desses sintomas, suspeita que o paciente é portador de Hipertensão Pulmonar ele, normalmente, solicita um Raio X de Tórax e um Ecocardiograma.

◀ 20 ▶

Nas mulheres, os sintomas podem recrudescer e se tornar mais evidentes antes, durante ou após o período de menstruação.

Os sintomas que podem indicar a existência de Hipertensão Pulmonar são os seguintes:

Falta de ar



Também conhecido como Dispnéia. Este é um sintoma importante. A pessoa começa a sentir falta de ar quando faz qualquer esforço, por menor que seja. Ao caminhar, ao subir uma escada, ao fazer um trabalho manual e, assim, sucessivamente.

Dor no peito



Também conhecida como Angina. Se você sente dor no peito enquanto faz algum tipo de exercício pode também ser um indicador da existência de Hipertensão Pulmonar. Alguns médicos costumam dizer que 1/3 dos portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar apresentam esse sintoma – o qual, como se vê, é extremamente relevante.

Dores no peito podem decorrer de várias causas, algumas delas sem qualquer relação com o coração ou os pulmões.

Podem ser, por exemplo, manifestações desses quadros;

a) Azia

b) Ansiedade

c) Estiramento muscular

d) Contusão na costela

Mas, pode ser também:

a) Problemas no Coração

b) Uma alta pressão nas artérias pulmonares

c) Embolia pulmonar

Se você sente regular ou ciclicamente dores no peito, o melhor a fazer é procurar imediatamente o cardiologista, detalhando todos os sintomas, especialmente a localização e a duração do desconforto e, se possível, a natureza da dor, de forma a facilitar o diagnóstico.

Tonteira

Se você sente tonteira após subir uma escada ou ao simples movimento de sentar numa poltrona, esse quadro também pode indicar a existência de Hipertensão Arterial Pulmonar.



Desmaio (ou Síncope)

O desmaio normalmente ocorre quando o cérebro não recebe oxigênio suficiente em decorrência da redução da irrigação sanguínea. Muitos pacientes “saem do ar” e desmaiam e outros, muitas vezes, sentem-se tontos, mas não chegam a perder a consciência. Ambos os casos, no entanto, podem ser sinais da existência de Hipertensão Arterial Pulmonar.

Há várias causas que podem provocar desmaio nos portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar. Muitas dessas causas, ainda, podem não ter qualquer relação com Hipertensão Pulmonar. Mas, é sempre bom considerá-las. As causas mais comuns que podem provocar desmaio são mencionadas pelos profissionais de saúde assim:

A) Pouco sangue irrigando o cérebro, como consequência de um mau funcionamento do coração. A irrigação insuficiente ocorre quando o coração, seja por débito de força ou arritmia (batimentos irregulares, muito rápidos ou muito lentos), não está bombeando o sangue adequadamente. Esses fatores podem provocar desmaio.

B) Emoções fortes – *Ou mesmo algum tipo de dor pode ativar o sistema nervoso e, como decorrência, provocar desmaio.*

C) Ansiedade – *E outros fatores causadores de “Hiperventilação” podem também provocar desmaios. Uma queda no nível de dióxido de carbono no sangue pode levar os vasos do cérebro a se contraírem e, como conseqüência, ocorrer um desmaio.*

D) Diminuição do retorno venoso – *Se você fica sentado ou deitado muito tempo e os seus músculos não estão sendo solicitados, o sangue permanece no sistema venoso, com diminuição do retorno sanguíneo para o coração e conseqüentemente reduz a pressão sanguínea sistêmica, que pode provocar o desmaio.*

E) Movimentos muito rápidos – *Alguns pacientes de Hipertensão Arterial Pulmonar desmaiam quando se sentam ou levantam muito rápido. Esses sintomas costumam tornar-se mais evidentes quando o paciente está em uso de vasodilatadores, que baixam a pressão sanguínea do corpo. Mas, esse é um aspecto que só o médico pode avaliar. Se ocorrer desmaio quando você faz movimentos rápidos e se está em uso de vasodilatadores, não deixe de mencionar esse fato ao seu médico.*

F) Quando se faz esforço – *Muitas vezes, pode ocorrer um desmaio após um esforço, como, por exemplo, após subir uma escada. Esse quadro desponta, nos portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar, quando a doença ainda não se tornou muito evidente e o doente ainda se dispõe a traba-*

lhar e se esforça para manter as suas atividades normais. Nesses momentos de maior esforço, os vasos sanguíneos se dilatam, pois o esforço requer um fluxo maior de sangue. Por exemplo, ao chegar ao topo da escada, o batimento cardíaco se reduz: a pressão sanguínea cai mas os vasos estão, ainda,



dilatados. Esse quadro pode provocar desmaio. Em qualquer dessas situações, ocorrendo um quadro de desmaio, recomenda-se que não

mantenha o paciente de pé, mas, pelo contrário, procure deitá-lo, de forma a facilitar a irrigação do cérebro – podendo, mesmo, manter as pernas mais elevadas, o que ajuda na normalização da circulação sanguínea.

Inchaço nos tornozelos e nas pernas

Se você notar que as pernas e/ou os tornozelos estão sempre inchados deve também ficar atento(a) para a possibilidade de ser portador de Hipertensão Arterial Pulmonar.

Se você pressiona a parte inchada e ela afunda, pode ser um outro indicador. Mas, só médico poderá confirmar, pois o inchaço nas pernas pode decorrer de outras causas.



Fadiga crônica



O portador de Hipertensão Arterial Pulmonar sente-se sempre cansado, indisposto para as menores tarefas, até mesmo para programas de lazer, como jantar fora, ir a um teatro, ao cinema ou assistir a uma partida de futebol, por exemplo. Quando, fazendo um esforço incomum, se dispõe a fazer alguma tarefa, precisa logo sentar-se ou, então, encostar-se em algum móvel ou mesmo em paredes. Essa fadiga constante deve levar o paciente a considerar a hipótese de ser portador de Hipertensão Arterial Pulmonar e precisa ser detalhadamente comunicada ao médico durante a consulta.

Depressão



Conquanto a depressão possa derivar das mais variadas causas, muitas vezes ocorre quando o paciente tem Hipertensão Arterial Pulmonar. Incapaz de fazer muitas tarefas, sempre cansado, sentindo constante falta de ar, não é incomum que entre em depressão. Daí, porque a depressão pode ser um indicador da existência de Hipertensão Arterial Pulmonar.

Tosse seca

Muitos pacientes com Hipertensão Pulmonar apresentam como um dos sintomas “tosse seca” persistente. É verdade que a tosse pode decorrer de outros fatores, mas, quando constante, deve ser mencionada ao médico para que ele a considere na sua avaliação.

Dedos roxos



Os portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar apresentam uma tendência a ter as pontas dos dedos arroxeadas, em decorrência, muitas vezes, de doenças do tecido conectivo, como por exemplo a

ESCLERODERMIA. Mas, esse sintoma pode também ocorrer em portadores de Hipertensão Arterial Idiopática, também conhecida como “Hipertensão Arterial Pulmonar Primária”. Na sua consulta, você não pode deixar de mencionar esse fato ao médico, de forma a subsidiá-lo de elementos para um melhor diagnóstico.

Sintomas graves

Quando a pressão dentro dos pulmões cresce exigindo mais e mais esforço do coração, então os sintomas se tornam ainda mais evidentes: a fadiga aumenta, as juntas e as pernas incham ainda mais. O doente precisa usar dois ou mais travesseiros para dormir, de forma a manter alta a cabeça e em posição mais confortável os pulmões.

Quais os índices de pressão que podem indicar a Existência da doença?

Atualmente, a classe médica identifica pacientes potencialmente portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar quando deparam com pressão média da AP maior que 25mmHg em repouso e, maior que 30mmHg, durante exercício. Mas, essas avaliações – e os respectivos diagnósticos – só podem ser feitas pelos médicos, não devendo os leigos se pautarem por informações genéricas.



A dificuldade de fazer o diagnóstico

Os sintomas da Hipertensão Arterial Pulmonar são, muitas vezes, bastante parecidos com os sintomas apresentados por outras doenças.

Daí decorre a dificuldade de fazer o diagnóstico.

Trata-se de uma doença que, embora já atinja milhares de pessoas em todo o mundo, é, ainda, considerada pouco comum se comparada a outras doenças do aparelho respiratório, como a Asma e o Enfisema Pulmonar.

Paulo Menezes

◀ 28 ▶

O que você precisa saber sobre HAP



Por essa razão – por se tratar de uma doença rara – muitos médicos, incluindo pneumologistas e cardiologistas – jamais se defrontaram com um paciente com diagnóstico de HAP.

Outra razão que torna, muitas vezes, o diagnóstico de Hipertensão Arterial Pulmonar difícil é o fato de que os pacientes nem sempre apresentam os mesmos sintomas.

Os médicos que se dedicam ao estudo e ao tratamento da Hipertensão Pulmonar, felizmente, dispõem hoje de um leque de recursos que lhes permite identificar com maior facilidade e rapidez a doença – o que ocorre com maior segurança nos Centros de Tratamento existentes em vários Estados do Brasil.



Quando a classe médica despertou para a doença?

Pode-se considerar que foi a partir da década de 90 que a Hipertensão Arterial Pulmonar começou a merecer dos médicos e dos pesquisadores uma maior atenção. Exatamente em 1990, nos Esta-

dos Unidos, cinco mulheres se reuniram para um café da manhã e decidiram criar a Associação Americana de Hipertensão Pulmonar, hoje, certamente, a maior e mais importante entidade existente. Judy Simpson, Dorothy Olson, Pat Paton, Tereza Konozik e Shirley Brown se reuniram na cidade de Indiantown, na Flórida. Foi nessa reunião que lançaram a semente da Associação. Antes, Pat Paton e sua irmã, Judy Simpson, que era enfermeira, procuraram a NORD (National Organization for Rare Disorders, ou seja, a Organização Nacional Para Doenças Raras) e começaram a pesquisar com o objetivo de localizar portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar. Como se nota, a doença era desconhecida, até então.

14 anos depois...

Passados 14 anos, em 2004, de quando datam as últimas estatísticas disponíveis, estimava-se que, nos Estados Unidos, existiam aproximadamente 200.000 portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar – o que tornaria essa doença mais comum do que outras patologias conhecidas, como, por exemplo, a Fibrose Cística.

Há estatísticas sobre a doença?

Os primeiros dados datam de 1998, quando aproximadamente 180.000 pessoas foram internadas nos Estados Unidos. De início, as estatísticas indicavam a incidência da doença numa proporção de 1 a 2 pessoas por milhão de habitantes. Observou-se, depois, que a doença era subdiagnosticada. Hoje, os levantamentos indicam uma incidência que pode chegar a 30 ou mesmo 50 casos por milhão. Esses dados são da própria Associação Americana de Hipertensão Pulmonar. E esses números tornam a doença, embora pouco conhecida, mais comum do que outras patologias amplamente divulgadas, como – é oportuno enfatizar – a Fibrose Cística.



E no Brasil?

No Brasil, não temos ainda estatísticas sobre a doença, que é, certamente, sub-diagnosticada. Como os seus sintomas são muito parecidos com outras patologias, certamente ainda deve haver muitos pacientes diagnosticados como portadores de Enfisema Pulmonar, Asma etc que, na verdade, são portadores de Hipertensão Pulmonar. Mas, o quadro tem mudado graças à criação dos Centros de Tratamento e à divulgação que a ABRAF – Associação Brasileira de Amigos e Familiares de Portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar vem promovendo. No momento em que redijo este trabalho, cerca de 1.000 pessoas estão sendo tratadas no Brasil e temos registro de 55 mortes por HAP. Os números, está evidente, não refletem o quadro real.




Quem contrai Hipertensão Pulmonar?

Tudo indica que os portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar têm em comum vasos sanguíneos pulmonares ultra-sensíveis, os quais, em consequência de fatores que estão sendo pesquisados, se contraem impondo uma sobrecarga de pressão ao fluxo de sangue procedente do coração, dificultando, assim, a transformação do sangue venoso em sangue arterial. Embora se saiba que a Hipertensão Arterial Pulmonar possa decorrer, também, de outras doenças, a maneira




como essas doenças atuam provocando a vasoconstricção das artérias dos pulmões ainda constitui um mistério. Por que, por exemplo, o enfisema leva a Hipertensão Pulmonar a algumas pessoas e a outras, não? Até mesmo nos Estados Unidos, onde as pesquisas estão mais avançadas, a verdadeira incidência, tanto da Hipertensão Arterial Pulmonar Idiopática (a Hipertensão Pulmonar cujas causas os médicos não identificam), como da Hipertensão Arterial Pulmonar secundária a outras doenças, ainda não foi exatamente determinada. As estatísticas de 1998 (cerca de uma década atrás) indicam que nada menos que 67.497 homens e 107.357 mulheres foram hospitalizadas nos Estados Unidos com Hipertensão Arterial Pulmonar!



Em que idade a Hipertensão Arterial Pulmonar se apresenta?

A Hipertensão Arterial Pulmonar pode despontar em qualquer idade, desde o nascimento até a velhice. Pelo menos, é o que constataram até

agora os médicos. E afeta pessoas de todas as raças, indiscriminadamente. Mas, as estatísticas disponíveis, em alguns países, já evidenciam que se trata de uma doença que atinge mais mulheres do que homens, mais negros do que brancos e mais adultos do que crianças. Tanto a Hipertensão Pulmonar idiopática (aquela cujas causas são desconhecidas), como a secundária e a familiar incidem, de um modo geral, 2,5 vezes mais em mulheres do que em homens. Alguns estudos sugerem a idade média entre 30 e 50 anos, mas não é um dado aceito por todos os estudiosos.



