

TENHO  
**HIPERTENSÃO**  
**PULMONAR**  
E AGORA?

Dr. Caio Júlio César dos Santos Fernandes  
Dra. Tatiana Harumi Kota  
Dra. Daniela Castro dos Santos

**Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)**

(Câmara Brasileira do Livro, SP, Brasil)

Fernandes, Caio Julio Cesar dos Santos

Tenho hipertensão pulmonar, e agora? / Caio Julio Cesar dos Santos Fernandes, Tatiana Harumi Kota, Daniela Castro. -- São Paulo, SP : Fundação Zerbini, 2023.

ISBN 978-65-999916-0-8

1. Hipertensão 2. Hipertensão pulmonar - Tratamento 3. Pneumologia 4. Pulmões - Circulação  
I. Kota, Tatiana Harumi. II. Castro, Daniela.  
III. Título.

CDD-616.13206

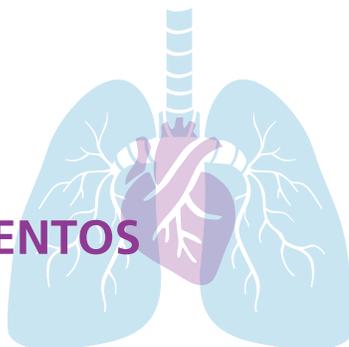
NLM-WG-340

23-147369

**Índices para catálogo sistemático:**

1. Hipertensão pulmonar : Tratamento : Medicina  
616.13206
2. Hipertensão pulmonar : Tratamento : Medicina  
WG-340

Tábata Alves da Silva - Bibliotecária - CRB-8/9253-0



## AGRADECIMENTOS

Várias pessoas e instituições foram fundamentais para a confecção e execução do livro que você tem em mãos.

Agradecemos à Janssen pelo fomento educacional, sem o qual a realização deste material não seria possível.

Agradecemos especialmente ao Fernando, que topou esta empreitada, e à Ilma, que idealizou todo o projeto e foi uma força motriz incansável para a execução do mesmo.

Agradecemos ao apoio da Comissão de Ensino do Incor, nas pessoas da Marília, por todo o apoio, e da Liliana.

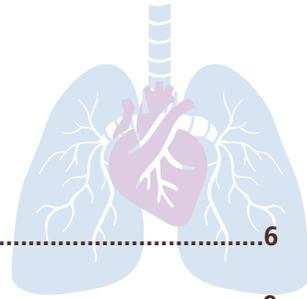
Agradecemos também à Disciplina de Pneumologia do HCFMUSP, por todo o suporte, nas pessoas dos Profs. Rogerio de Souza e Carlos Jardim.

E, finalmente, agradecemos aos pacientes com hipertensão pulmonar, que tanto nos ensinaram ao longo deste tempo. Agradecemos em particular *in memoriam* à Talita Marissol, Talita, Sueli e Vicente.

Dr. Caio Júlio César dos Santos Fernandes



# SUMÁRIO



<b>INTRODUÇÃO.....</b>	<b>6</b>
<b>1. O QUE É HIPERTENSÃO PULMONAR.....</b>	<b>9</b>
POR QUE ELA É UM PROBLEMA? E POR QUE FOI ACONTECER COMIGO?	
AGORA VAMOS ÀS PERGUNTAS DESTE CAPÍTULO	
<b>2. COMO DIAGNOSTICAR HIPERTENSÃO PULMONAR?.....</b>	<b>16</b>
POR QUE MEU DIAGNÓSTICO LEVOU TANTO TEMPO?	
PRECISO MESMO FAZER O CATETERISMO?	
<b>3. COMO É FEITO O TRATAMENTO DE HIPERTENSÃO PULMONAR?.....</b>	<b>27</b>
QUE REMÉDIOS PODEM SER UTILIZADOS, E COMO?	
HÁ ALGO FORA DO BRASIL QUE POSSA AJUDAR?	
<b>4. COMO SABER SE O TRATAMENTO DA HIPERTENSÃO PULMONAR ESTÁ DANDO CERTO?.....</b>	<b>41</b>
<b>5. A CIRURGIA É UM TRATAMENTO POSSÍVEL PARA UM PACIENTE COM HIPERTENSÃO PULMONAR?.....</b>	<b>46</b>
O QUE É HIPERTENSÃO PULMONAR TROMBOEMBÓLICA CRÔNICA (HPTEC)?	
<b>6. QUANDO AS COISAS DÃO ERRADO: COMO É A PIORA DO PACIENTE COM HIPERTENSÃO PULMONAR?.....</b>	<b>52</b>
QUANDO DEVO PROCURAR A EMERGÊNCIA? O TRANSPLANTE DE PULMÃO É POSSÍVEL? ONDE É FEITO NO BRASIL? TODOS OS PACIENTES PRECISAM SE SUBMETER A ELE?	

<b>7. ASPECTOS LEGAIS DA HIPERTENSÃO PULMONAR.....</b>	<b>62</b>
<b>8. QUAL A IMPLICAÇÃO DO DIAGNÓSTICO DE HIPERTENSÃO PULMONAR NA PREVIDÊNCIA SOCIAL?.....</b>	<b>77</b>
O QUE É O AUXÍLIO-DOENÇA? POSSO ME APOSENTAR?	
<b>9. ALGUMAS HISTÓRIAS COMO A SUA.....</b>	<b>90</b>
<b>CONCLUSÕES.....</b>	<b>120</b>
<b>GLOSSÁRIO.....</b>	<b>124</b>
<b>AUTORES.....</b>	<b>129</b>



# TENHO HIPERTENSÃO PULMONAR E AGORA?



Sei que, ao ouvir as palavras acima pela primeira vez, muitas coisas passaram pela sua cabeça. Imagino a angústia, a ansiedade, a dúvida e o medo associados a essa descoberta. Sei que a sua jornada (ou a de seu familiar) até chegarmos a este ponto foi bastante longa. Iniciando com uma falta de ar sem explicação, às vezes desmaiando, com dores no peito, até a incapacidade de fazer os esforços mais leves. E a angústia de observar sua mãe (ou seu filho) conseguindo fazer com facilidade coisas que para você eram um sofrimento.

Ao procurar ajuda, você passou por um sem-número de médicos, diversos exames e muitos diagnósticos errados, com muitos remédios, por vezes caros, ineficientes e que só pioraram a situação com seus efeitos colaterais. Até que, meses ou anos após o início da falta de ar, que só piorou ao longo desse período, você encontrou algum médico que conseguiu confirmar o problema (os médicos chamam a identificação de um problema de saúde de diagnóstico) e você ouviu pela primeira vez esse termo: hipertensão pulmonar. Aí a coisa ainda piora: esse médico pediu mais exames, entre eles um tal de cateterismo cardíaco. Apesar de você não saber bem o que é, a ideia de uma injeção e um cano (que o médico chamou de cateter) entrando

no seu braço ou no seu pescoço e chegando até o seu coração não parece muito agradável.

Você também deve ter procurado informações em outros lugares sobre a hipertensão pulmonar. Internet, talvez. E deve ter lido coisas bem assustadoras sobre a necessidade de medicações caras e talvez até de transplante de pulmão. E só podemos imaginar a tristeza e o desespero que passaram pela sua cabeça nesse momento. Risco de deixar sua família desassistida, das dificuldades financeiras pelo surgimento da doença, de não poder ter filhos, de não conseguir pagar suas contas ou ter acesso aos remédios. Medo de nunca melhorar. E medo de morrer.

Nossa ideia ao escrever este livro é tentar ajudar você a enfrentar e superar esses medos, trazendo informação por parte de quem lida com essa condição há vários anos. Buscamos esclarecer essas dúvidas com dados claros, para que você (ou seu familiar) possam saber o que esperar dessa doença, quais os riscos, qual a evolução esperada, o que pode ser feito com os recursos disponíveis no Brasil, o que nós não temos aqui e poderia ser feito se você estivesse em outro país (para que juntos possamos buscar e conseguir trazer essas alternativas para o nosso país, por exemplo).



Queremos ajudar você também com questões legais e financeiras, sobre como conseguir alguns descontos em impostos ou auxílio para transporte até o hospital de referência, onde você será tratado. E, finalmente, queremos mostrar para você depoimentos de outros pacientes com hipertensão pulmonar, para que você perceba que outras pessoas já passaram por isso e venceram, para que você possa se identificar com os problemas, vitórias e derrotas que eles ou seus familiares também passaram.

Não, não é bom ter hipertensão pulmonar. Mas você não está sozinho. Há caminhos. E gostaríamos, com este livro, de percorrê-los juntos com você.