Existe algum fator determinante da Hipertensão Pulmonar?

Quando a pessoa, muitas vezes depois de uma longa peregrinação por vários médicos, finalmente chega ao diagnóstico de Hipertensão Pulmonar – e fica sabendo da gravidade da doença – começa a se formular inúmeras perguntas:

- Foi alguma coisa que eu comi?
- Foi consequência de alguma situação a que estive exposta ou algum ato que pratiquei no passado?
- Será que vou transmitir (ou já transmiti) a doença para os meus filhos?



Infelizmente, em que pese o grande esforço dos médicos e dos pesquisadores, ainda não existem muitas respostas para essas perguntas, pelo menos, com a exatidão que se espera. Há pesquisas relacionadas à etiologia hereditária da doença – a classe denominada FAMILIAR – como há estudos com relação à Hipertensão Pulmonar Secundária, decorrente de outras patologias. Mas, tanto a Hipertensão Arterial Pulmonar Idiopática (inicialmente denominada Primária), como a Secundária ou a Familiar continuam a ser objetos de estudo e pouca coisa há, ainda, de conclusivo, segundo as informações disponíveis.

A obesidade é fator determinante para o aparecimento da doença?

Por si só, a obesidade, pelo que constataram os pesquisadores, não pode ser considerada um fator que leve à Hipertensão Arterial Pulmonar. Mas, se a obesidade estiver combinada com Apnéia Obstrutiva do Sono – quando os níveis de oxigênio caem durante o tempo em que a pessoa está dormindo – então pode levar à Hipertensão Pulmonar, ainda que suave. É o que sugerem os estudos. Um indicador que deve ser considerado nos obesos é o INCHAÇO NAS PERNAS. Se a pessoa está acima do peso, seu coração tende a bombear mais fortemente de forma a mandar o sangue para todo o corpo – e esse quadro resulta numa elevação do batimento cardíaco. Os estudos indicam que o aumento crônico do batimento cardíaco, então, aí sim, pode provocar a Hipertensão Arterial Pulmonar.



O estresse é uma das causas?

Com relação ao estresse, não há evidências de que, por si só, possa provocar a Hipertensão Pulmonar, mas se a doença já tiver se manifestado, os médicos asseguram que constitui um significativo fator de agravamento. As conexões entre a Hipertensão Pulmonar e outras doenças existem e continuam a ser detectadas – mas o porquê dessas conexões continua sendo um mistério, em que pese a evolução das pesquisas.

Paulo Menezes

◀ 38 ▶

O que você precisa saber sobre HAP



Qual a correlação entre duas doenças?

Quando a Hipertensão Pulmonar é secundária a outra doença, os estudos mostram que não parece haver qualquer correlação entre o grau de severidade da outra doença e o desenvolvimento da Hipertensão.



O que é Hipertensão Arterial Pulmonar idiopática?

Idiopática significa algo que não tem explicação — uma expressão usada pelos médicos quando não conseguem identificar as causas da doença. Essa tem sido a classificação mais amplamente aplicada à doença, diante da dificuldade de identificar as causas. Mas, felizmente tem sido reduzida ano a ano, à medida que mais causas são

identificadas. Inicialmente, era chamada Hipertensão Arterial Pulmonar Primária e, até hoje, muitos médicos ainda usam a expressão quando não conseguem identificar as causas.

O que é Hipertensão Arterial Pulmonar Familiar?

Paulo Menezes

<40>

O que você precisa saber sobre HAP

As pesquisas indicam que a hipertensão arterial pulmonar é hereditária entre 6 e 10% dos casos. Mais exatamente: a predisposição para a Hipertensão Arterial Pulmonar é hereditária. Mas, somente 20% das pessoas que herdaram a predisposição genética na verdade desenvolvem a doença. O gene da Hipertensão Arterial Pulmonar Familiar só foi descoberto em julho de 2000 por dois grupos independentes de pesquisadores. Um nos Estados Unidos e, outro, na Europa.



Qual a importância da descoberta do gene da HAP?

Afirmam os pesquisadores que saber como um gene responsável pela Hipertensão Arterial Pulmonar Familiar difere de um gene normal seria a chave para verdadeiramente entender o que está acontecendo dentro dos vasos sanguíneos e encontrar a cura para todos os tipos de Hipertensão Arterial Pulmonar – não apenas para a Familiar.



Existem registros da HAP Familiar?

Paulo Menezes
42
O que você precisa saber sobre HAP

Até 1980, a ciência da genética molecular não tinha ainda avançado significativamente para pesquisar o gene da Hipertensão Pulmonar. Acreditando que esse dia chegaria – e sem qualquer suporte financeiro governamental ou mesmo privado para a tarefa – o Dr. John Newman, da Universidade Vanderbilt, começou a colecionar células de membros de famílias com Hipertensão Pulmonar. Cerca de 111 famílias foram identificadas com 2 a 8 portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar Familiar na mesma família – envolvendo de uma a sete gerações. Na Universidade de Colúmbia, também, foram relacionadas várias famílias. A Universidade de Leicester, na Inglaterra, também está recolhendo amostras. Idêntico trabalho vem sendo desenvolvido na Itália. Como se vê, o esforço de pesquisa é enorme.



O que é o oxigênio?

O sangue venoso que entra nos pulmões recebe o oxigênio e volta, como sangue arterial, levando vida a todas as células do corpo. O sangue cumpre, portanto, o importante papel de transportar o oxigênio para todas as células do corpo.

Mas, o que é o oxigênio?

O oxigênio é um gás inodoro, incolor, insípido, que se condensa a 196 graus Celsius na forma de um líquido azul pálido.

Os astronautas costumam dizer que a Terra é Azul – isto porque a presença do oxigênio na atmosfera faz realmente a terra parecer azul, quando vista do espaço.

O gás oxigênio compõe 21% do volume da atmosfera terrestre, mas, no início, dizem os cientistas, a Terra não continha oxigênio molecular e estima-se que a sua concentração tenha começado a aumentar a nada menos que 2 bilhões de anos atrás...



Os cientistas explicam que parte do oxigênio do ar “surgiu por meio da clivagem das moléculas de água sob a ação de radiações solares muito intensas, que fizeram com que os átomos de oxigênio se juntassem aos pares, formando moléculas de O_2 ”.

A maior parte do oxigênio começou a se acumular no ar quando os primeiros seres vivos passaram a fazer fotossíntese. Estes precursores dos vegetais superiores atuais foram as bactérias verde-azuladas, também conhecidas como cianobactérias.

A capacidade desses organismos em sintetizar compostos orgânicos usando o gás carbônico da atmosfera e a energia solar é um dos principais eventos da evolução da vida na terra.

Quando – explicam os cientistas – a seqüência de reações químicas usa a molécula de água como doador de átomos de hidrogênio um dos resultados é a liberação de O_2 no ambiente.

O oxigênio para os portadores de Hipertensão Pulmonar

O oxigênio é obtido na natureza, mas a sua administração para uso medicinal – como é o caso dos portadores de hipertensão arterial pulmonar – necessita de uma base industrial bem desenvolvido e de um eficiente sistema de transporte.

O oxigênio medicinal é produzido para atender grandes hospitais e outros estabelecimentos de saúde e é fabricado por empresas especializadas, que o distribuem na forma líquida ou armazenado em cilindros de aço.

A maioria dos hospitais possui sistemas de tubulações que levam o oxigênio até o leito do paciente.

No entanto, para administração domiciliar, o oxigênio é fornecido em cilindros que armazenam o gás sob pressão. Esse método vem sendo utilizado amplamente, embora seja caro e complexo, pois exige a constante renovação dos cilindros, com a retirada dos cilindros vazios e a reposição por novas unidades com oxigênio.





Para as pessoas que não podem prescindir de oxigênio, existem pequenos cilindros portáteis, que podem ser carregados em mochilas facilmente transportáveis. Mas, é importante estar atento(a) à capacidade do cilindro – especialmente nas grandes cidades onde o trânsito apresenta sempre surpresas.

As empresas especializadas alugam ou vendem, atualmente, concentradores, aparelhos que ficam ligados na eletricidade e produzem o oxigênio continuamente.

No entanto, diante da possibilidade de um corte na energia elétrica, mesmo que o paciente tenha em casa um concentrador, é prudente manter, pelo menos, um cilindro para as situações emergenciais. ■

Que exames devem ser feitos quando se suspeita de Hipertensão Arterial Pulmonar?

Existe uma série de exames que, normalmente, os médicos solicitam para que possam fazer um diagnóstico de Hipertensão Arterial Pulmonar. Não há uma regra geral: tudo depende das condições de cada paciente. As recomendações nesse sentido variam de médico para médico, dependendo da avaliação que faz do paciente. De um modo geral, são os seguintes: Exame Físico, Eletrocardiograma (ECG), Exame de Sangue, Raio X do Tórax, Doppler Ecocardiograma.



Como é feito o exame físico?

Um check-up de rotina dificilmente vai revelar se você é ou não portador de Hipertensão Arterial Pulmonar. Considerando que os sintomas da Hipertensão Pulmonar são comuns a outras doen-

ças, o histórico médico do paciente (e da sua família) são importantes fontes para que o médico comece a formar uma idéia do quadro clínico. O médico inicia ouvindo com o estetoscópio, de forma a verificar se está ocorrendo sons incomuns no coração. Na verdade, o médico vai tentar identificar algum som que indique vazamento de sangue através da válvula tricúspide. Uma batida muito fraca durante o tempo em que o ventrículo direito está enchendo pode indicar que ele está fraco. Mas, esses são aspectos médicos que só ao profissional cabe decidir. No exame físico, o médico também observa as juntas e as pernas para verificar se estão inchadas. O médico provavelmente vai examinar

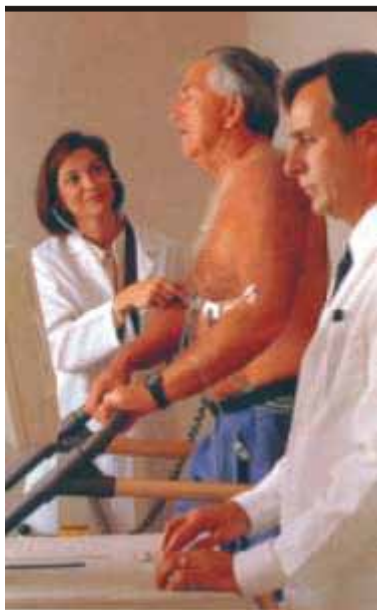
também os dedos, pois um longo período de baixa concentração de oxigênio no sangue muitas vezes deixa roxas as pontas dos dedos, um fenômeno clinicamente conhecido como CIANOSE.



E o eletrocardiograma?

O eletrocardiograma é um dos primeiros exames que os médicos solicitam quando suspeitam de

que o paciente é portador de Hipertensão Arterial Pulmonar. Nesse exame, alguns eletrodos são fixados na pele do paciente e uma gravação é feita registrando os impulsos elétricos do coração. Os resultados podem indicar, por exemplo, que o lado direito do coração está enfraquecendo devido a um “stress” de grande pressão. Mas, o eletrocardiograma sozinho não é suficiente para que o médico conclua que o paciente é (ou não) portador de Hipertensão Arterial Pulmonar. Complementarmente, ele pode solicitar um eletrocardiograma de esforço. Nesse caso, o paciente deve pedalar uma bicicleta ergométrica ou caminhar numa esteira, enquanto o exame está sendo feito. Existe algum risco de surgir eventuais problemas nesse exame. Por isso, se o médico percebe que há possibilidade de ocorrer problemas, deixa de solicitar o exame, como precaução.



E o exame de sangue?

Os exames de sangue são solicitados para que o médico possa verificar quanto oxigênio há no sangue e, também, como o fígado e os rins estão funcionando, pois a Hipertensão Arterial Pulmonar pode atingir esses órgãos. Os exames de sangue também são indicadores de outras condições, como, por exemplo, se existem muitas células vermelhas, o que seria um indício de que o corpo do paciente está tentando compensar o pouco oxigênio que recebe. Igualmente, se uma maior quantidade de monóxido de carbono é encontrada, pode indicar problemas de respiração — conhecida como hipoventilação, fator que tanto pode levar à HAP, como agravá-la.

Outro aspecto considerado pelo médico refere-se à coagulação. Se o sangue não coagula normalmente ou se é muito fino, pode haver problema com o fígado, salvo se o paciente estiver com alguma medicação que leve a esse quadro.



O paciente tem como medir a saturação de oxigênio?

Sim. A saturação de oxigênio no sangue pode ser medida por um aparelho chamado OXÍMETRO – cujo sensor é pressionado na ponta dos dedos. O sensor envia um sinal de luz que indica quanto o sangue está vermelho. Quanto mais vermelho, mais oxigênio existe nas células do sangue. Os médicos consideram que a oxigenação deve estar sempre acima de 90 e, quando o paciente apresenta índices inferiores, é instruído a usar suplemento de oxigênio (O_2). Em casos mais graves, esse suplemento deve ser contínuo e o paciente fica conectado a um torpedão de oxigênio 24 horas por dia. Existem também concentradores que funcionam ligados na eletricidade. Pacientes em situação grave, costumam ter tanto os torpedos de oxigênio como o concentrador, já que não podem prescindir de um deles, diante da permanente falta de oxigênio de que padecem.