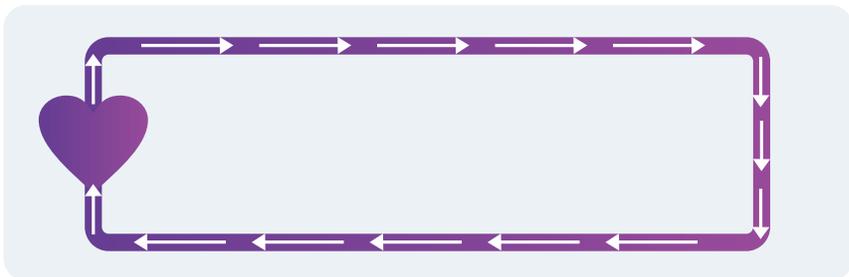


## 1.0 QUE É HIPERTENSÃO PULMONAR? POR QUE ELA É UM PROBLEMA? E POR QUE FOI ACONTECER COMIGO?

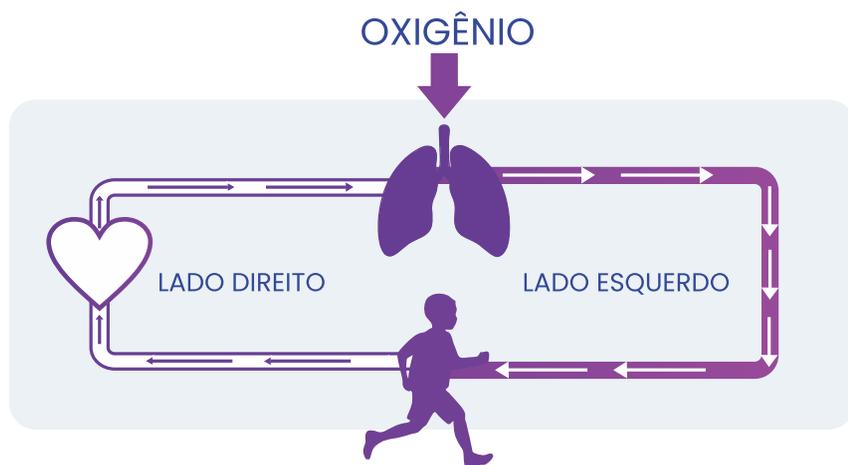
Talvez essas sejam as perguntas mais importantes a serem respondidas, ou pelo menos as suas dúvidas iniciais. No entanto, antes de responder sobre a doença, vamos entender um pouco sobre a circulação normal do sangue. Assim poderemos entender que problemas acontecem quando a pressão nos vasos pulmonares aumenta.

### A CIRCULAÇÃO NORMAL

Vamos simplificar o modelo de circulação do sangue corporal e pensar nele como um circuito de canos fechados, no qual a água (sangue) é movida pela força gerada por uma bomba (coração) e corre pelos canos (vasos), conforme o desenho abaixo. A bomba consegue mandar o fluido para a frente gerando pressão (força que empurra a água). Discutiremos muito a pressão a partir de agora.

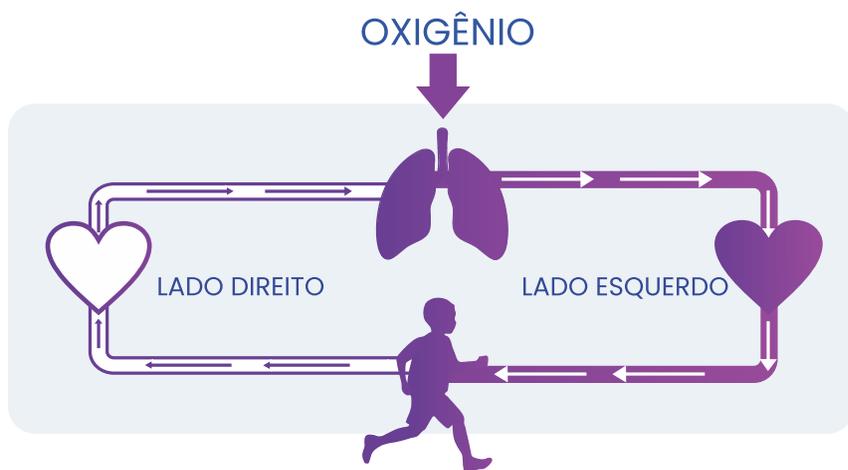


Vamos complicar um pouco as coisas agora. O sangue circula no nosso corpo com a finalidade de carregar o oxigênio dos pulmões (por onde o ar entra no corpo) até onde ele será utilizado (cérebro, intestino, músculos, por exemplo). O oxigênio é importante porque ele participa do processo que gera energia para todas as partes do corpo. Como o oxigênio, essas partes funcionam como devem (podemos pensar, correr ou falar). Em todas essas partes, esse oxigênio será consumido. O sangue voltará então aos pulmões, onde será oxigenado novamente. No nosso esquema, o sangue rico em oxigênio é representado em roxo e o pobre em oxigênio é representado em branco.



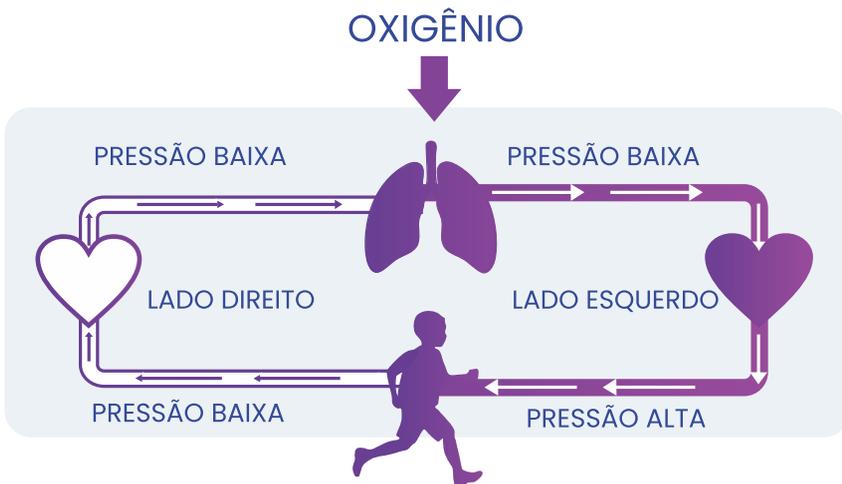


Agora a parte surpreendente: na nossa circulação não há apenas uma bomba, mas duas! Que geram forças para fluxo e, portanto, pressões diferentes! Não, você não tem dois corações, tem apenas um (diferentemente de alguns animais, como os polvos, por exemplo, que possuem três). Mas, na prática e para a nossa discussão, o coração possui duas metades completamente independentes, que se comportam como bombas diferentes.



O lado direito do coração manda sangue para os pulmões e é mais fraco, gerando pouca pressão, e o lado esquerdo do coração manda o sangue já oxigenado para o resto do corpo, sob alta pressão. Por que há essa diferença de pressão nas bombas? Para entender, lembre-se de que o cérebro está acima

do coração, já que andamos sobre duas pernas. Quando estamos em pé, para mandar sangue para o cérebro o coração precisa fazer força e gerar pressão (sem pressão o sangue não percorreria a distância necessária: pense na mangueira do jardim quando você coloca o dedo na abertura – ao fechar o orifício, a pressão aumenta e a água vai mais longe). Mas gerar maior pressão consome mais energia. Se o lado direito do coração não precisa gerar alta pressão (afinal, o pulmão está logo ali, ao lado do coração), ele não o faz. Para você ter uma ideia: a pressão do lado direito do coração é apenas 14 mmHg (mmHG é a unidade de pressão) enquanto a pressão do lado esquerdo é 75!





Esse esquema circulatório foi descrito em detalhes apenas no século XVII, por um médico inglês chamado William Harvey. Sua compreensão é fundamental para entendermos os problemas que podem surgir, caso haja algum problema nos canos (vasos) ou nas bombas (lado direito ou esquerdo do coração). Imagine, por exemplo, que um dos canos entupa (na sua casa isso acontece por sujeira; na circulação, acontece por um coágulo ou por uma placa de gordura). A bomba tem que fazer mais força, gastando mais energia e eventualmente não dando conta do recado. Aí começa a falhar. Se ela falha, não consegue mandar o sangue e falta oxigênio no corpo, o que pode causar uma série de problemas. Todos os órgãos sentem falta do oxigênio, cérebro, músculos, intestino, todos. E esse é o problema da hipertensão pulmonar. A bomba falha, falta oxigênio, o corpo sente essa falta e começa a não funcionar direito.

AGORA  
**VAMOS ÀS**  
**PERGUNTAS**  
DESTE CAPÍTULO:



**A. O que é hipertensão pulmonar?**

Hipertensão significa que a pressão gerada pelo coração está mais alta do que o normal. Se for do lado esquerdo do coração, é uma hipertensão sistêmica. Se for do lado direito, é uma hipertensão pulmonar.

**B. Por que a hipertensão pulmonar é um problema?**

Porque a bomba responsável por essa parte do circuito, o lado direito do coração, não aguenta sustentar essa pressão aumentada por muito tempo e pode começar a falhar. Se o lado direito falha, todo o sistema circulatório falha. O sangue não flui adequadamente e, portanto, o oxigênio não chega ao corpo. E sem sangue e, portanto, sem oxigênio, o corpo não funciona adequadamente.

**C. E por que foi acontecer comigo?**

Essa é pergunta mais difícil de responder. Várias doenças podem causar obstruções nos vasos pulmonares, gerando hipertensão pulmonar. Isso acontece mais frequentemente nos pacientes com esclerodermia, lúpus, algumas hepatites, infecção pelo HIV, algumas anemias ou alterações genéticas (nos próprios vasos pulmonares ou no coração). Então, se



Se você tem uma dessas doenças, esse é o motivo de você ter hipertensão pulmonar: a doença atacou os vasos do seu pulmão. Vasos doentes são vasos entupidos e forçam muito a sua bomba (o lado direito do coração).

E se você não tiver nenhuma dessas doenças? Bom, aí você tem o que é chamado de doença primária (começou no vaso, não foi causada por outra doença) ou, mais recentemente, chamada de **idiopática** (sem causa bem definida). Por incrível que pareça, a maioria dos pacientes tem essa forma de doença, a idiopática. Isso é verdade no Brasil e em todos os países do mundo. Por mais difícil e incompreensível que pareça, não se trata de algo raro. Você não está sozinho. Leia depoimentos de alguns pacientes na parte final do livro. Veja as fotos. Conheça as histórias. E, a partir de agora, vamos juntos aprender a lidar com a sua doença.



## 2. COMO DIAGNOSTICAR HIPERTENSÃO PULMONAR?

### POR QUE MEU DIAGNÓSTICO LEVOU TANTO TEMPO? PRECISO MESMO FAZER O CATETERISMO?

Agora vamos começar a jornada da doença hipertensão pulmonar propriamente dita. O que ela causa, como se manifesta, o que pode vir a acontecer, como o médico confirma o diagnóstico e, finalmente, abordaremos um pouco do terrível cateterismo cardíaco. Ele é necessário mesmo? Vamos então às nossas questões.

#### **A. O que o paciente com hipertensão pulmonar sente?**

As melhores pessoas para responder essa questão são os próprios pacientes portadores da doença. Em uma pesquisa realizada pela Associação de Hipertensão Pulmonar dos Estados Unidos, os sintomas mais comuns relatados foram falta de ar, que vai piorando com o passar do tempo, fadiga crônica (um cansaço inexplicável, sempre presente), inchaço na barriga e nas pernas e, em casos mais graves, dor torácica mediante esforço e desmaios. Em geral o paciente começa o quadro com falta de ar (que os médicos chamam de dispneia) e os outros sintomas vão aparecendo à medida que a situação se agrava, conforme os outros órgãos sentem falta do oxigênio que não está sendo adequadamente transportado.

Lembre-se, a bomba do sistema (o lado direito do coração) não está funcionando adequadamente (como vimos no capítulo anterior). A falta de ar pode ser muito intensa. Alguns pacientes chegam a ter dificuldade de realizar atividades mínimas, como ir ao banheiro ou falar. No entanto, os pacientes não aparentam ter qualquer problema físico inicialmente (hipertensão pulmonar é uma doença sorrateira, ela não chega de uma hora para outra, vai se instalando aos poucos) e os pacientes podem ser acusados de preguiçosos pela família, chefes ou colegas do trabalho, e até mesmo por médicos. Isso acarreta inclusive certas dificuldades de se conseguir benefícios previdenciários (como veremos nas próximas sessões) ou diagnósticos errados, como falta de ar por origem psicológica. O inchaço nas pernas também é bastante característico da hipertensão pulmonar. Desmaios podem estar presentes, mas em geral depois de esforço, e em casos mais avançados. Quando o caso se torna muito grave, o paciente pode inclusive chegar a morrer da doença. No entanto a morte súbita (o paciente estava bem e de repente falece) não é comum. Em geral, o paciente grave vai piorando aos poucos até vir a falecer. Assim, a piora do paciente com hipertensão pulmonar é uma oportunidade de o médico corrigir o rumo, mudar o tratamento e melhorar a doença.



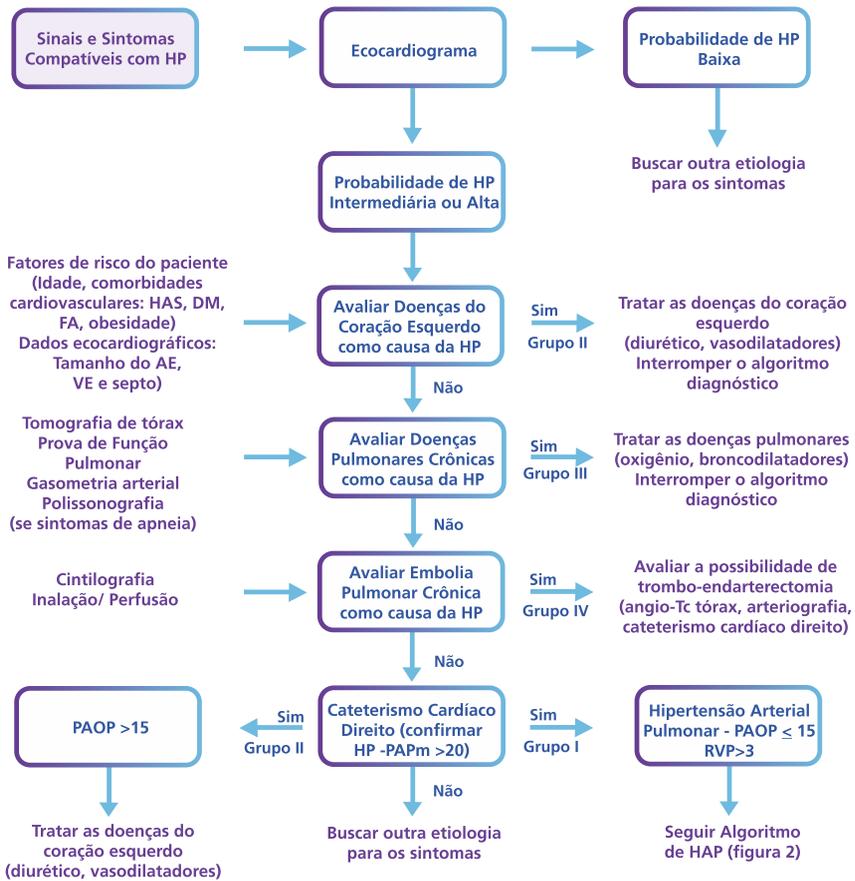
## **B. A hipertensão pulmonar está relacionada a herança genética? Preciso me preocupar com meus filhos ou com meus irmãos?**

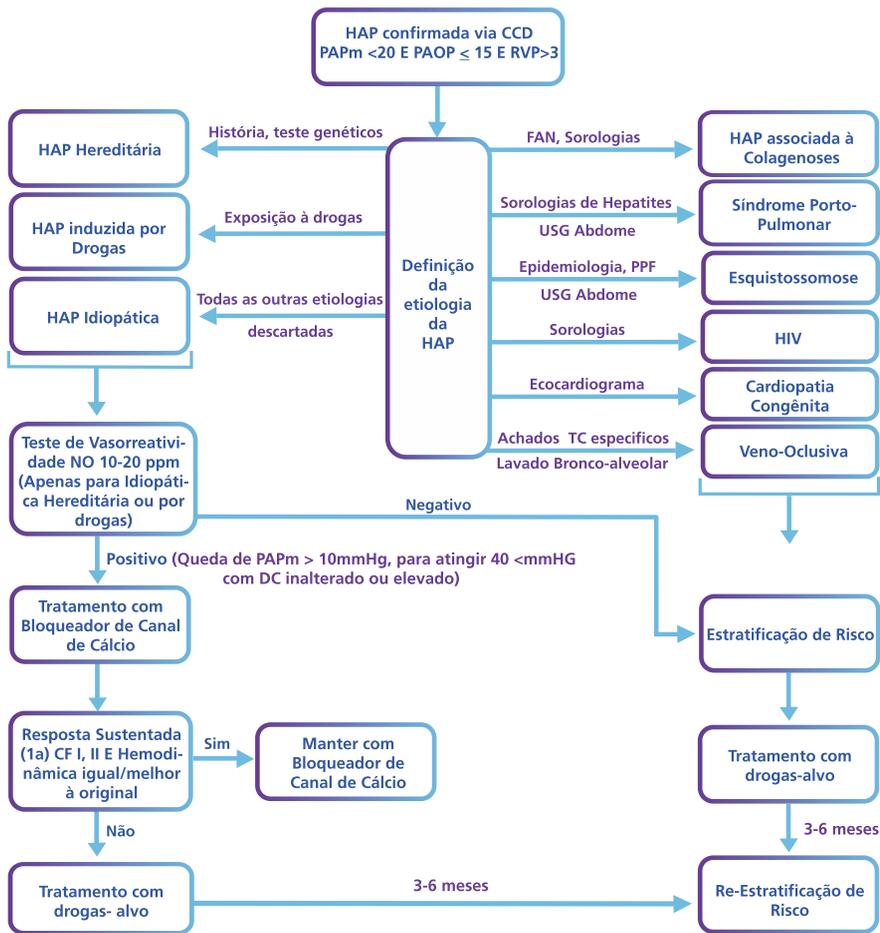
Este assunto é sempre delicado e a resposta precisa ser objetiva: sim, a associação de hipertensão pulmonar com herança familiar existe. Não em todos os casos, mas em alguns. Alguns genes, inclusive, já foram identificados. Essa pesquisa genética é feita no exterior; no Brasil, ela ainda não é encontrada com facilidade. Na prática, porém, essa pesquisa não muda o tratamento. E, sim, também existe alguma preocupação com os filhos de pacientes com hipertensão pulmonar. Se a paciente for mulher e não tiver filhos, a recomendação é que não engravide, não só pelo risco de passar o gene de hipertensão pulmonar para o bebê, mas porque a gestação e o parto podem ser uma sobrecarga intolerável para a bomba já falhando da paciente e causar a morte do bebê e da mãe (o coração direito, que já não dá conta do corpo sem gestação, precisa agora nutrir mãe e bebê, e a bomba pode falhar). Se for um paciente homem também há a indicação de evitar-se a paternidade (pelo risco de passar o gene para o bebê). Se a paciente ou o paciente já tiver filhos, é preciso atenção: caso as crianças tenham falta de ar, vale a pena levar ao médico para iniciar a investigação de hipertensão pulmonar. Resumindo: a hipertensão pulmonar não tem origem genética em todos

os casos e nem sempre passa para os filhos, mas isso pode ocorrer. Ter filhos é contraindicado para os pacientes com hipertensão pulmonar.

### **C. Como o diagnóstico de hipertensão pulmonar é confirmado?**

Pergunte para qualquer médico e ele dirá que o diagnóstico de hipertensão pulmonar é bastante difícil. O Ministério da Saúde do Brasil publicou em 2022 um texto em que sugere uma linha de investigação da doença. Veja só como ele é complicado!





Algoritmos do Ministério da Saúde para o diagnóstico de Hipertensão Pulmonar.

Publicado em:

[http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2022/20220314\\_Relatorio\\_CP\\_06\\_Sildenafil\\_Bosentana\\_Ambrisentana\\_llopostra\\_Selexipague\\_Riociguat\\_HA.pdf](http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2022/20220314_Relatorio_CP_06_Sildenafil_Bosentana_Ambrisentana_llopostra_Selexipague_Riociguat_HA.pdf)

nas páginas 19 e 20.