E a pressão arterial sistêmica?

Um aparelho para medir a pressão arterial sistêmica também é considerado necessário ao

paciente, especialmente o modelo que registra os batimentos cardíacos. O batimento cardíaco de uma pessoa saudável varia entre 60 e 100, conforme as informações médicas. Assim, se o batimento passa de 100, o paciente deve ficar atento e comunicar ao seu médico. Igualmente, a pressão arterial sistêmica tem como referência o patamar de 12 (para a sistólica) e 8 (para a diastólica) e, ocorrendo variações, é importante também ficar atento e comunicar ao médico.



Raio X de tórax

O Raio X de Tórax é outro exame sempre solicitado pelo médico, pois pode revelar um aumento do ventrículo direito e uma dilatação das artérias pulmonares. O médico poderá também pesquisar vestígios de enfisema ou fibrose. Mas, só o médico tem condições de avaliar as alterações apre-

sentadas pelo Raio X do Tórax, o que faz, normalmente, comparando com outros exames.



Doppler ecocardiograma

Trata-se de um procedimento que não é dolorido, solicitado pelo médico normalmente tanto para fazer um diagnóstico pulmonar quanto para monitorar as condições do paciente. Esse exame pode, também, revelar se o paciente é portador de doença congênita do coração, a qual, por sua vez, poderia levar à Hipertensão Arterial Pulmonar. O aparelho usado para fazer o Doppler é o mesmo que os obstetras usam para captar imagens de um feto em crescimento no útero da mãe. O profissional



passa no peito do paciente algo parecido com uma geléia e um aparelho semelhante a um microfone ligado a um cabo é pressionado contra o peito durante o exame. O “microfone” envia as ondas sonoras para dentro do corpo do paciente e, então, capta ECOS (veja por que se chama Eco-cardiograma) quando elas alcançam superfícies, como, por exemplo, uma válvula cardíaca. Esse procedimento é denominado NÃO INVASIVO, pois nada é introduzido dentro do corpo do paciente e as ondas de alta frequência não trazem qualquer dano, pelo que se constatou até hoje.

Tomografia computadorizada

A tomografia computadorizada está se tornando cada vez mais eficaz como ferramenta de diagnóstico e pode detectar coágulos de sangue nas grandes artérias dos pulmões, além de produzir valiosas informações sobre o coração e diagnosticar doenças do pulmão. Pode também identificar outros quadros, como fibrose pulmonar ou enfisema, tumores, inflamação dos vasos, entre outros. O exame é feito usando-se um computador ligado a um aparelho de raio X que gira rapidamente em volta do paciente, captando imagens de vários ângulos. O computador transfere as imagens de partes do corpo com detalhes que revelam muito mais do que pode ser captado

com um simples radio X. Daí, a importância do exame e o fato de os médicos, quando suspeitam de Hipertensão Pulmonar, recomendá-lo ao paciente.

Ressonância magnética

A ressonância magnética é um exame indolor, mas caro. O paciente se deita dentro de um grande tubo e começa a ouvir barulhos estranhos, alguns dos quais se parecem, por exemplo, com uma máquina secadora girando. O exame não é invasivo. Campos magnéticos e ondas de radio produzem imagens do coração e das suas artérias, mas nenhuma radiação é envolvida e o procedimento não apresenta qualquer risco. O exame revela, por exemplo, o tamanho e o formato do ventrículo direito, que sofre enormemente nos quadros de Hipertensão Arterial Pulmonar. Entre outras razões, eis por que o médico solicita a ressonância. A pressão arterial pulmonar pode também ser estimada a partir de informações obtidas com



a ressonância. Para fazer o exame, o paciente deve tirar do corpo todos os metais, pois os magnetos são muito fortes.

Teste de capacidade de difusão de monóxido de carbono?

Este teste avalia quanto e com que normalidade o oxigênio está sendo transferido para o sangue, dentro dos pulmões. O teste, pelas informações simplificadas oferecidas pelos profissionais, funciona assim: o paciente aspira um pouco de monóxido de carbono, prende a respiração por dez segundos e, então, solta o monóxido de carbono em um detector. Se nenhum monóxido de carbono é detectado, significa que ele foi bem absorvido pelos pulmões e que o oxigênio seria bem absorvido também. Se o monóxido de carbono é ainda encontrado no ar que o paciente soltou, então é sinal de que não foi bem transferido para os vasos



sanguíneos. Pacientes portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar normalmente não fazem a troca de oxigênio na proporção que deveriam. No entanto, os médicos observam que muitas doenças pulmonares, além da Hipertensão Arterial Pulmonar, podem também causar uma diminuição da capacidade de difusão.

A avaliação

Nem todos os hospitais estão equipados para realizar o teste de avaliação ergoespirométrico – o mais indicado para avaliar o nível de limitação/reserva funcional de pacientes com transtornos cardio-circulatórios. Por isso, recomenda-se, na ausência desse importante recurso, proceder ao teste de caminhada – denominado TC6M, por estabelecer como parâmetro a caminhada de 6 minutos.

O TC6M – teste de 6 minutos – é considerado obrigatório para todos os portadores de hipertensão arterial pulmonar, devendo ser realizado na fase do diagnóstico e, depois, para avaliar as condições clínicas do paciente no decorrer do tratamento.

Os índices que configuram o quadro clínico do paciente são estabelecidos com base na distância percorrida, de acordo com a qual pode-se definir a Hipertensão Pulmonar como grave, importante, moderada ou discreta.



Os testes de tolerância a exercícios

Uma pessoa saudável está em condições de caminhar, pelo menos, 500 metros em seis minutos, segundo a constatação dos médicos. Algumas pessoas com hipertensão arterial pulmonar moderada, podem alcançar 300/400 metros.



Veja o que a distância percorrida indica com relação ao grau da sua Hipertensão Arterial Pulmonar

- 1** Se você andou menos de 150 metros em 6 minutos, a HIPERTENSÃO PULMONAR É CONSIDERADA “GRAVE”
- 2** Se você andou entre 150 e 325 metros em 6 minutos, você sofre de uma limitação importante.
- 3** Se você andou entre 325 metros e 450 metros, a sua limitação é apenas moderada.
- 4** Se você conseguiu andar mais de 450 metros em seis minutos, você tem uma limitação apenas discreta. Um bom sinal.

Condições que devem ser consideradas Para uma melhor avaliação

1	<i>Verificar o histórico familiar e a predisposição genética.</i>	6	<i>Distúrbios ventilatórios, DPOC</i>
2	<i>Doenças do tecido conectivo</i>	7	<i>Esquistossomose, hipertensão portal</i>
3	<i>Tromboembolismo crônico, trombofilia</i>	8	<i>Infecção por vírus de HIV</i>
4	<i>Cardiopatía congênita com “shunt”</i>	9	<i>Esplenectomia</i>
5	<i>Uso de anorexígenos ou anfetaminas</i>	10	<i>Doença de Gaucher, Hemoglobinopatias</i>

A classificação da doença de acordo com a Organização Mundial de Saúde



CLASSE I

Você não apresenta sintomas – tais como fadiga, dor torácica, dispnéia ou síncope - nas suas atividades diárias.

CLASSE II

Você sente um ou mais desses sintomas nas suas atividades habituais.

CLASSE III

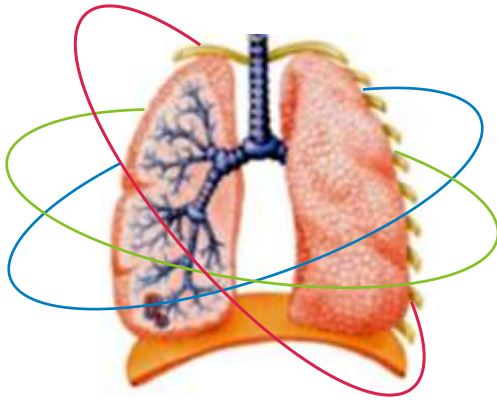
Você sente um ou mais desses sintomas ao fazer mínimos esforços.

CLASSE IV

Você está incapacitado(a) para qualquer tipo de atividade. Os sintomas de fadiga, dispnéia etc. aparecem até mesmo quando você está em repouso.

Como a Hipertensão Pulmonar pode ser tratada?

Com a identificação da doença e o avanço das pesquisas no campo de novos medicamentos, o tratamento da Hipertensão Arterial Pulmonar é dividido hoje assim:



- *Terapêutica Médica*
- *Terapêutica Intervencionista*
- *Transplante*

Terapêutica Médica

Na terapêutica médica, os profissionais seguem o caminho da anticoagulação, da oxigenioterapia, dos diuréticos, dos vasodilatadores pulmonares e de medicamentos específicos.

A chamada Terapêutica Anti-Coagulação tem como objetivo reduzir a trombose e prolongar a sobrevida do paciente, representando uma alternativa diante do fato de que a Hipertensão Pulmonar apresenta permanente quadro de hipercoagulabilidade, do que resulta o que os médicos denominam “freqüentes fenômenos tromboembólicos, que ocorrem tanto por defeitos da fibrinólise como conseqüência de distúrbios hemostáticos ou baixo fluxo e injúria tecidual”.

A “warfarina” tem sido considerada uma das alternativas terapêuticas para anticoagulação e as experiências indicam que pode aumentar a sobrevida do paciente em até três anos. Os médicos normalmente iniciam com um comprimido por dia, durante três dias e aumentam ou diminuem a dose de acordo com a resposta do paciente que, pelas experiências, varia de pessoa para pessoa.

Os médicos especializados no tratamento de Hipertensão Arterial Pulmonar advertem que a medicação não deve ser ministrada nos pacientes com hemorragias gastrointestinais, hemoptise significativa ou doenças hepáticas.

Para pacientes com saturação do oxigênio (O₂) abaixo de 90% (pode e deve ser medida com o

oxímetro), recomenda-se a oxigenioterapia, que significa o uso contínuo de oxigênio – como alternativa para reverter, ainda que de forma discreta, a pressão pulmonar. A hipoxemia – que é a baixa saturação de oxigênio – causa a vasoconstrição das artérias pulmonares e pode agravar a hipertensão pulmonar. Em princípio, os médicos introduzem a oxigenioterapia quando a saturação de oxigênio está abaixo de 90% à noite. Mas, cada vez mais, a oxigenioterapia é utilizada mesmo quando esse nível de saturação ocorre no decorrer do dia.

Diuréticos

Os diuréticos são recomendados pelos médicos com o objetivo de controlar a retenção de líquidos – a chamada reten-



ção hídrica –, decorrente do aumento do volume intravascular nos pacientes com problemas de disfunção no ventrículo direito e do uso de altas doses de bloqueadores de canais de cálcio. Os médicos normalmente introduzem os diuréticos quando constatam a existência de edemas e/ou ascites e utilizam preferencialmente os derivados da furosemida.

Os Vasodilatadores

Os vasodilatadores, principalmente os bloqueadores dos canais de cálcio, podem, pela constatação dos médicos, melhorar os sintomas, o estado hemodinâmico e possibilitar uma maior sobrevida do paciente portador de Hipertensão Arterial Pulmonar.



Os bloqueadores mais utilizados são a Nifedipina e o Diltiazem, mas existem trabalhos sobre a anlodipina.

Medicamentos Específicos

Os pacientes que apresentam deterioração clínica e/ou aqueles que não respondem ao tratamento com bloqueadores de canais de cálcio, têm indicação para utilizar medicamentos específicos, entre os quais os médicos mencionam os derivados da prostaciclina, os quais, além de potentes vasodilatadores, inibem a agregação plaquetária e diminuem a proliferação de células musculares lisas.

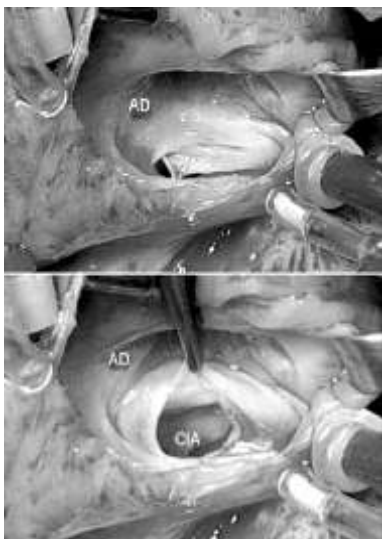
Os médicos citam, ainda, o epoprostenol, o treprostinil, o iloprost e o beraprost. Como blo-

queadores da endotelina, o Bosentana e o Sildenafil. E como inibidor da fosfodiesterase, o Sildenafil.



Terapêutica Intervencionista

Embora seja considerada uma terapêutica paliativa, que tem como objetivo aumentar a sobrevida de pacientes que estejam na fila para o transplante de pulmão, a septostomia atrial é indicada pelos médicos quando não há resposta ao tratamento em doses máximas da medicação e ocorre uma piora no quadro clínico, com síncope, isto é, prenúncio de morte súbita. Mas, essas são avaliações que só podem ser feitas



em Centros de Tratamento ou com médicos especializados no tratamento da Hipertensão Arterial Pulmonar.