Note a quantidade e a complexidade dos exames necessários para confirmar esse diagnóstico. Tais exames acabam sendo de difícil realização, são caros e requerem experiência para serem corretamente realizados e interpretados. Por isso, os médicos preferem tratar os pacientes de hipertensão pulmonar no que chamamos de centros de referência, normalmente hospitais, onde todos os exames são concentrados e o tratamento é feito. Isso acontece apenas em alguns locais do país, e as regras para definir o que é um centro de hipertensão pulmonar no Brasil não estão definidas. Na Europa, centros de referência em hipertensão pulmonar são aqueles que seguem pelo menos 50 pacientes, e recebem indicação de outros locais de pelo menos dois pacientes por mês. Recomenda-se também que o centro de referência tenha **pelo menos** dois médicos especialistas na doença que atendam o paciente (pneumologistas ou cardiologistas), uma enfermeira especialista, um cardiologista que faça ecocardiograma e que tenha experiência com hipertensão pulmonar, um médico especialista em cateterismo cardíaco direito, uma enfermagem, uma UTI para a internação dos pacientes, se necessário, e capacidade de realizar todos os exames descritos anteriormente. É bastante coisa.

Hipertensão pulmonar não é uma doença para ser tratada apenas no consultório do médico generalista. É necessário um médico especialista com toda uma estrutura médico-hospitalar acessível por trás. Por isso é tão difícil lidar com hipertensão pulmonar no mundo inteiro. No Brasil essa organização ainda está melhorando. Temos alguns bons centros, mas mais são necessários. Temos muitos pacientes e o país é muito grande, o que dificulta bastante as coisas. E isso nos leva à nossa próxima questão.

#### **D. Por que o meu diagnóstico levou tanto tempo?**

Infelizmente isso não aconteceu só com você. Na verdade, não acontece nem mesmo só com os pacientes brasileiros. Uma pesquisa na Europa demonstrou que, mesmo, em países ricos com excelente assistência à saúde, o tempo para o diagnóstico é superior a um ano! E esse tempo longo até o início do tratamento prejudica o paciente, e reduz a sua resposta aos remédios. A demora acontece por vários motivos: são muitos exames, caros e complicados, os pacientes têm dificuldade de acesso, e por aí vai. Veja outro ponto: em uma pesquisa norte-americana apenas 6% dos pacientes fizeram todos os exames recomendados! Um paciente a cada 20! Esse é outro problema – às vezes os médicos não sabem ou não pedem os exames devidos, mesmo quando tem acesso a eles, inclusive nos Estados



Unidos. Levar a informação inclusive aos médicos é outra tarefa que tem de ser encarada pelos médicos que lidam com hipertensão pulmonar.

### **E. Preciso mesmo do cateterismo cardíaco? Para que ele serve? Como é feito? Dói? Tem risco?**

#### **O ecocardiograma não substitui?**

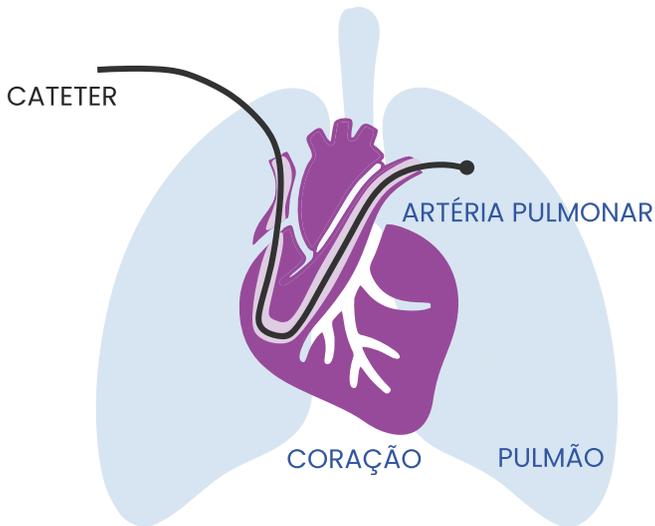
Quando há a suspeita de hipertensão pulmonar, o principal exame a ser realizado antes do cateterismo é o ecocardiograma. Esse é um exame bem útil, pois não dói, não é caro e não há risco para o paciente. É uma ultrassonografia do coração, na verdade (passa-se um gel no peito do paciente e sobre o gel o médico desliza o transdutor, que emite um som e envia para o aparelho, que lê o reflexo desse som. Esse som atinge o coração e é refletido – nós não ouvimos, mas o computador ouve!). Assim, o ecocardiograma consegue passar uma impressão de como está o lado direito do coração e consegue dar uma ideia da pressão na artéria pulmonar. O ecocardiograma, portanto, é muito bom para mostrar quem precisa de um exame mais preciso, mas ele não é preciso o suficiente para confirmar o diagnóstico. Se o tratamento for realizado baseado apenas no ecocardiograma, ele será feito de forma errada em cerca de 40% dos casos. Portanto, sim, o cateterismo é fundamental.

O cateterismo é feito através de uma punção (injeção) em uma veia periférica (em geral no pescoço, no braço, na altura do cotovelo, ou na virilha). Essa injeção não dói, porque é feita com anestesia local, e o paciente fica acordado durante todo o exame. Uma vez feita a injeção é introduzido na veia um cateter (tubo de plástico comprido) que irá seguir o fluxo sanguíneo normal, passando pelo coração (lado direito) e indo parar na artéria pulmonar (vide desenho a seguir). Lá, o cateter mede diretamente a pressão da artéria pulmonar e como está a força de bomba do lado direito do coração, no mesmo exame! Assim o cateterismo confirma o diagnóstico de hipertensão pulmonar (se a pressão que ele medir na artéria for maior que 20 está confirmado o diagnóstico; lembre-se de que a pressão normal do pulmão é 14) e, ao mesmo tempo, podemos ter uma ideia direta de quão doente está o lado direito do coração (isso mostra algo que os médicos chamam de prognóstico, ou seja, se seu estado é muito grave ou não).

É, portanto, um exame fundamental para saber o diagnóstico (se o paciente tem ou não a doença) e o prognóstico (se está grave ou não). E repetir o cateterismo mostra também se o paciente melhorou ou não. Ele não precisa ser feito em todas as consultas, mas deve ser repetido para mostrar como a doença está evoluindo (se está melhorando ou piorando).



O exame é bastante seguro. O risco de complicação dele é na faixa de uma para cada 100 cateterismos realizados. Assim, em resumo: sim, você precisa do cateterismo (de um primeiro, e precisará de vários outros, provavelmente). O exame não dói, é seguro e mostra se você tem a doença e se ela está grave ou não. Se ele for repetido, mostra se a doença está melhorando ou piorando.



Ufa! Após toda essa maratona chegamos finalmente ao ponto mais crítico da nossa jornada médica: o tratamento! Juntos, vamos conhecer as alternativas disponíveis para tratar hipertensão pulmonar no Brasil (e fora dele).



### 3. COMO É FEITO O TRATAMENTO DE HIPERTENSÃO PULMONAR?

#### QUE REMÉDIOS PODEM SER UTILIZADOS, E COMO? HÁ ALGO FORA DO BRASIL QUE POSSA AJUDAR?

Chegamos ao tratamento da hipertensão pulmonar. Essa parte certamente interessa bastante a você. Vamos discutir agora as opções de tratamento. Lembre-se de que o tratamento não inclui apenas remédios, mas também medidas como dieta e exercício físico. Vamos às perguntas, então.

#### A. Como é feito o tratamento de hipertensão pulmonar?

Para identificar qual o melhor tratamento de hipertensão pulmonar, alguns pontos são fundamentais. O primeiro deles: diagnóstico correto. Sem um diagnóstico adequado, não é possível prescrever o tratamento certo. E isso inclui o cateterismo cardíaco, se o seu médico estiver considerando o tratamento de hipertensão pulmonar (vide o capítulo anterior). O reforço nesse ponto é importante. Apenas um em cada 20 pacientes cujo ecocardiograma demonstra hipertensão pulmonar precisará receber o tratamento que estamos discutindo. Uma minoria absoluta. Se o diagnóstico não for bem-feito (e, como você viu no capítulo anterior, isso inclui uma série de exames complicados) o paciente pode estar recebendo um tratamento inadequado e, portanto, o resultado não será bom.

O segundo passo do tratamento é o que chamamos de medidas gerais. Significa abordar as consequências e complicações da hipertensão pulmonar. Isso depende muito de paciente para paciente. Assim, se o paciente estiver muito inchado ele precisará de diuréticos (medicações que eliminam o líquido excessivo através da urina, pois a hipertensão pulmonar é uma doença que faz o paciente reter muito líquido, por conta da falência da bomba – coração direito). Outras medicações podem ser utilizadas a depender de cada caso e fazem parte das medidas gerais, por exemplos anticoagulantes (medicamentos que diminuem a viscosidade – “grossura” – do sangue e impedem a formação de coágulos, permitindo um fluxo sanguíneo melhor) e antiarrítmicos (medicamentos que ajustam o ritmo cardíaco).

 <b>Furosemida (40mg, 1-2 x/dia)</b> Diurético (elimina líquido pela urina)	
Efeitos colaterais	Como evitá-los
Desidratação	Exames periódicos, reposição de potássio
Câimbras	
Redução de força muscular	
Potássio e cálcio baixos	



Outra situação bastante comum em casos de hipertensão pulmonar: oxigenação baixa. Se a bomba cardíaca direita falha e os vasos pulmonares estão doentes, o sangue não consegue captar adequadamente o oxigênio ao passar pelo pulmão. Medimos a oxigenação do sangue com um aparelho chamado oxímetro (colocado no dedo, sem dor, que mede a intensidade do vermelho do sangue ao acender uma pequena luz no seu interior. Quanto mais vermelho o sangue, maior a quantidade de oxigênio carregada, como mostra a figura a seguir).