*Aspecto da comunicação interatrial (CIA) 5 dias após atrioseptostomia com balão monitorada pela ecocardiografia.
AD - Átrio direito.*

Transplante do Pulmão

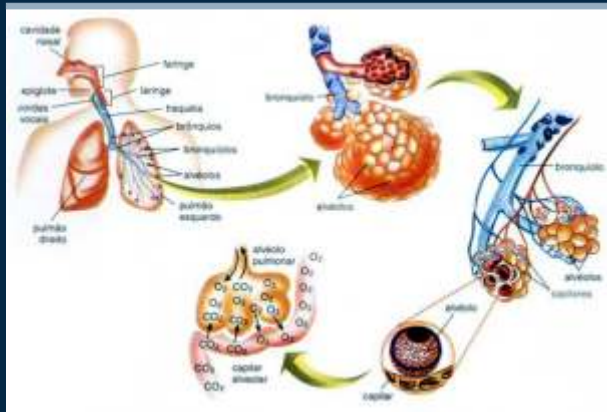
O transplante de pulmão constitui a última alternativa para o portador de Hipertensão Arterial Pulmonar. Os médicos esgotam, primeiramente, todas as alternativas de tratamento antes de optar por essa solução, cuja aplicação é rara. Essa alternativa tem sido pouco considerada, diante do fato de que o(a) portador(a) de Hipertensão Arterial Pulmonar, quando atinge os graus III e IV da doença encontra-se em condições físicas pouco recomendáveis para um procedimento dessa dimensão. No entanto, só o médico poderá

avaliar as condições clínicas do paciente e decidir pelo caminho do transplante – ou não.



Como o ar entra nos pulmões?

A entrada de ar nos seus pulmões ocorre quando você inspira. A inspiração ocorre pela contração da musculatura do diafragma e dos chamados “músculos intercostais”. O diafragma abaixa e as costelas se elevam, promovendo o aumento da chamada “caixa torácica”. Ocorre, então, uma redução da pressão interna – relativamente à pressão externa – forçando, então, o ar entrar nos pulmões. É o que se chama “Inspiração”.



Como o ar sai dos pulmões?



A saída do ar dos pulmões ocorre com o relaxamento da musculatura do diafragma e dos chamados “músculos intercostais”. O diafragma eleva-se e as costelas abaixam, o que diminui o volume da caixa torácica. Ocorre, então, um

aumento da pressão interna, forçando a saída do ar dos seus pulmões. É o que se chama “Expiração”. ■

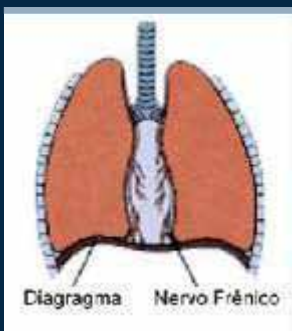
Como é feito o transporte do oxigênio?

O transporte do oxigênio é uma tarefa que está a cargo da Hemoglobina – uma proteína presente nas hemácias. Cada molécula de hemoglobina combina-se com 4 moléculas de oxigênio, formando a oxi-hemoglobina. Nos alvéolos pulmonares, o gás oxigênio do ar difunde-se para os capilares sanguíneos e penetra nas hemácias,



onde se combina com a hemoglobina, enquanto o gás carbônico (CO_2) é liberado para o ar. É o fenômeno conhecido como HEMATOSE. ■

Frequência respiratória



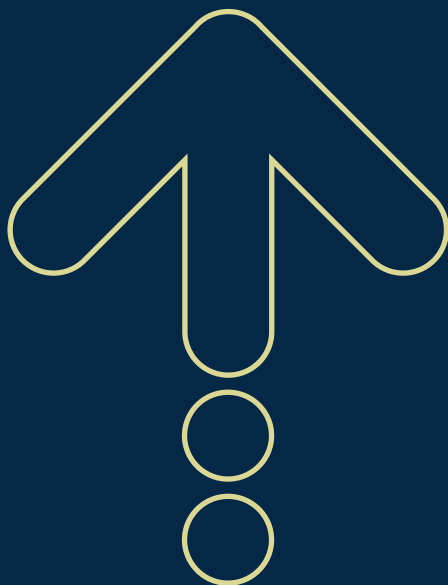
Quando a pessoa está em repouso, a frequência respiratória é da ordem de 10 a 15 movimentos por minuto. A respiração é controlada automaticamente por um centro nervoso localizado no bulbo. É desse centro que partem os nervos responsáveis pela contração dos músculos respiratórios: diafragma e os chamados “músculos intercostais”. ■

A capacidade dos pulmões

O sistema respiratório de uma pessoa comporta um volume total de aproximadamente 5 litros

de ar, que é a capacidade total dos pulmões. Desse volume, apenas meio litro é renovado a cada respiração. Esse ar renovado é conhecido como “volume corrente”. Quando a pessoa executa uma expiração forçada, pode retirar dos pulmões uma quantidade de aproximadamente 4 litros de ar. Mas, mesmo no final de uma expiração forçada, resta na vias aéreas cerca de um litro de ar, que é conhecido como “volume residual”.

Nunca se consegue encher os pulmões com ar completamente renovado, pois, mesmo na expiração forçada, o volume residual (um litro) permanece no sistema respiratório. Considerando que é de meio litro o volume corrente de ar e tomando por média 12 a frequência respiratória por minuto, chegamos à conclusão de que o volume-minuto respiratório é de seis litros. ■



Quando foi fundada a associação no Brasil?



No Brasil, só em 2006 – portando, 16 anos depois de criada a Associação Americana – foi que um grupo de familiares e amigos de Portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar se reuniram e criaram a Associação Brasileira, que tem a sua sede em São Paulo e desenvolve um esforço de divulgação da doença e de luta para que os Poderes Públicos assistam os portadores dessa patologia.



Uma das grandes vitórias da entidade se configura com a publicação do Protocolo de Tra-

tamento dos Portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar, no Diário Oficial do Estado, assegurando aos doentes o recebimento gratuito de alguns importantes medicamentos, como, por exemplo, o Bosentana e o Sildenafil.



Os objetivos da

Paulo Menezes

◁ 74 ▷

O que você precisa saber sobre HAP

A ABRAF – Associação Brasileira de Amigos e Familiares de Portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar – uma entidade sem fins lucrativos - tem, conforme estabelece claramente os seus estatutos, os seguintes objetivos:

1

Propugnar junto aos poderes públicos para que pessoas portadoras de Hipertensão Arterial Pulmonar (HAP) recebam do Estado os cuidados assistenciais e os medicamentos que propiciem o adequado tratamento da doença;

2

Reunir pessoas, físicas e jurídicas, que se disponham a trabalhar para auxiliar os portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar a recuperar ou preservar um

nível de qualidade de vida compatível com a sua condição humana;

3 *Subsidiar os portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar com informações sobre novas terapias e avanços científicos no tratamento da doença;*

4 *Colaborar com estudos e pesquisas científicas que visem encontrar medicamentos e tratamentos para Hipertensão Arterial Pulmonar;*

5 *Promover palestras, seminários, congressos e outros gêneros de eventos, a fim de divulgar e discutir a doença e os meios para seu adequado tratamento;*

6 *Promover eventos para obtenção de recursos que possibilitem a associação cumprir os objetivos a que se propõe.*

7 *Promover a melhoria da qualidade de vida dos portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar, buscando propiciar-lhes o pleno exercício da cidadania;*

8 *Atuar junto aos poderes Executivo e Legislativo na definição de uma política nacional de atendimento aos portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar, bem como fiscalizar sua correta execução;*

9 *Representar os portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar, judicial e extrajudicialmente;*

10 *Promover ações que visem conscientizar a classe médica relativamente ao correto diagnóstico da patologia, permitindo ao portador de Hipertensão Arterial Pulmonar o tratamento adequado e em tempo oportuno;*

11 *Buscar, junto ao Ministério Público Federal e aos Ministérios Públicos Estaduais, apoio às ações que visem obter do poder público o tratamento adequado, nos termos assegurados pela Constituição;*

12 *Promover e/ou estimular a divulgação de informações sobre Hipertensão Arterial Pulmonar, bem como a publicação de livros, revistas e periódicos que analisem a patologia;*

13 *Promover ações de prevenção, habilitação, reabilitação e integração à vida comunitária de portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar com quadro de deficiência;*

14 *A ABRAF não distribui entre seus associados, conselheiros, diretores, empregados ou doadores eventuais excedentes operacionais, brutos ou líquidos, bem como, dividendos, bonificações, participações ou parcelas do seu patrimônio, auferidos mediante o exercício de suas atividades, mas, pelo contrário, deve aplicá-los integralmente na consecução de seu objetivo social;*

O protocolo como solução para atendimento aos portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar

Em que pese o dispositivo constitucional que define a Saúde Como Direito de Todos e Dever do Estado, o fornecimento de medicamentos para o tratamento da Hipertensão Arterial Pulmonar tem sido dificultado pelas Secretarias de Saúde, que levantam dúvidas quanto à necessidade e oportunidade de introduzi-los.

A fórmula para equacionar esse quadro nebuloso foi encontrado pela Secretaria de Saúde do Estado de São Paulo, que instaurou um **Protocolo para Tratamento dos Portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar**, segundo o qual foi estabelecido um Algoritmo de Tratamento, que deve ser seguido pelos ambulatórios específicos em instituições previamente definidas.

Uma vez que os pacientes estejam devidamente

matriculados e acompanhados nesses ambulatorios, obedecido o algoritmo de tratamento, a Secretaria de Saúde do Estado de São Paulo fornece a medicação gratuitamente.

Esse modelo é o caminho para equacionar o problema de fornecimento de medicamentos nos demais Estados brasileiros e é por ele que estamos lutando, de forma que todos os pacientes, a exemplo do que ocorre em São Paulo, passem a ser atendidos.

A leitura e o entendimento desse Protocolo é fundamental para todos aqueles que buscam um melhor atendimento para os Portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar no Brasil.

Diário Oficial | Poder Executivo - Estado de São Paulo

Palácio dos Bandeirantes

Av. Morumbi, 4.500 - Morumbi
CEP 05698-900 - Fone: 3745-3344
Nº 206 – DOE de 31/10/07 – p.25

SAÚDE

GABINETE DO SECRETÁRIO

Resolução SS - 321, de 30-10-2007

Aprova o Protocolo para Tratamento dos Portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar - HAP, atendidos pelo Sistema Único de Saúde - SUS, do Estado de São Paulo O Secretário de Estado da Saúde, considerando as disposições constitucionais e a Lei Federal nº 8080, de 19 de setembro de 1990, que tratam das condições para a promoção, proteção e recuperação

da saúde, como direito fundamental do ser humano;

considerando a necessidade de sistematizar o atendimento às solicitações de medicamentos para Hipertensão Arterial Pulmonar, no âmbito do Estado de São Paulo;

considerando as opções de medicamentos registrados e aprovados no País, com relação ao consenso de especialistas em Pneumologia, resolve:

Artigo 1º - Aprovar o Protocolo Clínico, parte integrante desta Resolução, que disciplina e regulamenta as indicações de medicamentos afetos à prevenção da sintomatologia e ao tratamento da HAP.

Artigo 2º - Implementar as ações conjuntas aos Serviços de Pneumologia dos Hospitais Universitários no âmbito do Estado de São Paulo,

contando com garantias de acesso a tratamento medicamentoso específico e seguimento ambulatorial.

Artigo 3º - Divulgar, sob forma de Anexo, o formulário de solicitação dos medicamentos.

Artigo 4º - Esta resolução entrará em vigor na data de sua publicação.

HIPERTENSAO ARTERIAL PULMONAR

1. INTRODUÇÃO

A Hipertensão Arterial Pulmonar (HAP) corresponde a uma subcategoria diagnóstica da Hipertensão Pulmonar, síndrome clínica e hemodinâmica mais ampla. O termo HAP especifica um conjunto de situações que guardam semelhanças fisiopatológicas e que tem sido estudadas em conjunto quanto às possibilidades terapêuticas. O quadro 1 traz as doenças mais presentes nas casuísticas dos Protocolos Clínicos quanto à correta utilização dos medicamentos para tratamento da HAP, bem como as demais subcategorias da Hipertensão Pulmonar.

QUADRO 1 - CLASSIFICAÇÃO DA HIPERTENSÃO PULMONAR

1. Hipertensão arterial pulmonar HAP

- 1.1. Idiopática (HAPI)
- 1.2. Familiar (HAPF)
- 1.3. Relacionada a doenças do tecido conectivo (DTC), cardiopatias congênitas (CCg), Hipertensão portal, HIV, drogas, toxinas.
- 1.4. HAP com significante envolvimento venoso e/ou capilar
- 1.5. Hipertensão Pulmonar persistente do recém nascido

2. Hipertensão Pulmonar por doença

do coração esquerdo

3. Hipertensão Pulmonar por doença pulmonar e/ou hipóxia

4. Hipertensão Pulmonar por doença trombótica e/ou embólica crônica

5. Sarcoidose, histiocitose, linfangiomatose, compressão de vasos pulmonares (adenopatias, tumores, mediastinite fibrosante).

2. DADOS EPIDEMIOLÓGICOS

Não existem dados disponíveis no Brasil sobre a prevalência da HAP, mas, embora se tenha a considerar que os números variem de acordo com a região estudada e metodologia utilizada, estima-se média entre 15 e 70 casos por milhão de habitantes, tendo por base estudos realizados na França e na Escócia.

Por se tratar de doença debilitante e incapacitante, que pode levar o paciente a óbito em curto espaço de tempo, com sobrevida de apenas dois anos e meio como ocorre na forma idiopática e com base em bem conduzidos estudos clínicos que mostram mínimo de uma internação a cada três meses para 10% dos pacientes não tratados, considera-se a Hipertensão Arterial Pulmonar uma doença de forte impacto econômico. Há, ainda, que se considerar os longos períodos de internação à espera de transplante pulmonar que sofrem os pacientes em situação de indisponibilidade de tratamento, muitos dos quais evoluindo a óbito.

3. CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DE DOENÇAS - CID 10

As modalidades diagnósticas da HAP mais presentes nas casuísticas dos estudos clínicos, cujo tratamento,

portanto, está melhor suportado por evidência, são:

I27.0 - HAP idiopática

I27.8 - HAP associada a cardiopatias congênicas/síndrome de Eisenmenger

m³2.1- HAP associada a doenças do tecido conectivo - lupus eritematoso sistêmico

m³4.8 - HAP associada a doenças do tecido conectivo - esclerose sistêmica

4. DIAGNÓSTICO

4.1. História clínica

São avaliados sintomas que trazem o grau da doença (dispnéia, cansaço, fadiga, limitação para atividades diárias, dor precordial e torácica, tonturas, síncope, cianose, hemoptise) assim como sintomas relacionados ao acometimento de outros órgãos e sistemas, na dependência da doença de base (por exemplo, manifestações articulares nas doenças do tecido conectivo).

4.2. Exame físico

A propedêutica cardio-pulmonar completa é imperativa. São valorizados o aumento de intensidade da segunda bulha, refletindo a hipertensão em território vascular pulmonar, assim como os sinais de sobrecarga de câmaras cardíacas direitas (estase jugular, visceromegalia, ascite, edema). As cardiopatias congênicas são reconhecidas por seus sinais específicos, incluindo a cianose. As doenças pulmonares crônicas são diagnosticadas através de propedêutica especificamente dirigida para o reconhecimento das síndromes obstructivas e restritivas.

4.3. Exames laboratoriais

Os objetivos da propedêutica laboratorial complementar são:

*Obter dados para consubstanciar a suspeita clínica

*Investigar as causas da doença, identificando as consideradas tratáveis

*Estabelecer o diagnóstico funcional, do paciente, de modo geral e, especificamente, da vasculatura pulmonar, a fim de que possa ser planejado o tratamento apropriado.

A seguir, a relação de exames considerados imprescindíveis para o alcance dos objetivos mencionados e especifica resultados indicativos da presença de HP e HAP:

*Ecocardiograma

*Eletrocardiograma e radiograma de tórax

*Prova de função pulmonar

*Polissonografia / saturometria noturna

*Angiotomografia de tórax ou cintilografia de ventilação / perfusão pulmonar

*Ultrassonografia

*Gasometria arterial

*Pesquisa de vírus HIV, hepatite B e C

*Transaminases

*Hemograma

*Pesquisa de fator anti-núcleo, anti-DNA e fator reumatóide

*Provas de função tireoideana

*Exame de fundo de olho

*Cateterismo cardíaco com teste agudo de reatividade vascular

5. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO

5.1. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Serão considerados portadores

de HAP e, portanto, candidatos ao Protocolo de Tratamento, todos os pacientes, cuja avaliação clínica e laboratorial conduza ao diagnóstico de uma das doenças relacionadas na primeira categoria de classificação exposta no quadro 1 (Hipertensão Arterial Pulmonar). Poderão, ainda, ser considerados para tratamento, com base em análise caso a caso, os pacientes portadores de hipertensão pulmonar por tromboembolismo crônico, não indicados ou refratários ao tratamento cirúrgico (tromboendarterectomia).

5.2. CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Pacientes com avaliação diagnóstica incompleta, que não venha a permitir categorizá-los como portadores de HAP, ou com avaliação completa que não indique este diagnóstico. Também serão excluídos do Protocolo, pacientes que, de acordo com a impressão da equipe clínica que os avalia, demonstram incapacidade de aderência adequada ao tratamento proposto, ou às etapas de reavaliação consideradas necessárias para seu seguimento.

6. TRATAMENTO FARMACOLÓGICO ESPECÍFICO

O tratamento farmacológico específico inclui um elenco de drogas que tem sido desenvolvidas e testadas através de estudos clínicos. Essas drogas incluem quatro categorias: bloqueadores de canais de cálcio, protanóides, antagonistas de endotelina, inibidores de fosfodiesterases. O Quadro 3, traz o Algoritmo de orientação terapêutica.

7. ORDEM DE ESCOLHA

Três categorias estão disponíveis comercialmente, a saber, os bloqueadores de canais de cálcio, o antagonista de endotelina, bosentana, e o inibidor de fosfodiesterase-5, sildenafila. Os dois últimos estão registrados na Anvisa com indicação específica para tratamento de HAP.

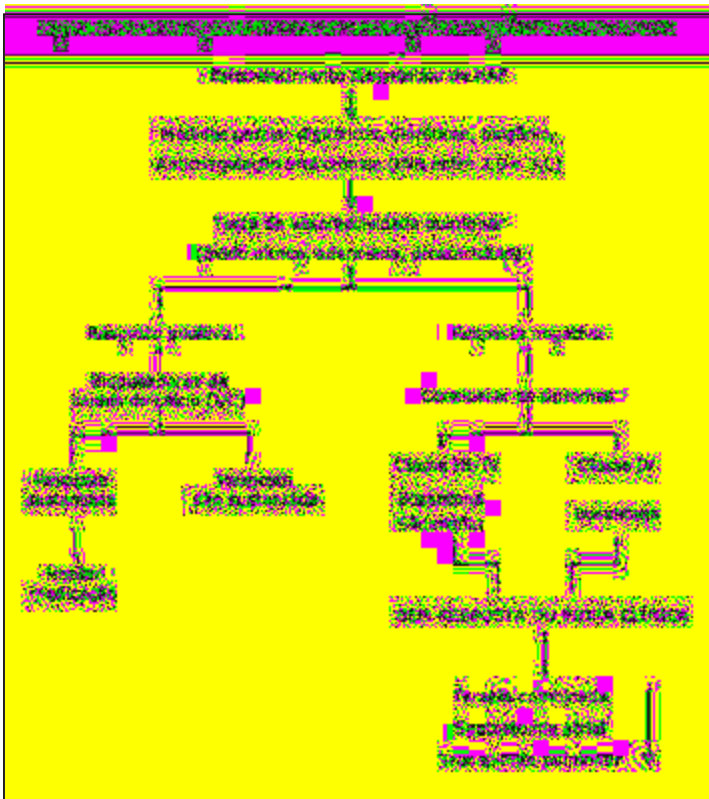
Os bloqueadores de canais de cálcio, administrados por via oral, constituem o grupo de drogas de escolha para o tratamento da HAP em pacientes com resposta positiva ao teste de vasoreatividade pulmonar, desde que portadores da forma idiossincrática, ou associada a doenças do tecido conectivo ou ao uso crônico de anorexígenos.

Para todas as outras condições da HAP, será considerado o tratamento por via oral iniciado com uso da bosentana ou da sildenafila. Considerando-se o número de pacientes em classe funcional II e III no estudo que validou o uso da sildenafila para tratamento da HAP, a terapia pode ser iniciada com esta droga, nos pacientes em situação funcional II/III. Considerando-se haver nível de evidência para a utilização da bosentana em pacientes mais graves, isto é, funcionalmente classe IV, a terapia pode ser iniciada com esta droga naqueles pacientes em situação funcional III/IV.

8. FLUXO DE DISPENSAÇÃO PARA BOSENTANA E SIDENAFIL

a. Os pacientes deverão ser matriculados e acompanhados nos ambulatórios específicos de HAP das Instituições abaixo descritas:

- Hospital das Clínicas da FMUSP



- Ambulatório de Pneumologia
- INCOR
- Hospital São Paulo - UNIFESP
- Santa Casa de Misericórdia de São Paulo
- Instituto Dante Pazzanese
- Hospital de Clínicas - UNICAMP
- Hospital das Clínicas - FMUSP - Ribeirão Preto
- Hospital de Base - FUNFARMA - São José do Rio Preto

b. Os médicos desses serviços devem fazer a solicitação dos medicamentos em formulário específico (Anexo 1). Essa solicitação será avaliada

pelo Comitê de Especialistas em HAP, formado pelos responsáveis dos serviços acima mencionados, de modo que a indicação seja referendada por pelo menos dois especialistas em HAP.


c. A solicitação, uma vez aprovada, é encaminhada para a Farmácia de Dispensação de Medicamentos de Alto Custo correspondente ao local de moradia do paciente, que providenciará o fornecimento da medicação ao paciente.

d. As solicitações deverão ser feitas pelo médico dos serviços espe-

cializados a cada 3 meses em formulário específico de seguimento de pacientes com HAP (Anexo 2).

e. Os pacientes que apresentarem solicitação de medicamentos para o tratamento específico de HAP que não estiverem em acompanhamento nos serviços acima mencionados deverão ser encaminhados para esses ser-

viços pela Farmácia de Medicamentos de Dispensação Excepcional para avaliação e acompanhamento. Não serão aceitos os formulários específicos (Anexos 1 e 2) que não sejam oriundos dos serviços especializados em acompanhamento de pacientes com HAP mencionados no item a.

CID Principal:		CID Secundário:	
 <p style="text-align: center;">Secretaria de Estado de Saúde de São Paulo Formulário para Solicitação de Medicamentos -HAP</p>			
Nome do paciente:			
Endereço:			
CEP:	Município:	UF:	
Data de nascimento:			
Nome da mãe:			
Unidade solicitante:			
CNES:			
Número do prontuário do paciente na Unidade:			
CNS / paciente:			
Tipo de tratamento			
Medicamento		Posologia	
<input type="checkbox"/> losartana			
<input type="checkbox"/> sildenafil			
<input type="checkbox"/> losprost			
Exames		Data	Resultado
Ecocardiograma Bidimensional			
RX Tórax			
Prova de Função Pulmonar			
Tomografia de Alta Resolução			
Polissonografia/ Satúremetria Noturna			
Angiogramografia de Tórax/Cintelografia Ventilação Perfusão			
Tomografia Helicoidal/Angioresonância			
Cateterismo Cardíaco			
FAN FR			
ANCA			
Anti-HIV			
TSH			
T3 - T4			
PPF - RX reto			
TGO			
TGP			
Fundo de Olho			
TARC			
Hemoglobina			
Leucócitos			
Plaquetas			
Data: / /	CNS / médico responsável:		
Carimbo	CPF/médico responsável:		
	Assinatura		
RECEBO			
Data: / /	Assinatura do paciente / responsável		

Secretaria de Estado da Saúde do Estado de São Paulo
 Departamento de Assistência de Farmacêuticos - IAP

PROFESSOR RESPONSÁVEL		
Nome completo: _____ CNP: _____		
Assinatura do responsável:		
Endereço:		
Cidade/UF:		
Dados do paciente:		
Nome (n.º):		
Unidade de destino:		
CNP:		
MEMÓRIA DO HISTÓRICO DO USO DE MEDICAMENTOS		
Data / Hora de início: _____		
Tipo de administração: _____		
Medicamento:	Prescrição:	
Quantidade:		
Observações:		
Atividade:		
Observações		
Data de início:	Data:	Resposta:
Classe terapêutica:		
Forma de apresentação:		
Indicação:		
Posologia:		
Problema de saúde:		
Medicamentos		
Data:	Data de início: _____	
Quantidade:	Prescrição: _____	
	Tipo de administração: _____	
	Resposta: _____	
Outros:		
Prescrição do paciente responsável: _____		

O Protocolo adotado pela Secretaria de Saúde do Estado de São Paulo é um modelo a ser seguido pelos demais Estados da Federação. Permite que os pacientes recebam a medicação, mas seguindo um algoritmo de tratamento, de tal ordem que o fornecimento é feito no momento adequado e evita mandados de segurança, que acabam recebendo da Justiça as liminares para fornecimento, muitas vezes, fora do momento próprio.

A saúde é direito de todos – e dever do Estado



A Constituição brasileira, no seu artigo. 6º, estabelece de maneira clara e incontestável que a Saúde é Direito de Todos.

Veja o que diz o artigo:

São direitos sociais, a educação, a SAÚDE, o trabalho, a moradia, o lazer, a segurança, a previdência social, a proteção à maternidade e à infância, a assistência aos desamparados, na forma desta Constituição.

E, mais explícita ainda, estabelece no artigo 196:

A SAÚDE É DIREITO DE TODOS E DEVER DO

ESTADO, garantida mediante políticas sociais e econômicas que visem à redução do risco de doença e de outros agravos e ao acesso universal e igualitário às ações e serviços para sua promoção, proteção e RECUPERAÇÃO.

E a Lei 8080, de 19 de setembro de 1990, dispõe sobre as condições para promoção, proteção e recuperação da saúde, a organização e o funcionamento dos serviços correspondentes e dá outras providências.

Esta lei, no seu artigo 2º, fixa de maneira clara e incontestável:

A SAÚDE É UM DIREITO FUNDAMENTAL DO SER HUMANO, DEVENDO O ESTADO PROVER AS CONDIÇÕES INDISPENSÁVEIS AO SEU PLENO EXERCÍCIO.

No entanto, muitas vezes, o Estado procura fugir à sua responsabilidade, negando o fornecimento de medicamentos aos doentes.

Nessas situações, cabe ao doente ou aos seus familiares recorrerem ao Poder Judiciário para obter a medicação gratuita.

Se o paciente tem condições, contrata um advogado que impetra o Mandado de Segurança.