**Fig. 1 - Exemplo de oxímetro de dedo, usado para avaliar a oxigenação dos pacientes durante a consulta ou mesmo em casa.**

Para confirmar a oxigenação baixa, às vezes é necessário coletar um exame de sangue. Se essa oxigenação estiver realmente baixa, pode ser necessário que o paciente use oxigênio suplementar em casa, ou seja, damos mais oxigênio para o paciente do que há naturalmente no ar. Fazemos isso de várias formas, mas em geral é o mesmo princípio para todos: um cateter (tubo de plástico), dessa vez bem fino, é acomodado no nariz do paciente e apoiado quase como um óculos (vide foto). Na outra ponta do cateter é ligada a fonte do oxigênio. Essa fonte pode ser uma máquina chamada concentrador, que é ligada na energia elétrica. Esse concentrador pega o oxigênio do ar e o concentra, portanto, aumentando a sua quantidade, e joga esse ar enriquecido com oxigênio no cateter.



**Fig. 2 - Cateter de oxigênio colocado em uma paciente com hipertensão pulmonar.**



Há vários modelos de concentradores de oxigênio: grandes, pequenos, com bateria (vide foto). Com o concentrador (se este for portátil, com bateria) o paciente pode ter muita autonomia, ou seja, sair de casa para ir trabalhar ou ir ao restaurante, por exemplo. Outro método utilizado para suplementar o oxigênio é com cilindros metálicos, que funcionam de forma semelhante a um botijão de gás, necessitando recargas periódicas. Na mesma linha, há o oxigênio líquido, colocado em um botijão. Quando necessário, um pequeno recipiente (como uma garrafinha) de oxigênio pode ser ligado a esse botijão. Um pouco de oxigênio é retirado e pode ser utilizado por algumas horas, novamente permitindo ao paciente alguma autonomia para sair de casa, por exemplo.



Fig. 3 - Modelo de concentrador estacionário (fixo, ligado à energia elétrica).



Fig. 4 - Outro modelo de concentrador de oxigênio estacionário.



Fig. 5 - Modelo de concentrador portátil. Ele tem bateria e é mais leve, podendo ser usado como uma bolsa a tiracolo, o que permite ao paciente sair de casa.



**Fig. 6 - Cilindro de oxigênio de parede. Fixo, precisa de recargas periódicas. Quanto maior, menos recargas.**



**Fig. 7 - Modelo de oxigênio líquido. O recipiente grande é fixo e requer recargas periódicas. O pequeno consegue retirar o oxigênio do recipiente grande, é mais leve e permite ao paciente usar oxigênio suplementar fora de casa.**

O uso do oxigênio suplementar sempre é algo difícil para os pacientes, na prática e psicologicamente. Os pacientes não gostam de utilizar os cateteres em áreas públicas, receiam ser observados. Além disso, às vezes é difícil utilizar um equipamento pesado, com tubos de plástico, que ocupam espaço etc. No entanto, os equipamentos têm ficado cada vez menores, melhores e mais leves, e o uso de oxigênio suplementar tem sido cada vez mais bem aceito. Hoje é frequente vermos pacientes utilizando cateteres e concentradores portáteis de oxigênio passeando em centros comerciais ou parques, por exemplo. Além disso, o oxigênio fornecido a mais, se os pacientes oxigenam mal, pode reduzir a pressão no pulmão, melhorando a doença, e pode ser parte importante do tratamento do paciente com hipertensão pulmonar.

O terceiro passo do tratamento é evitar a gestação. Já discutimos no capítulo anterior como a gravidez pode piorar as pacientes com hipertensão pulmonar. Então, é parte importante do tratamento a prevenção da gravidez. Muitas pacientes com hipertensão pulmonar estão em idade fértil e podem engravidar. Existem hoje muitos métodos contraceptivos bastante eficientes: medicamentos, métodos de barreira (preservativo – “camisinha”, diafragma), dispositivos intrauterinos (DIUs) com ou sem hormônio. Não discuti-



remos os métodos contraceptivos neste texto, mas é importante lembrar da contracepção e adequar a escolha do método às necessidades eventuais de cada paciente.

Tudo o que discutimos até agora neste capítulo quanto a tratamento pode ser utilizado não só em pacientes com hipertensão pulmonar, mas também em outras doenças cardíacas ou pulmonares. Agora finalmente iniciaremos a discussão dos remédios utilizados para tratar a hipertensão pulmonar propriamente dita.

Há três vias de tratamento envolvendo medicações para hipertensão pulmonar. Vamos entendê-las como grandes famílias de medicamentos, que são: via do óxido nítrico, via da endotelina e via da prostaciclina. Esqueça esses nomes complicados. Para você, o importante é saber que há várias famílias de medicamentos e que essas famílias podem ser utilizadas de forma independente. Assim, se eu tenho hipertensão pulmonar posso usar uma medicação A da via do óxido nítrico, B da via da prostaciclina e C da via da endotelina, ao mesmo tempo. Chamamos isso de terapia combinada, e essa é a base do tratamento atual. Hoje, sabemos que um remédio apenas não é suficiente para impedir a piora da doença, então, na maioria dos casos, utilizamos dois ou três remédios, um de cada família.

A combinação é feita sempre entre remédios de famílias diferentes, já que os medicamentos de cada família atuam no mesmo ponto.

Os remédios disponíveis para o tratamento de hipertensão pulmonar no Brasil são os seguintes:

I. Da via do óxido nítrico

 <b>Sildenafil (20 a 80mg 3x ao dia)</b> Vasodilatador	
Efeitos colaterais	Como evitá-los
Dor de cabeça	Analgésicos comuns
Pressão baixa	
Flushing	
Muito raros: deficiência visual e auditiva, priapismo (ereção prolongada)	

 <b>Riociguat (até 2,5mcg 3x ao dia)</b> Vasodilatador	
Efeitos colaterais	Como evitá-los
Dor de cabeça	Analgésicos comuns, não usar junto com sildenafil (e outros PDE5i)
Pressão baixa	
Flushing	
Muito raros: tosse com sangue	



## I. Da via da endotelina

 <b>Ambrisentana (5-10mg 1x ao dia)</b> Droga anti-remodelamento (atua melhorando a doença no vaso)	
Efeitos colaterais	Como evitá-los
Edema nas pernas	Exames periódicos (hemograma)
Anemia	
Efeitos teratogênicos	

 <b>Bosentana (125mg 2x ao dia)</b> Droga anti-remodelamento (atua melhorando a doença no vaso)	
Efeitos colaterais	Como evitá-los
Hepatite (3,5%)	Exames periódicos (função hepática e hemograma)
Anemia	
Hipoespermia	

## I. Da via da prostaciclina

 <b>Iloprost (até 45mcg 6 a 9x ao dia)</b> Vasodilatador	
Efeitos colaterais	Como evitá-los
Dor (muscular, cabeça, mandíbula)	Analgésicos comuns, antidiarreicos
Efeitos locais (irritação no rosto e face)	
Efeitos gastrointestinais (diarreia, dor)	

 <b>Selexipague (200 a 1600mcg 2x ao dia)</b> Vasodilatador	
Comprimido	
Efeitos colaterais	Como evitá-los
Dor (muscular, cabeça, mandíbula)	Analgésicos comuns, antidiarreicos
Efeitos gastrointestinais (diarreia, dor)	

### A. Entendi que há várias medicações disponíveis no Brasil para o tratamento de hipertensão pulmonar. E fora do Brasil? Há algo que não temos aqui?

Sim, há uma série de medicações que não dispomos no Brasil e já foram autorizadas para o uso de pacientes com hipertensão pulmonar no exterior. São elas:

#### I. Da via do óxido nítrico

- ▶ Tadalafil (disponível no Brasil, mas sem o registro na Anvisa para o tratamento de hipertensão pulmonar). Medicamento via oral (comprimido).
- ▶ Vardenafil (disponível no Brasil, mas sem o registro na Anvisa para o tratamento de hipertensão pulmonar). Medicamento via oral (comprimido).

#### II. Da via da endotelina

- ▶ Macitentan (não disponível no Brasil). Medicamento via oral (comprimido).



### III. Da via da prostaciclina

- ▶ Epoprostenol (não disponível no Brasil). Medicamento endovenoso. Necessita de uma bomba de infusão que o paciente carrega consigo o tempo inteiro, com um cateter que leva a medicação da bomba até o coração. Seu uso e manutenção são bastante complicados, mas talvez seja o medicamento que mais faça falta para o paciente brasileiro. Foi o primeiro a ter seu efeito comprovado e, no exterior, é usado para pacientes mais graves. Bastante potente.
- ▶ Beraprost (não disponível no Brasil). Medicamento via oral (comprimido).
- ▶ Treprostinil (não disponível no Brasil). Medicamento via oral (comprimido), subcutâneo, endovenoso e inalatório. Bastante versátil, com múltiplas formas de uso. Se o uso for subcutâneo ou endovenoso, necessita de uma bomba de infusão e de um cateter.
- ▶ Iloprost endovenoso (não disponível no Brasil). Medicamento endovenoso. Utilizado para pacientes mais graves, assim como o epoprostenol. Também requer um cateter e uma bomba de infusão.

A falta de disponibilidade de drogas endovenosas no Brasil (epoprostenol, iloprost ou treprostinil) deixa uma lacuna realmente significativa para o tratamento do paciente com hipertensão pulmonar no nosso país, particularmente os mais

graves. Trazer essas medicações para o nosso país deve ser uma demanda de toda a nossa comunidade.