Se não tem recursos financeiros para arcar com os gastos advocatícios, pode recorrer ao Ministério Público ou à Defensoria Pública para exigir o seu direito.

Para obter o suporte do Ministério Público e possibilitar que ele atue na defesa dos interesses dos portadores de Hipertensão Pulmonar, é necessário que se faça uma representação, que é um documento escrito, no qual o doente expõe a sua dificuldade de conseguir gratuitamente o medicamento e comprova que é portador da doença, para cujo tratamento a medicação é necessária, conforme prescrição médica.



O que é o Ministério Público?

- E como solicitar a sua proteção!

O Ministério Público é o órgão que atua na proteção e na defesa dos direitos do cidadão, inclusive, está evidente, no campo da saúde.

Quando acionado por qualquer cidadão ou entidade civil, toma a iniciativa de instaurar um inquérito para levantar provas que lhe dêem subsídios para propor uma ação e exigir do Estado o cumprimento da missão constitucional que lhe compete.

No caso específico da Hipertensão Arterial Pul-

monar, nos Estados onde as Secretarias de Saúde estejam negando a fornecer os medicamentos necessários ao tratamento, os doentes podem recorrer ao Ministério Público, de forma que o Estado seja acionado no sentido de efetuar o fornecimento dos medicamentos, gratuitamente.

Existe o Ministério Público Federal e os Ministérios Públicos Estaduais.

O Ministério Público Federal fica em Brasília no seguinte endereço:

SAF-Sul Quadra 04 – Conjunto C
CEP: 70050-900 – Brasília – DF
Telefone: (0xx61) 3031-5100

Os Ministérios Públicos Estaduais, como o próprio nome sugere, ficam situados nos diversos Estados da Federação.

Para facilitar a identificação dos Ministérios Públicos nos diferentes Estados brasileiros, relaciono a seguir os respectivos endereços.

Endereços e telefones dos Ministérios Públicos estaduais

Procuradoria Geral de Justiça no Estado do Acre

Endereço: Rua Marechal Deodoro

Nº 472 - CEP: 69900-210

Rio Branco-AC

Fone: (68) 3223-2002

Fax: (68) 3223-2065

Página na internet: www.mp.ac.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado de Alagoas

Endereço: Rua Dr. Pedro Jorge de Melo e Silva,
Nº 79 - Bairro Poço
CEP: 57025-290 - Maceió-AL
Fone (82) 3336-6060
Fax: (82) 3336-5799
Página na internet: www.mp.al.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado da Amazonas

Av. Cel. Teixeira, Nº 7995 – Nova Esperança
CEP: 69030-480 - Manaus-AM
Fone: (92) 3655-0500
Página na internet: www.mp.am.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado do Amapá

Endereço: Av. FAB, 64.
CEP: 68900-400 - Macapá-AP
Fone (96)212-8550/8551
Fax: (96) 223-4147 / 223-8196
Página na internet: www.mp.ap.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado da Bahia

Endereço: Av. Joana Angélica, Nº 1312 – Nazaré
CEP: 40050-001 - Salvador-BA
Fone: (71) 3103-6400
Página na internet: www.mp.ba.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado do Ceará

Endereço: Rua Assunção 1100 – José Bonifácio
CEP: 60050-011 - Fortaleza-CE
Fone (85) 3452-3700
Fax: (85) 3452-3777
Página na internet: www.mp.ce.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado do Distrito Federal

Endereço: Sede Praça Municipal, lote 02
Eixo Monumental - Praça do Buriti
CEP: 70091-900 - Brasília-DF
Fone (61) 3343-9500
Fax: (61) 3343-9715
Página na internet: www.mpdf.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado do Espírito Santos

Endereço: Av. Humberto Martins de Paula, 350

Enseada do Suá

CEP: 29050-265

Vitória-ES

Fone: (27) 3224-4510

Página na internet: www.mp.es.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado de Goiás

Endereço: Rua 23, Esq. Av. B - Quadra A6

Lotes 15 A 25 - Jardim Goiás

CEP: 74805-100 - Goiânia-GO

Fone (62) 3243-8000

Fax: (62) 3243-8287

Página na internet: www.mp.go.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado do Maranhão

Endereço: Rua Osvaldo Cruz, Nº 1396

Centro - CEP: 65020-910

São Luis - MA

Fone (98) 3219-1606/1628/1611/1629

Fax: (98) 3232-6476

Página na internet: www.mp.ma.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado de Minas Gerais

Endereço: Av. Álvares Cabral, Nº. 1690

12º Andar - Santo Agostinho

CEP: 30170-001 - Belo Horizonte-MG

Fone: (31) 3330-8001/8263

Fax: (31) 3291-6362

Página na internet: www.mp.mg.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado do Mato Grosso do Sul

Endereço: Av. Presidente Manoel Ferraz de Campos Sales
nº 214 Jardim Veraneio

CEP: 70031-907

Campo Grande-MS

Fone (67) 3318-2000

Fax: (67) 3326-3279

Página na internet: www.mp.ms.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado do Mato Grosso

Endereço: Rua 6, S/Nº. Ed. Sede do Ministério
Público Centro Político e Administrativo
CEP: 78050-070 - Cuiabá-MT
Fone: (65) 3613-5100
Fax: (65)3644-5143
Página na internet: www.mp.mt.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado do Pará

Endereço: Rua João Diogo, Nº 100 - Ed. Sede - Cidade Velha
CEP: 66015-160 - Belém-PA
Fone: (91) 4006-3400
Fax: (91) 3223-3585
Página na internet: www.mp.pa.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado da Paraíba

Fone: (83) 2107-6000/2107-6002
Fax: (83) 2107-6003
Endereço: Rua Rodrigo de Aquino, S/Nº – Centro
CEP: 58013-030 - João Pessoa-PB
Página na internet: www.mp.pb.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado de Pernambuco

Endereço: Rua do Imperador Dom Pedro II, Nº 473
Bairro Santo Antônio
CEP: 50010-240 - Recife-PE
Fone Gabinete: (81) 3419-7000
Fax: (81) 3419-7103
Página na internet: www.mp.pe.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado do Piauí

Endereço: Rua Álvaro Mendes, Nº 2294 - Centro
CEP: 64060-000 - Teresina-PI
Fone: (86)3216-4550
Página na internet: www.mp.pi.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado do Paraná

Endereço: Rua Marechal Hermes, Nº751 Centro Cívico
CEP: 80530-230 - Curitiba- PR
Fone (41) 3250-4000
Página na internet: www.mp.pr.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado do Rio de Janeiro

Endereço: Av. Marechal Câmara, Nº 370 -Centro

CEP: 20020-080 - Rio de Janeiro-RJ

Fone : (21) 2550-9050

Fax: (21) 2550-9054/9054

Página na internet: www.mp.rj.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado do Rio Grande do Norte

Endereço: Rua Promotor Manoel Alves Pessoa Neto, Nº 97

Candelária - CEP: 59065-555 - Natal-RN

Fone: (84) 3232-7130

Fax: (84) 3232-7131

Página na internet: www.mp.rn.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado de Rondônia

Endereço: Rua Jamari, Nº 1555 – Pedrinhas

CEP: 78903-037 - Porto Velho-RO

Fone : (69) 3216-3700

Fax: (69) 3216-3925

Página na internet: www.mp.ro.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado de Roraima

Endereço: Av. Santos Dumont, 710 - Bairro São Pedro

CEP: 69306-040 - Boa Vista-RR

Fone: (95) 36212-900

Fax: (95) 3623-2388

Página na internet: www.mp.rr.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado do Rio Grande do Sul

Endereço: Rua General Andrade Neves, Nº 106 – Centro

CEP: 90010-210 - Porto Alegre-RS

Fone : (51) 3287-8000

Página na internet : www.mp.rs.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado de Santa Catarina

Endereço: Rua Bocaiúva, Nº 1750 - Centro

CEP: 88015-580 - Florianópolis-SC

Fone: (48) 3229-9302

Fax: (48) 223-2170

Página na internet: www.mp.sc.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado do Sergipe

Endereço: Praça Fausto Cardoso, Nº 327 Centro
CEP: 49010-080 - Aracajú-SE
Fone: (79) 3216-2400
Fax: (79) 211-7472

Página na internet: www.mp.se.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado de São Paulo
Endereço: Rua Riachuelo, Nº 115 – Centro
CEP: 01007-904 - São Paulo-SP
Fone: (11)3119-9000
Fax: (11) 3119-9648/9633
Página na internet: www.mp.sp.gov.br

Procuradoria Geral de Justiça no Estado de Tocantins

Endereço: 202 Norte Conj 03
Av. Teotônio Segurado Caixa Postal
CEP: 770006-218 - Palmas-TO
Fone : (63) 3218-3500
Fax: (63) 3218-3547
Página na internet: www.mp.to.gov.br

O que são as Defensorias Públicas?

—e como solicitar a sua proteção!

Outro caminho para acionar o Estado e obrigá-lo a fazer o fornecimento dos medicamentos é recorrer à Defensoria Pública, que foi criada em 1988 com a missão de prestar assistência gratuita a todos os brasileiros que não têm condições de arcar com os honorários advocatícios e as despesas judiciais.

Embora haja uma Defensoria Pública da União, o recomendável é que o paciente procure a Defensoria Pública do seu Estado, já que a ação é normalmente impetrada contra a Secretaria de Saúde estadual.

A seguir, a relação das Defensorias Públicas nos diferentes Estados brasileiros.



REGIÃO NORTE

Acre

Rio Branco
Av. Getúlio Vargas, 5308
CEP: 69914-000 – Rio Branco -AC
Tel: 68 3220-1020
Fax: 68 3220-1364

Amapá

Macapá
R. Eliezer Levy, s/no
CEP: 68906-140 – Macapá - AP
Tel: 96 3212-8502
Fax: 96 3212-8501

Amazonas

Manaus
R. Humaitá, 183
CEP: 69065-040 – Manaus - AM
Tels: 92 3633-2986/2955
Fax: 923234-3097

Pará

Belém
Trav. Padre Prudêncio, 154
CEP: 66019-080 – Belém - PA
Tel./fax: 91 3230-1511

Rondônia

Porto Velho

R. Jaci Paraná, 2777

CEP: 78900-000 – Porto Velho - RO

Tels: 69 3224-4355/4578/2230/4415

Roraima

Boa Vista

Alferes Paulo Saldanha, 511 - Bairro São Francisco

(prédio do juizado da IJ)

Fone: (95) 3624-4418

Tocantins

Palmas

ACNO 01, cj. 3, lote 30

CEP: 77113-030 – Palmas - TO

Tels: 63 3215-1149/2897

Fax: 63 3218-3702



REGIÃO NORDESTE

Alagoas

Maceió

Av. Assis Chateaubriand, 2578

CEP: 57010-070 – Maceio - AL

Tel: 82 3326-6177

Fax: 82 3221-8447

Bahia

Salvador

R. Pedro Lessa, s/no

CEP: 40110-050 – Salvador - BA

Tels: 71 3117-6923

Fax: 71 3117-6924

Defensoria Especializada da Criança e do Adolescente

Tel: 71 3116-6779

Fax: 71 3116-6775

Site: www.dpe.ba.gov.br

E-mail: nij_dpe_ba@yahoo.com.br

Ceará

Fortaleza
R. Caio Cid, 100-150
CEP: 60811-150 - Fortaleza - CE
Tel: 85 3273-2055
Fax: 85 3273-1031

Maranhão

São Luiz
Av. Euclides Figueiredo, s/nº
Edifício Nagib Haickel, 3o andar
CEP: 65051-200
São Luís - MA
Tels: 98 3235-6146/1244
Fax: 98 3235-6185

Paraíba

João Pessoa
R. Alice Azevedo, 461, 1o andar
CEP: 58013-480
João Pessoa - PB
Tel: 83 3241-1937, r. 225
Fax: 83 3241-1113

Pernambuco

Recife
R. Marques do Amorim, 127
CEP: 50070-000 – Recife - PE
Tels: 81 3231-0060 e 3421-1001

Piauí

Teresina
R. Governador Tibério Nunes, 340
CEP: 64001-610 – Teresina - PI
Tels: 86 3222-1336 / 1262

Rio Grande do Norte

Natal
R. Floriano Peixoto, 550
CEP: 59020-500 – Natal - RN
Tel./fax: 84 3221-1393

Sergipe

Aracajú
R. Campo de Brito, 305
CEP: 49020-380
Aracaju - SE
Tel: 79 3211-9298
Fax: 79 3211-5136



REGIÃO CENTRO-OESTE

Distrito Federal

Brasília
SAIN, bloco 1, sala T 19
CEP: 70064-902
Brasília - DF
Tel: 61 3325-3401
Fax: 61 3321-0386

Goiás

Goiânia
CEP: 74120-020
Goiânia - GO
Tels: 62 3216-2332/2724
Fax: 62 3225-1833

Mato Grosso

Cuiabá
CPA, Palácio Paiaguás, bl. Seplan
CEP: 78050-970
Cuiabá - MT
Tel./fax: 65 3644-2563

Mato Grosso do Sul

Campo Grande
Pq. dos Poderes, bl. IV
CEP: 79031-902
Campo Grande - MS
Tel./fax: 67 3726-3458



REGIÃO SUDESTE

Espírito Santo

Vitória
R. Pedro Palácios, 60, 2º andar
CEP: 29015-160 – Vitória - ES
Tels: 27 3222-1744 e 3222-4881
Fax: 27 3223-2781

Minas Gerais

Belo Horizonte
R. Sta. Catarina, 875
CEP: 30170-080 – Belo Horizonte - MG
Tels: 31 3275-3737 e 3275-1152
Fax: 31 3275-2499

Rio de Janeiro

Rio de Janeiro
R. Marechal Câmara, 314 – Rio de Janeiro - RJ
CEP: 20020-080
Tel: 21 2240-3377
Fax: 21 2532-3059

São Paulo

São Paulo
Av. Liberdade, 32, 7o andar, Centro
CEP: 01016-040 – São Paulo - SP
Tel: 11 3107-2072
Fax: 11 3105-5799



REGIÃO SUL

Paraná

Curitiba
R. João Gualberto, 741
CEP: 80030-000 – Curitiba - PR
Tels: 41 3352-2356/2202
Fax: 41 3352-2555

Rio Grande do Sul

Porto Alegre
R. 7 de Setembro, 666, 6o andar
CEP: 90010-190
Porto Alegre - RS
Tel./fax: 51 3211-2233

Santa Catarina

Florianópolis
R. Paço da Bocaiúva, 1750
CEP: 88015-904
Florianópolis - SC
Tel: 48 3229-9277
Fax: 48 3223-2170



Como obter os medicamentos

O tratamento da Hipertensão Arterial Pulmonar envolve a compra de medicamentos, muitos dos quais de alto de custo e, por isso, de difícil acesso para a maioria dos doentes.

O Governo Federal e os Governos Estaduais (salvo raras exceções) utilizam-se de inúmeros subterfúgios para fugir ao dever constitucional e ético de cuidar da saúde da população e, por isso, muitas vezes faz-se necessário recorrer ao Poder Judiciário para obter os medicamentos.

O remédio jurídico para levar o Estado a fornecer os medicamentos chama-se MANDADO DE SEGURANÇA.

Quando o doente solicita o medicamento e o Estado protela ou nega o fornecimento, o caminho então é impetrar o Mandado de Segurança, que deve ser ajuizado por um advogado devidamente registrado na Ordem dos Advogados do Brasil.

O Mandado de Segurança é impetrado junto a uma Vara da Fazenda Pública e o Juiz, tendo em vista a urgência do pedido, procura apreciá-lo com a maior rapidez e, julgando procedente, concede a chamada LIMINAR, que é uma determinação para que a Secretaria de Saúde do Estado forneça imediatamente o medicamento, sem qualquer custo.





Se a Secretaria retarda ou nega o fornecimento, o Juiz então determina a prisão do Secretário de Saúde e, por essa razão, nunca a autoridade governamental deixa de cumprir a ordem judicial.

A partir desse momento, o doente passa a receber o remédio gratuitamente, mas ainda em caráter precário, pois o seu pleito, isto é, a sua reivindicação ainda não foi julgada no seu mérito, o que será feito quando a Secretaria da Saúde apresentar as suas razões.

Apresentada a Contestação pela autoridade governamental, o Juiz então julga a ação e confirma ou suspende a medida liminar. Se confirma, a Secretaria é obrigada a continuar fornecendo o medicamento gratuitamente. Se suspende, o fornecimento é interrompido, cabendo ao advogado do doente recorrer ao Tribunal de Justiça.

Quase sempre a decisão de primeira instancia confirma a medida liminar e quem recorre ao Tribunal de Justiça é a Autoridade Governamental. Mas, de um modo geral, o Tribunal de Justiça tem confirmado as decisões de primeira instancia, por entender que a SAUDE É DEVER DO ESTADO, conforme está estabelecido na Constituição Federal.

As providências que o doente (ou seus familiares) deve tomar para instruir o Mandado de Segurança são, basicamente, as seguintes:



Solicitar os laudos médicos, anexar os resultados de exames de laboratórios e toda e qualquer outra documentação que comprove a existência e a gravidade da doença. Esses documentos são muito importantes, pois vão servir de base para dar suporte ao seu pleito.



Tirar cópias autenticadas de todos os documentos e guardar os originais, pois poderá precisar deles no futuro para fazer prova, por exemplo, junto ao INSS.



Pedir ao advogado da família para fazer a petição, anexando a documentação e dar entrada numa Vara de Fazenda Pública.

A título de ilustração, veja a seguir o modelo de petição que serviu como ferramenta jurídica para obtenção de uma liminar determinando o fornecimento do medicamento BOSENTANA pela Secretaria de Saúde do Estado de São Paulo.

O Juiz concedeu a liminar, a Secretaria contestou; o Juiz confirmou em sentença; a Secretaria recorreu ao Tribunal de Justiça e este confirmou a decisão de primeira instancia, determinando o fornecimento gratuito e por tempo indeterminado do medicamento.

Petição inicial

Modelo

EXMO. SR. DR. JUIZ DE DIREITO
DA ____ VARA DA FAZENDA PÚBLICA DE _____

Fulano(a) de tal, residente e domiciliado(a) na Rua _____, nº _____, no bairro _____, cidade _____, portador(a) da cédula de identidade nº _____ expedida pela Secretaria de Segurança Pública de _____ e CPF _____, vem respeitosamente, à presença de V. Exa., por intermédio do seu procurador e Advogado que a presente subscreve (com mandado incluso), _____, inscrito na Ordem dos Advogados do Brasil, Seccional de _____, sob o nº _____, com escritório profissional na _____, impetrar, com base nos artigos 5º, LXIX 6º, 196 e seguintes 200 e seguintes e outros da CONSTITUIÇÃO DA REPÚBLICA FEDERATIVA DO BRASIL, Leis 8.080/90, Lei 8.142/9 e demais legislações pertinentes, o presente

MANDADO DE SEGURANÇA

Contra o Ilustre Secretário de Saúde do Estado _____, Senhor Doutor _____, que poderá ser encontrado na referida repartição localizada na Rua/Av _____ nº _____ - nesta cidade de _____, o qual não fornece o medicamento de que necessita o(a) impetrante, do qual depende a sua vida, já que não existe qualquer outra medicação para o mal que o(a) atinge e progride de maneira fatal.

OS FATOS

O(a) impetrante é portador(a) de HIPERTENSÃO PULMONAR – uma doença que bloqueia a passagem do sangue para os pulmões, como resultado, na definição médica, da “compressão das células musculares do sistema vascular pulmonar”.

Resulta que o coração é solicitado a bater cada vez mais forte, na tentativa de bombear o sangue para os pulmões, onde poderá receber oxigênio e realizar o fenômeno da hematose, fundamental para transformar o sangue venoso em sangue arterial e levar vida a todos os compartimentos do corpo.

Esse esforço leva rapidamente o coração à falência, já que o órgão não resiste ao crescente esforço de bombear sangue para os pulmões bloqueados.

Todos os recursos médicos foram utilizados nos últimos meses, mas a doença persiste e progride de forma cruel, tornando cada vez mais difícil a respiração, em que pese o uso de oxigênio _____ horas por dia.

O bloqueio dos pulmões decorre do excesso de uma substância chamada endotelina, que causa a diminuição progressiva do calibre dos vasos sanguíneos.

O único medicamento capaz de relaxar o sistema vascular dos pulmões e possibilitar um melhor fluxo sanguíneo chama-se _____ e é produzido pelo laboratório _____.

(Detalhar, com fundamento no laudo médico, a ação esperada do medicamento)

DO DIREITO

A Constituição Federal estabelece:

Artigo 196 – A SAÚDE É DIREITO DE TODOS E DEVER DO ESTADO, garantido mediante políticas sociais e econômicas que visem à redução do risco de doença e de outros agravos e ao acesso

universal e igualitário às ações e serviços para sua promoção, PROTEÇÃO E RECUPERAÇÃO.

O artigo VI se antecipa, abrangente: São Direitos Sociais a educação, a SAÚDE, o trabalho, a moradia, o lazer, a segurança, a previdência social, a proteção à maternidade e à infância, a assistência aos desamparados.

E a Lei Ordinária, 8080, de 19 de setembro de 1990, configura de forma ainda mais clara e conclusiva, a missão e o dever do Estado, ao estabelecer no seu artigo 2º:

“A saúde é um direito fundamental do ser humano, devendo o Estado prover as condições indispensáveis ao seu pleno exercício.

Portanto, a Autoridade coatora, ao negar ao (à) impetrante o fornecimento do referido medicamento – está desobedecendo a Constituição, a qual, por exercer função pública que lhe foi conferida, tem o dever de respeitar incondicionalmente.

DO PLEITO

Face ao exposto, e tendo em visto o objetivo de assegurar direito líquido e certo, que, no caso em pauta, envolve a própria VIDA, impetra o presente MANDADO DE SEGURANÇA e requer:

SE DIGNE o Eminentíssimo Julgador conceder, in limine, a segurança requerida, determinando ao Exmo. Secretário de Saúde do Estado de _____, através do órgão competente da sua Secretaria, fornecer ao (à) requerente, portador(a) de moléstia crônica incurável, _____ mensalmente, um frasco, com _____ comprimidos do medicamento _____ diretamente – ou através do (citar instituição onde está fazendo o tratamento) onde o(a) requerente vem sendo atendido(a).

_____, _____ de _____ de 20__.

Por onde passa o ar?

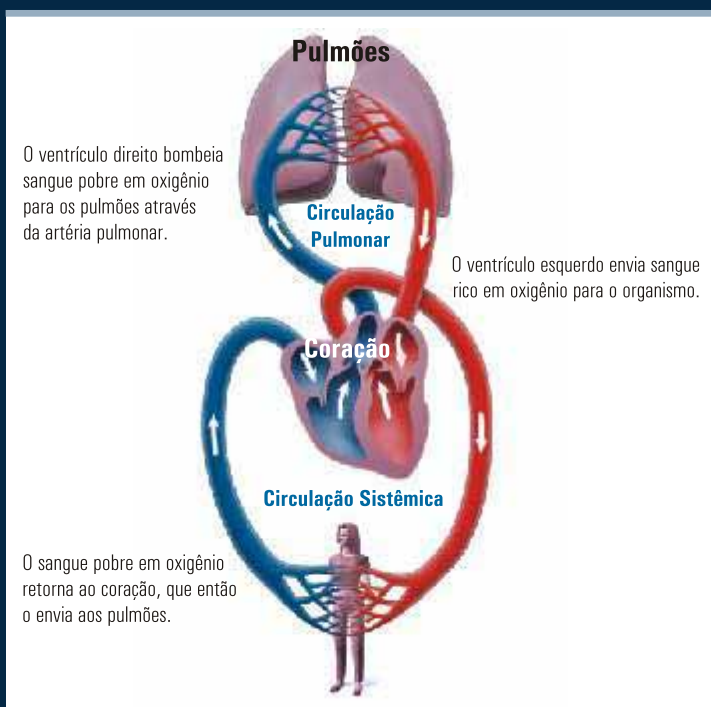
O que é hematose?

O ar entra pelo nariz, carregado de oxigênio, passa pelas fossas nasais, faringe, laringe, traquéia, brônquios até chegar aos alvéolos pulmonares. Os alvéolos estão rodeados por vasos sanguíneos onde se processa a troca do oxigênio – que entra no sangue – pelo dióxido de carbono – que entra nos pulmões. Esse fenômeno é que se chama **HEMATOSE PULMONAR**. O ar, então, sai pela boca expelindo o dióxido de carbono. ■



Como as células do seu corpo são oxigenadas?

À medida que vai batendo, o coração bombeia sangue por um conjunto de vasos sanguíneos, que se chama “Sistema Circulatorio”. São tubos elásticos e musculares que carregam o sangue para todas as partes do corpo. É o sangue que transporta o oxigênio novo recebido nos pulmões para todo o corpo. Igualmente, o sangue recolhe os refugos do corpo – como o dióxido de carbono, que é expelido quando ocorre o fenômeno da Hematose. ■



O que são as artérias?

São as artérias que carregam o sangue rico em oxigênio para fora do coração. As artérias começam com a Aorta, a grande artéria que sai do coração, e ramificam diversas vezes, tornando-se cada vez menores, conforme transportam o sangue para pontos distantes.

Com as artérias e as veias, conectam-se as CAPILARES, que são pequenos e finos vasos de sangue. Como as paredes das capilares são muito finas, torna-se possível que o oxigênio e o gás carbônico entrem e saiam das células dos órgãos. ■



E o que são as veias?