Como nota de otimismo, para encerrar este capítulo, vale a pena citar que várias outras medicações estão sendo estudadas para o tratamento de hipertensão pulmonar, algumas nas mesmas vias clássicas (famílias) já citadas (por exemplo, o ranelipague, na via da prostaciclina) e outras em vias até então não exploradas (por exemplo, uma droga chamada sotatercept), que inauguram uma nova era no tratamento de hipertensão arterial pulmonar e abrem boas perspectivas de melhoria para os pacientes.

Já descobrimos como o tratamento da hipertensão pulmonar é feito e agora conhecemos os remédios que podem ser utilizados. Como saber então se o tratamento foi eficiente? E, se não foi, o que mais podemos fazer?

Vamos seguir em frente e descobrir como é feita a reavaliação periódica do paciente com hipertensão pulmonar, no próximo capítulo.



## 4. COMO SABER SE O TRATAMENTO DA HIPERTENSÃO PULMONAR ESTÁ DANDO CERTO?

Após o início do tratamento da hipertensão pulmonar (que, como vimos no capítulo anterior, inclui mais do que dar medicação), o próximo passo é compreendermos se esse tratamento está dando certo.

A primeira informação vem do próprio paciente. Se o tratamento estiver funcionando, a falta de ar (sintoma mais comum da hipertensão pulmonar) deve diminuir ou até cessar completamente. Além disso, o inchaço nas pernas ou no abdome também deve diminuir, o ânimo e a disposição melhoram e, em alguns casos, a necessidade de oxigênio também cai.



**Fig. 8 - Efeito do tratamento de hipertensão pulmonar no inchaço da perna de uma paciente de 21 anos.**

Mas só a impressão do paciente não basta para sabermos se o tratamento está funcionando, ou se é o bastante para aquela situação. Às vezes o paciente estava tão mal que qualquer melhora é suficiente para ele ficar satisfeito, mas a doença ainda pode estar progredindo e a bomba (lado direito do coração) ainda pode estar em risco de falhar. Ou seja, às vezes o paciente melhora, mas essa melhora não é suficiente e ele pode precisar de mais medicação (por exemplo, de outra via, a terapia combinada sequencial, como vimos).

Como saber, então, se o tratamento é o adequado? Os médicos usam uma estratégia chamada estratificação de risco. São observados vários parâmetros simultaneamente, para termos ideia de como a hipertensão pulmonar está afetando o paciente, se ela está bem controlada ou não. Assim, em todas as consultas de reavaliação (em geral realizadas com um intervalo de três a seis meses) os pacientes contam como estão, se a falta de ar está muito intensa (e os médicos classificam a intensidade da falta de ar de forma objetiva, conforme uma classificação que chamamos de classe funcional, indo de 1, para muito pouca falta de ar, até 4, para muita falta de ar, até para falar).

Além disso, em todas as consultas fazemos exames de sangue (lembre-se, se a bomba está falhando, os órgãos podem estar falhando, e essas falhas podem ser detectadas com exames



de sangue). Um dos exames mais realizados e importantes é o BNP (*brain natriuretic peptide* – peptídeo natriurético atrial), que nos dá ideia da quantidade de líquido a mais com a qual o coração tem de lidar, porque a bomba está falhando. Quanto menor esse valor, melhor (há pouco líquido em excesso).

Outro parâmetro muito analisado é a distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos. Esse é um teste bem simples, mas que produz muitas informações. O paciente é colocado para caminhar em um corredor de 30 metros, por 6 minutos, e medimos a distância percorrida nesse intervalo. Quanto maior essa distância, melhor. Se a bomba cardíaca estiver funcionando bem e a oxigenação for adequada, o músculo recebe energia suficiente para trabalhar bem e o paciente anda mais. Se houver qualquer problema nessa via, o paciente anda menos. É uma medida bastante objetiva, e a piora nesse teste pode significar que o paciente não está bem e que precisa de mais tratamento.

Outros parâmetros podem ser avaliados e analisados em conjunto para dizer se o paciente com hipertensão pulmonar está bem ou não. O ecocardiograma repetido e comparado, outro teste de esforço chamado ergo-espirometria, um exame mais elaborado e caro chamado ressonância magnética cardíaca, todos eles acrescentam informações sobre o sucesso ou o fracasso do tratamento. Nenhum dos resultados, porém, é

definitivo. O BNP do paciente pode piorar, por exemplo, e enquanto todos os outros parâmetros melhoram. Nesse caso, o paciente está melhor, e não pior.

Um exame que também traz avaliações fundamentais para a análise do estado clínico do paciente é o cateterismo cardíaco direito, nos moldes daquele que descrevemos no Capítulo 2. Assim, o cateterismo diagnóstico não será o único a ser feito. Repetir o cateterismo pode ser fundamental para adequar o tratamento. Por mais invasivo e desconfortável que esse exame seja, para que o médico possa planejar o passo seguinte do tratamento ele pode precisar da informação que ele produz. Lembre-se, é um exame chato, mas de baixo risco. E pode ajudar muito no sentido de demonstrar como você está de verdade.

Essa reavaliação (estratificação de risco) deve ser feita periodicamente, entre três e seis meses. Você não precisará fazer todos os exames em todas as consultas, mas também não pode voltar para as reavaliações sem fazer nenhum exame (lembre-se, um parâmetro único, ou seja, o paciente dizer se está com muita ou pouca falta de ar não é suficiente para sabermos se o paciente está bem ou não). No nosso serviço, em todas as consultas, o paciente faz pelo menos o BNP e o teste de caminhada. Se há dúvidas (ou piora) podemos lançar mão de outros exames, inclusive do cateterismo.



Depois que o diagnóstico correto é estabelecido, o tratamento é iniciado e o paciente passa pelas reavaliações periódicas, há algo mais a ser feito? Poderíamos, por exemplo, operar um paciente com hipertensão pulmonar? Vamos discutir no próximo capítulo uma forma particular da doença: a hipertensão pulmonar tromboembólica crônica.



## 5. A CIRURGIA É UM TRATAMENTO POSSÍVEL PARA UM PACIENTE COM HIPERTENSÃO PULMONAR?

### O QUE É HIPERTENSÃO PULMONAR TROMBOEMBÓLICA CRÔNICA (HPTEC)?

A possibilidade de cirurgia sempre parece bastante tentadora para os pacientes portadores de alguma doença crônica. Afinal, para nos vermos livres de algum mal topamos até enfrentar uma operação, não é? No entanto, quando falamos de hipertensão pulmonar, a possibilidade de cirurgia existe apenas para o paciente que tem uma forma específica da doença: a hipertensão pulmonar tromboembólica crônica (HPTEC).

Para entendermos o potencial de cirurgia dessa situação, precisamos entender por que a hipertensão pulmonar ocorre. Observe o esquema abaixo:

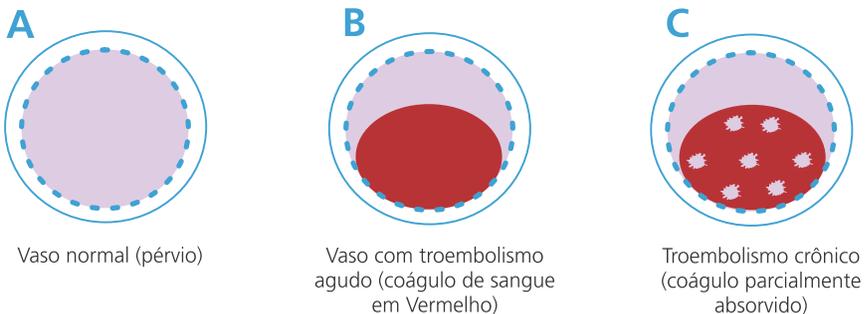


Fig. 9 - Esquema da circulação pulmonar

Na imagem A, temos uma representação da artéria pulmonar normal. Em B, essa artéria pulmonar tem um coágulo de sangue, que a entope. Esse é o chamado tromboembolismo pulmonar agudo. Essa é uma doença bastante comum (mais de 3 milhões de casos por ano no mundo) e pode ocorrer por uma série de fatores, como, por exemplo, uso de anticoncepcional, tabagismo e na presença de alguns tipos de câncer.

Quando um coágulo se forma na artéria, a bomba cardíaca direita sente a obstrução (entupimento) do vaso e começa a usar mais força para mandar o sangue para os pulmões, mesmo com o vaso parcialmente obstruído. Com o tratamento da embolia aguda (medicações anticoagulantes) e o passar do tempo, esse coágulo desaparece. No entanto, em uma pequena parcela dos pacientes, esse coágulo não desaparece totalmente. Ele se transforma, deixando o vaso parcialmente ocluído (em C) e forçando a bomba cardíaca direita por um longo período, o que pode fazer com que ela venha a falhar.

A causa da hipertensão pulmonar tromboembólica crônica é uma obstrução mecânica do vaso, ou seja, um resto de coágulo permanece atrapalhando a passagem do sangue. Assim, se conseguirmos desentupir esse vaso, o problema pode ser reduzido ou até curado! E essa é a importância de fazermos um diagnóstico preciso: dar remédio aqui não é a solução. A solução



é a cirurgia! A remoção desses coágulos desentope o vaso e pode fazer com que a bomba cardíaca volte a funcionar normalmente.

A cirurgia proposta nesse caso tem um nome complicado: trombo-endarterectomia. É uma cirurgia de grande porte, complexa, que não pode ser feita por qualquer cirurgião, nem em qualquer hospital. É necessária uma boa indicação cirúrgica e um treinamento especial de toda a equipe que assistirá o paciente antes, durante e depois da cirurgia.