As veias são vasos sanguíneos que levam o sangue de volta ao coração. Elas se tornam cada vez mais e mais largas à medida que se aproximam do coração. O sangue que corre pelas veias

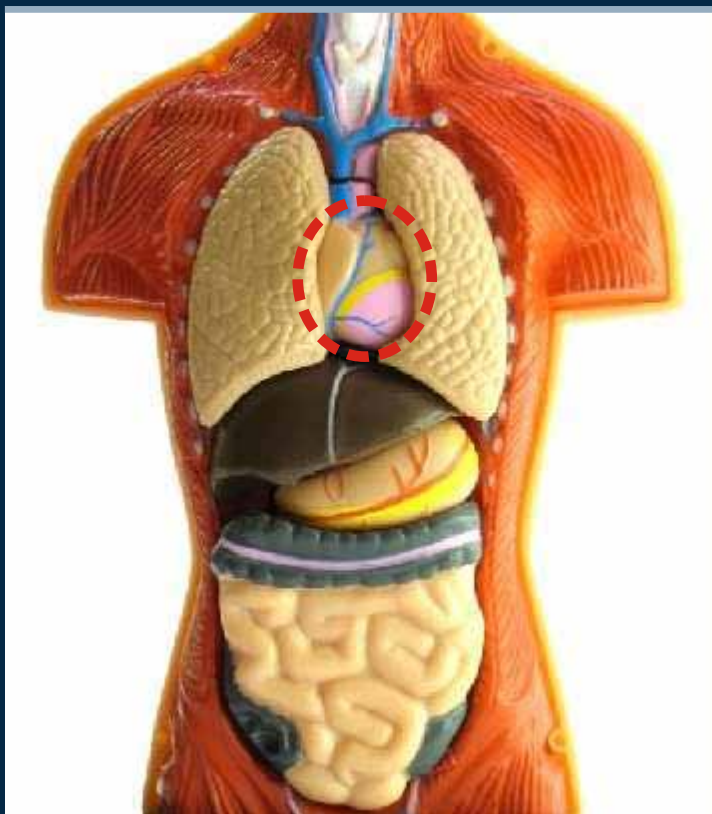
em direção ao coração tem baixo teor de oxigênio e está rico de substâncias nocivas que serão eliminadas pelo corpo, entre elas o dióxido de carbono, que será expelido por ocasião da Hematose.

Para que você tenha uma idéia da complexidade desse sistema, saiba que o sistema de veias, artérias e capilares do corpo humano alcança quase 100.000 quilômetros – comprimento suficiente para dar a volta ao mundo mais de duas vezes! A bomba que faz o sangue circular continuamente pelas veias do seu corpo chama-se **CORAÇÃO**. ■

O que é o coração? Onde fica?

O coração é um músculo e fica debaixo das costelas, entre os pulmões. Na superfície do coração, estão as artérias coronárias, que suprem o músculo do coração com sangue rico em oxigênio. A veia cava superior, a veia cava inferior e a veia pulmonar entram no coração e a artéria pulmonar e a aorta saem do coração.

Internamente, o coração é dividido em quatro partes ocultas. O lado esquerdo e o lado direito são divididos por uma parede muscular chamada septo. Os dois lados do coração são divididos em outras duas câmaras superiores, chamadas



átrios, que recebem sangue das veias, e duas câmaras inferiores, chamadas ventrículos, que bombeiam o sangue para as artérias. Os átrios e os ventrículos trabalham juntos, contraindo-se e relaxando-se para bombear o sangue para fora do coração. Nos portadores de hipertensão arterial pulmonar, como as artérias pulmonares estão contraídas, o sangue bombeado pelo ventrículo direito tem grande dificuldade de circular e, muitas vezes, volta, obrigando o coração a bombear cada vez mais forte, na tentativa de fazer o sangue entrar nos pulmões.

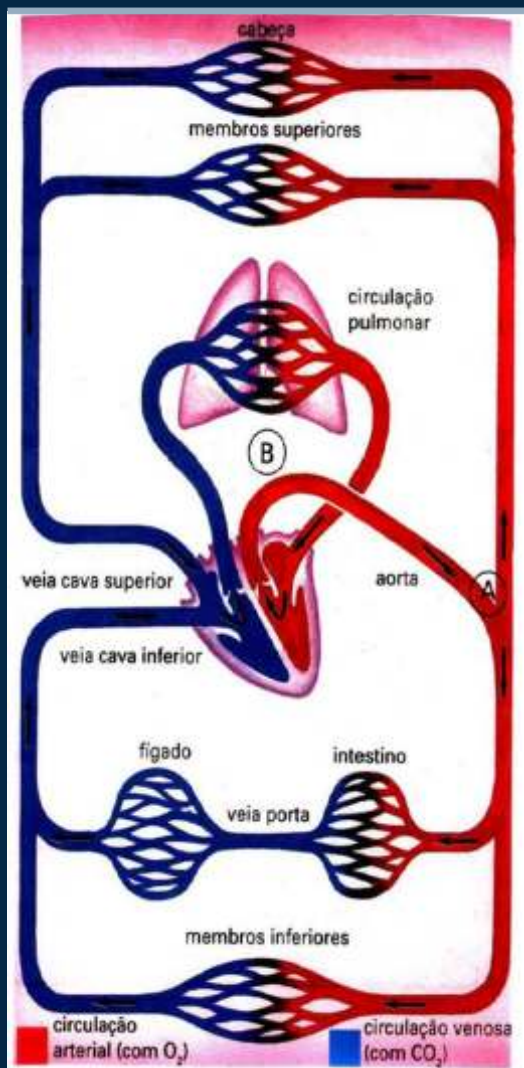


Existem quatro válvulas dentro do coração: Válvula mitral, válvula tricúspide, válvula aórtica e válvula pulmonar. As válvulas tricúspide e mitral ficam entre os átrios e os ventrículos. Já as válvulas aórtica e pulmonar estão entre os ventrículos e os principais vasos sanguíneos que partem do coração. ■

O problema na Hipertensão

O sangue entra no coração por meio de duas veias largas – as veias cavas inferior e superior – trazendo o sangue pobre em oxigênio do corpo no átrio direito. Conforme o átrio se contrai, o sangue flui do átrio direito para o ventrículo direito através da válvula tricúspide aberta. Quando o ventrículo está cheio, a válvula tricúspide se fecha. Isso evita que o sangue volte para o átrio enquanto o ventrículo se contrai. Quando o ventrículo se contrai, o sangue deixa o coração através da válvula pulmonar para a artéria pulmonar e para os pulmões, onde é oxigenado. Nos portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar, como as artérias estão contraídas, esse fluxo é grandemente dificultado, o que gera

uma sobrecarga para o coração, especialmente com relação à válvula tricúspide. ■



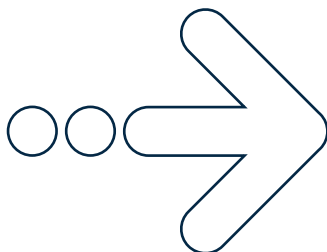


Os centros de tratamento de Hipertensão Pulmonar

Hipertensão Pulmonar é uma doença grave, que precisa ser tratada por profissionais especializados. Por isso, uma vez identificada a doença, é recomendável que o(a) paciente procure um Centro de Tratamento que seja referência no país.

Atualmente, existem Centros de Tratamento, que reúnem os profissionais mais qualificados para acompanhamento dos pacientes, nos seguintes Estados: São Paulo, Rio Grande do Sul, Bahia, Minas Gerais, Rio de Janeiro, Distrito Federal e Pernambuco.

A seguir, a relação desses Centros, com os respectivos telefones para contato.



São Paulo



INCOR/HC FMUSP

Pneumologia

(11) 3069-5695

Cardiologia

(11) 3069-5347



UNIFESP

Pneumologia

(11) 5549-1830

Cardiologia

(11) 5576-4238



INSTITUTO DANTE PAZZANESE

Cardiologia

(11) 5085-4146



SANTA CASA DE MISERICORDIA

Cardiologia

(11) 2176-7615

Interior de São Paulo



HOSPITAL DE BASE S.J. RIO PRETO

Pneumologia

(17) 3201-5000 – R. 1260



**HOSPITAL MUNICIPAL
DR. MARIO GATTI**

Cardiologia

(19) 2138-5761



UNICAMP

Pneumologia

(19) 3521-7153

Reumatologia

(19) 3521-7776

Cardiologia

(19) 3521-7791

Rio de Janeiro



HUCFF / UFRJ

Pneumologia

(21) 2286-2144



HSE/RJ

Pneumologia

(21) 2286-5269



Minas Gerais



**HOSPITAL
MADRE TERESA**

Pneumologia

(31) 3202-0942



**SANTA CASA DE
BELO HORIZONTE**

Pneumologia

(31) 3241-2220

Distrito Federal



HUB

Pneumologia

(61) 3307-3224 / 3448-5280

Bahia



UF BAHIA

Pneumologia

(71) 243-8233

Pernambuco



PROCAPE/UPE

Cardiologia

(81) 3117-4608



HOSPITAL PORTUGUÊS

Cardiologia

3416-1168

Rio Grande do Sul



**HOSPITAL DAS
CLÍNICA DE
PORTO ALEGRE**

Pneumologia

(51) 3342-2831 / 3334-6323



**SANTA CASA
DE PORTO ALEGRE**

Cardiologia

(51) 3214-8319



INSPIRANDO-SE NA MELHOR FONTE

As informações relativas aos sintomas da Hipertensão Arterial Pulmonar e as indicações do fluxograma de exames para o correto diagnóstico da doença foram baseadas nas pesquisas realizadas pela PULMONARY HYPERTENSION ASSOCIATION, através dos seus consultores, consolidadas no seu PATIENT'S SURVIVAL GUIDE, ficando aqui consignado o agradecimento do autor.

"For humanitarian reasons, the Pulmonary Hypertension Association, Inc., has allowed ABRAF to translate PHA's Pulmonary Hypertension: A Patient's Survival Guide (3rd edition). PHA did not do this translation into portuguese however, and cannot assume responsibility for its accuracy. For permission to reprint or translate the original PHA book, or to order the book, in English, contact the Pulmonary Hypertension Association, 801 Roeder Rd, Suite 400, Silver Spring, MD, 20910, USA. E-mail: web@phassociation.org."

O VÍNCULO INTERNACIONAL

Como decorrência do Memorando de Entendimento firmado com a PULMONARY HYPERTENSION ASSOCIATION, a ABRAF integra, hoje, um seleto grupo de 16 países, cujas associações estão empenhadas na busca da cura para a Hipertensão Arterial Pulmonar, partilhando com essas entidades do esforço para conscientizar os diversos setores da sociedade sobre a gravidade dessa doença. Este livro se propõe a ser um passo à frente nessa importante caminhada.

BRAZIL'S ABRAF AND PHA SIGN MEMORANDUM OF UNDERSTANDING

PHA is pleased to announce that we have signed a Memorandum of Understanding (MOU) with Brazil's Associação Brasileira de Amigos e Familiares de Portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar (ABRAF). We welcome them to the ranks of the many established international associations partnering to share best practices, heighten awareness and work towards a cure in the fight against pulmonary hypertension. ABRAF is the 16th international PH association to sign a MOU with PHA.

Respirar é Viver

Respirar e Viver – é apenas este o sonho de centenas de pessoas que, no Brasil, sofrem de Hipertensão Arterial Pulmonar.

Junte-se a nós neste trabalho voluntário de proporcionar melhores condições de vida aos portadores de HAP.

Como amigo, familiar ou portador de Hipertensão Arterial Pulmonar, você é bem-vindo à ABRAF – uma associação sem fins lucrativos, cujo único objetivo é proporcionar melhores condições de vida (e sobre-vida) aos portadores dessa patologia.

Paulo Menezes

◀119▶

O que você precisa saber sobre HAP

Lembre-se: Respirar é Viver!

Acesse:

www.respirareviver.org.br

Contato com o autor:

paulogmenezes@terra.com.br





Este livro foi composto em
Bodoni e Century Schoolbook
e impresso pela Gráfica
J.Sholna em agosto de 2008.

Um diagnóstico, uma semente!

Aconteceu em um sábado, 8 de janeiro de 2005. Fui chamada, como médica pneumologista do Hospital Paulistano, para avaliar uma jovem senhora com sintomas de dispnéia, edema de membros inferiores e cianose de extremidades. Recomendamos que a internassem e em seguida confirmamos, após a realização do Ecocardiograma, a suspeita diagnóstica inicial de Hipertensão Pulmonar.

Naquele momento iniciamos uma jornada de investigação relacionada a possíveis etiologias associadas a esta patologia. Após breve período de internação, sugeri que procurassem o INCOR, onde o Dr. Rogério de Souza vinha desenvolvendo um protocolo de pesquisa no tratamento da hipertensão pulmonar.

Como médica pneumologista, acompanhei ambulatorialmente a evolução da Sra. Maria Cristina e assisti em internações periódicas no Hospital Paulistano. Desde o diagnóstico inicial, a doença demonstrava sinais de gravidade. Em que pese o acompanhamento recebido no

Hospital Paulistano e no Instituto Dante Passaneze, onde obteve suporte para as repercussões cardiológicas da doença, a evolução dos sintomas foi persistente.

No dia 9 de agosto de 2007, dois anos e sete meses após o diagnóstico, pude, mais uma vez, acompanhar a Sra. Maria Cristina em sua última internação, onde uma parada cardio-respiratória finalizou sua história de luta pela vida.

Tive o privilégio de ler os originais deste livro, antes da sua impressão, e avaliei a importância das informações aqui contidas, no sentido de possibilitar maior conhecimento sobre esta patologia.

O autor, com quem convivi também durante esse lapso de tempo, empenhou-se na busca de informações, que certamente serão úteis a profissionais de saúde que queiram conhecer a abordagem inicial da Hipertensão Pulmonar, uma doença de conseqüências realmente graves e que deve merecer toda a atenção dos meus colegas médicos de todo o Brasil.

YONARA R. N. DAVID
Médica pneumologista



Paulo Menezes

*J*ornalista e Advogado, Paulo Menezes é presidente da ABRAF - Associação Brasileira de Amigos e Familiares de Portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar. Seu interesse pela patologia nasceu de dolorosa experiência familiar, quando sua esposa, Maria Cristina, apresentou os sintomas e percorreu sinuoso percurso até alcançar o diagnóstico correto. O autor desenvolve hoje um trabalho de conscientização sobre a patologia que, embora extremamente grave, ainda é pouco conhecida.