Uma parte do pós-operatório é feito em UTI e, sim, há risco de complicações. Mas vamos à parte boa: esse risco é pequeno se o centro que opera o paciente tiver experiência. Fica em torno de 2%. No hospital que mais realiza esse tipo de cirurgia no mundo, a Universidade de San Diego, na Califórnia, EUA, cerca de 300 cirurgias consecutivas chegaram a ser realizadas e não houve nenhum caso de óbito! No Brasil ainda há poucos centros que operam essa condição. O mais tradicional, experiente e com melhores resultados é o InCor, de São Paulo. Também há outros centros em São Paulo (Hospital São Paulo), Belo Horizonte, Salvador e Porto Alegre. Outras cidades e estados estão se organizando para dar início a programas cirúrgicos e propiciar melhor atendimento para os pacientes. No entanto, há vários problemas que dificultam essa implementação em maior escala,

desde o treinamento das equipes até o custeio do procedimento (é uma cirurgia muito cara, que demanda muitos equipamentos).

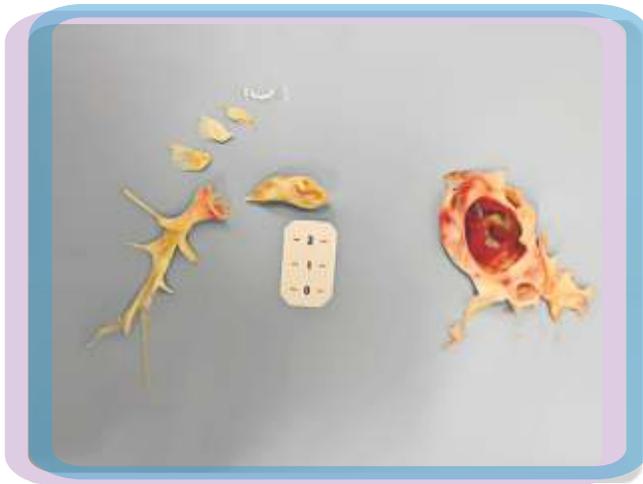


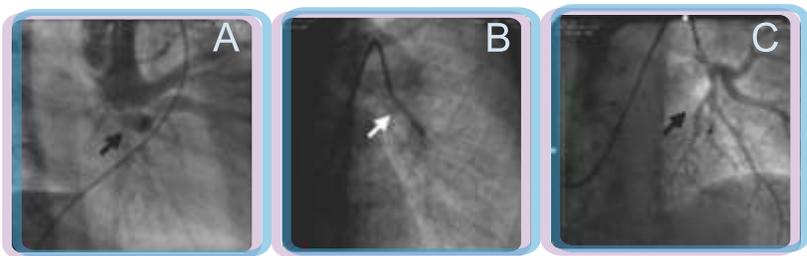
Fig. 10 - Material da tromboendarterectomia de um paciente com Hipertensão Pulmonar Tromboembólica Crônica. Note como o coágulo desenha a circulação pulmonar, ocluindo o vaso totalmente.

Há alguns casos, porém, em que a cirurgia não é possível: ou porque o paciente está muito doente e o risco de morrer durante a cirurgia é muito alto, ou porque o cirurgião não consegue alcançar o coágulo devido à sua difícil localização no pulmão. Nesses casos, duas alternativas de tratamento são possíveis:

- 1. angioplastia** – um cateter é introduzido por uma veia calibrosa (uma veia grande, como a da perna,



chamada femoral) e chega até o pulmão. Esse cateter tem um balão na ponta. Ao encontrar o coágulo, o balão é insuflado (enchido) e destrói o coágulo, desentupindo o vaso e resolvendo parcial ou totalmente o problema (vide Figura 11).



**Fig.11- Angioplastia de artéria pulmonar. Em A, múltiplas lesões circunferenciais em um ramo segmentar da artéria pulmonar esquerda; em B, passagem e insuflação de um balão para dilatar o vaso e, em C, o vaso desobstruído.**

Claro que falar é mais fácil do que fazer: há uma série de complicações possíveis nesse procedimento. Por exemplo: se insuflarmos muito o balão ou ele for muito grande a artéria pulmonar pode arrebentar e o paciente pode ter uma hemorragia (sangrar muito). Mas, quando ele é feito por alguém com treinamento, experiência e o equipamento adequado, o resultado é bastante impressionante. Essa técnica é mais recente do que a cirurgia, e no Brasil ainda bastante inicial. Entre os locais que a realizam com sucesso estão São Paulo e Salvador.

Se a abordagem cirúrgica não for possível, pode-se lançar mão também de tratamento medicamentoso. A única medicação aprovada para esse tratamento é o riociguate (discutida no Capítulo 3). As outras medicações para hipertensão pulmonar também são indicadas para pacientes com hipertensão pulmonar tromboembólica crônica, mas seu uso é *off-label* (em tradução literal, fora da bula, ou seja, não autorizado pela autoridade sanitária, a Anvisa) e não deve ser estimulado.

Pois bem, até aqui varremos várias possibilidades de tratamento para hipertensão pulmonar, inclusive cirúrgica, para esse caso particular. E quando nada dá certo? Vamos prosseguir para ver alternativas de quando a situação se agrava e como reconhecer esse agravamento.



## **6. QUANDO AS COISAS DÃO ERRADO: COMO É A PIORA DO PACIENTE COM HIPERTENSÃO PULMONAR?**

**QUANDO DEVO PROCURAR A EMERGÊNCIA?**

**O TRANSPLANTE DE PULMÃO É POSSÍVEL? ONDE É FEITO NO BRASIL? ELE PRECISA SER FEITO EM TODOS OS PACIENTES?**

A hipertensão pulmonar é uma doença progressiva. O tratamento vem evoluindo muito, e boa parte dos pacientes fica bem por um período bastante longo (temos pacientes com hipertensão pulmonar em tratamento há mais de 20 anos, que se sentem muito bem). No entanto, alguns não respondem ao tratamento ou este deixa de fazer efeito com o passar do tempo.

Neste capítulo, vamos mostrar como reconhecer se a doença está piorando, se há algum sinal de gravidade que possa levar o paciente a procurar atendimento médico de urgência e o que fazer quando todo o resto falha.

### **A. Como é a piora do paciente com hipertensão pulmonar?**

Alguns sintomas são bastante presentes quando o paciente com hipertensão pulmonar piora:

**1) Falta de ar persistente** – os médicos chamam falta de ar de **dispneia**. A falta de ar é um sintoma importante da progressão da doença. Se o tratamento é feito, com doses ajustadas, múltiplas vias abordadas (ou seja, o uso de mais de uma família de medicamentos, como explicamos no Capítulo 3) e a falta de ar não melhora, mas continua ou piora, é um sinal de que as coisas podem não estar indo bem. Essa informação deve ser dita para o médico muito claramente, para que ele possa entender e ajustar o tratamento.

**2) Inchaço, principalmente nas pernas e na barriga** – outro sinal importante de que as coisas não vão bem. O tratamento convencional associado aos **diuréticos** (remédios que ajudam o corpo a se livrar do excesso de líquido pela urina) reduz bem o inchaço (os médicos chamam esse inchaço de **edema**). Se, apesar do tratamento, esse inchaço não diminuir de forma significativa, é sinal de que a bomba cardíaca direita está realmente comprometida e o tratamento pode não estar sendo suficiente.

**3) Dor no peito** – é um sintoma que pede atenção em casos de hipertensão pulmonar. Os médicos chamam a dor no peito de origem cardíaca de **angina**. Sua presença também pode significar doença avançada e a necessidade de que alguma investigação ou ajuste da terapêutica sejam feitos.



#### 4) Desmaios (que os médicos chamam de síncope) –

outro sintoma importante. Desmaios podem ser eventos isolados, mas também podem significar falência da bomba (ela não consegue gerar força suficiente para enviar o sangue para o cérebro naquele instante, e o paciente desmaia). Esse tipo de sintoma sempre requer atenção e a equipe médica deve ser alertada.

Ou seja, seguir o tratamento adequadamente, tomando os remédios conforme a prescrição, é importante. Se você não tomar os remédios não só não vai melhorar: provavelmente vai piorar. Isso significa, sim, tomar os diuréticos, mesmo que você precise urinar mais (e sabemos que pode ser inconveniente, ter de ir ao banheiro em todo lugar que você vai), ou fazer uma inalação a cada 4 horas, ou tomar comprimidos que causam dor de cabeça ou de estômago.

**Aderência** (os médicos chamam de aderência o fato de os pacientes tomarem os remédios direito, na dose e no horário certos) ao tratamento é fundamental. Se você não tomar o remédio direito, não dá para saber se o remédio funciona.

Da mesma forma, se você comer muito sal ou tomar muita água a hipertensão pulmonar pode ser agravada por esses maus hábitos. Por mais difícil que seja, lembre-se de que esses detalhes

podem ser o motivo do seu tratamento não estar funcionando bem. Porém, se você estiver fazendo tudo certinho e ainda assim estiver com os sintomas descritos anteriormente, provavelmente a evolução do seu quadro não está sendo favorável e seu tratamento pode precisar de um ajuste.

### **B. Então quando devo procurar a emergência? Quando apresentar qualquer um desses sintomas?**

A hipertensão pulmonar é uma doença grave, que pode causar a morte. Não podemos fugir desse fato. Se houver dúvida sobre a gravidade, melhor passar por avaliação médica ou pelo serviço de urgência. Porém, algumas dicas podem ser úteis para você julgar se os seus sintomas justificam ir a um pronto-socorro (e enfrentar filas, conversar com alguém que não é o seu médico e que provavelmente não é especialista em hipertensão pulmonar, e por aí vai).

#### **► Dica 1**

**Sintomas que não melhoram:** um ou mais de um sintoma persistente entre os descritos no item anterior, mesmo tomando as medicações adequadamente, sugerem gravidade.



### ► Dica 2

**Intensificação dos sintomas de forma abrupta:** você tinha uma falta de ar com intensidade 4, por exemplo (número arbitrário). De repente ela passou para intensidade 8. Isso não é normal. Por mais que a doença apresente algumas flutuações (há dias melhores e outros piores) aumentar muito a intensidade dos sintomas, de uma hora para a outra, não é o padrão. Melhor ser avaliado.

### ► Dica 3

**Surge algo que você nunca teve antes:** sua barriga nunca inchou e, de repente, começa a inchar, por exemplo. Ou você nunca desmaiou e começa a desmaiar. Esse não é o padrão de hipertensão pulmonar. Merece ser avaliado. O mesmo vale para começar a ter mais tosse com catarro ou febre. Infecções descompensam a hipertensão pulmonar. Lembre-se disso.

### ► Dica 4

**Você não se encaixa nos sintomas anteriores, mas apresenta um mal-estar (desconforto) intenso:** a doença é grave. Na dúvida, melhor que o paciente seja examinado.

É difícil, eu sei. Bastante subjetivo, depende muito da sua opinião sobre a intensidade dos sintomas. A ideia aqui é orientá-lo para que você não vá ao pronto-socorro toda hora, nem só vá quando o problema estiver muito avançado. Se for possível,

coloque alguma objetividade na sua avaliação. Meça alguns parâmetros vitais: pressão arterial sistêmica, oxigenação, temperatura, frequência cardíaca e frequência respiratória. Alguns relógios medem boa parte desses parâmetros. Os valores de referência de normalidade de alguns parâmetros importantes estão abaixo:

Parâmetro	Normal	Atenção se
Frequência cardíaca	60-100	Maior que 130 em repouso (pode sugerir arritmia)
Saturação de oxigênio	Maior que 92%	Menor que 90 (ou se baixar muito do seu padrão normal)
Frequência Respiratória	10-14	Maior que 20
Pressão arterial sistêmica (aquela do braço mesmo)	Em torno de 120x80mmHg	Baixar muito (sistólica, a máxima, inferior a 90). Pressões altas em geral não são problema em hipertensão pulmonar
Temperatura	36,7	Maior que 37,8 (definição médica de febre)



Preste atenção a esses parâmetros e monitore-os, em caso de piora. Informe ao seu médico. E sempre mantenha contato com o médico especialista que te atende rotineiramente, pois ele pode te orientar se naquele momento é necessária uma avaliação de urgência, com ele mesmo ou em um pronto-socorro. A partir dessa avaliação você pode até mesmo precisar ser internado. Há vários recursos que podemos utilizar no hospital além daqueles que discutimos aqui para compensar um paciente com hipertensão pulmonar agravada, ou piorada por determinado fator.

### **C. E o transplante? É uma alternativa?**

Sim, o transplante é uma alternativa para o tratamento de hipertensão pulmonar. Mas vamos esclarecer alguns pontos:

**I.** O transplante na hipertensão pulmonar não é só de coração: é de pulmão ou de coração e pulmão. Além disso, sempre é necessário transplantar os dois pulmões (se só um é transplantado, um fica com a pressão alta e o outro baixa, e o que tem a pressão baixa é inundado de sangue, o que causa graves complicações). Isso faz com que a cirurgia de transplante em hipertensão pulmonar seja de grande porte. E há certo risco associado.

**II.** O transplante não é indicado para todos os pacientes. Há uma série bem grande de limitações para a realização de transplante. Idade, peso, outras doenças presentes além da hipertensão pulmonar, apoio familiar, distância da moradia do paciente ao centro transplantador, doença muito avançada, doença muito leve, e por aí vai. A indicação precisa é fundamental para um bom resultado.

**III.** O transplante não significa que você ficará livre de exames e de remédios. Você deixará de usar os remédios para hipertensão pulmonar e passará a usar os remédios para evitar a rejeição do transplante, e precisará realizar exames periódicos para avaliar se o transplante deu e continua dando certo.

**IV.** Há um pequeno número de centros transplantadores de pulmão no Brasil, e um pequeno número de transplantes é realizado por ano em nosso país. A fila hoje gira em torno de 2 anos. Ou seja, muitas pessoas serão listadas para o transplante, mas não chegarão a realizá-lo.

Levantamos esses pontos não para desanimá-lo com relação ao transplante, mas para situá-lo sobre a real dificuldade da realização de transplante de pulmão no mundo e no Brasil, particularmente para os pacientes com hipertensão pulmonar.



Não é a solução de todos os problemas, e não é para todos os pacientes. Seu médico vai auxiliá-lo a decidir se essa empreitada vale a pena. Em nosso serviço, em geral encaminhamos ao transplante pacientes para quem não há contra-indicação, os mais jovens e os que já estão tomando remédio das três famílias de tratamento disponível (vide Capítulo 3).

#### **D. Onde o transplante de pulmão é realizado no Brasil?**

Essa lista muda frequentemente. Você pode obter uma lista atualizada no site da Associação Brasileira de Transplante de Órgãos (ABTO): [www.site.abto.org.br](http://www.site.abto.org.br). Até este momento, as cidades e os hospitais que realizam esse procedimento são as seguintes, com os respectivos contatos. Você pode se informar se eles estão recebendo casos novos e se o seu caso é passível de ser avaliado para o transplante. Converse com seu médico sobre essa possibilidade.

Estado	Cidade	Hospital	Telefone	Endereço
Ceará	Fortaleza	Messejana	(85) 3101-4064	Av. Frei Cirilo, 3480
Paraná	Campina Grande do Sul	Angelina Caron	(41) 3679-8292	Rodovia do Caqui, 1150
Rio de Janeiro	Rio de Janeiro	Instituto Nacional de Cardiologia	(21) 2285-3344	Rua das Laranjeiras S/N
Rio Grande do Sul	Porto Alegre	Hospital de Clínicas	(51) 3359-8354	Rua Ramiro Barcelos, 2350
Rio Grande do Sul	Porto Alegre	Santa Casa de Misericórdia	(51) 3214-8072	Rua Prof. Annes Dias, 285
São Paulo	São José do Rio Preto	Hospital de Base	(17) 99100-1386	Av. Brig. Faria Lima, 5544
São Paulo	São Paulo	Hospital Albert Einstein	(11) 2151-0428	Av. Albert Einstein, 627/701
São Paulo	São Paulo	InCor	(11) 2661-5248	Av. Dr. Enéas Carvalho de Aguiar, 44



## 7. ASPECTOS LEGAIS DA HIPERTENSÃO PULMONAR

O diagnóstico de hipertensão pulmonar traz uma série de implicações para a vida do paciente, além das óbvias, referentes à saúde. Os pacientes têm mais dificuldade de trabalhar, de conseguir o seu sustento e o da família, de cuidar dos filhos, entre outras. Há uma série de dificuldades na vida civil. Por isso, algumas definições do ponto de vista legal podem ser importantes, e queremos orientar você a como proceder em determinadas situações.

### **A. Do ponto de vista legal, a hipertensão arterial pulmonar é uma doença rara?**

Sim, de acordo com os critérios estabelecidos pela OMS (Organização Mundial da Saúde), a hipertensão arterial pulmonar (HAP) é considerada uma doença rara.

Conforme os critérios da Resolução da Diretoria Colegiada da Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa) nº 205/2017, a enfermidade é considerada rara quando atinge até 65 casos a cada 100 mil pessoas e não há protocolo clínico específico do Ministério da Saúde para combater a moléstia. A hipertensão pulmonar acomete entre 10 e 25 casos por milhão de pessoas (uma quantidade muito menor do que a definição).

Os pacientes de doenças raras e ultrarraras se deparam com inúmeros obstáculos, pois muitas drogas não alcançam o cotidiano por conta da burocracia, do alto custo e da falta de interesse comercial dos grandes laboratórios.

Nesse cenário, a agilidade para receber o diagnóstico correto e obter o tratamento necessário para sua patologia é essencial para amenizar os sintomas, principalmente porque muitos perdem a autonomia para realizar as atividades diárias.

## **B. Como é o procedimento de inclusão de medicamentos novos no SUS?**

Para prescrição e liberação de remédios nos serviços do Sistema Único de Saúde (SUS), o Ministério da Saúde defende a relevância da [Relação Nacional de Medicamentos Essenciais \(Rename\)](#) e a importância da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias (Conitec), que é responsável pela análise das evidências científicas sobre eficácia, acurácia, efetividade e segurança do medicamento, produto ou procedimento, além da avaliação econômica comparativa dos benefícios e custos em relação ao que já está em uso no Brasil.

Na maioria dos casos, o que observamos é que o órgão controlador de medicamentos e tratamentos dos Estados Unidos, Food and Drug Administration (FDA), e a Agência



Europeia de Medicamentos (EMA, na sigla em inglês) liberam a comercialização, mas, ao chegar ao Brasil, esbarram na Anvisa, que exige intensos estudos até a aprovação.

Esse longo processo impede sua internalização e a obrigatoriedade do custeio pelo SUS ou operadora de plano de saúde.

**C. Existe algum meio de agilizar o registro da droga na Anvisa?**

Sim. A Anvisa, por meio da Resolução da Diretoria Colegiada (RDC) nº 205/2017, criou um procedimento especial para anuência mais rápida de ensaios clínicos, certificação de fabricação e registro, em caráter excepcional, de novos medicamentos para tratamento, diagnóstico ou prevenção de doenças raras.

O procedimento flexibiliza a liberação do medicamento considerado órfão, ou seja, aquele sem equivalente indicado para a enfermidade, considerado o único capaz de proteger a vida do paciente.

**D. O que é o Rol da ANS? Qual o procedimento para inclusão do fármaco no Rol da ANS?**

A Agência Nacional de Saúde Suplementar (ANS), autarquia vinculada ao Ministério da Saúde, edita uma lista chamada Rol de Procedimentos e Eventos em Saúde, popularmente conhecida como Rol da ANS.

O Rol de Procedimentos e Eventos em Saúde é uma lista de procedimentos, exames e tratamentos que devem ser cobertos pelas operadoras de planos de saúde.

A regra é válida para planos contratados a partir do dia 01/01/1999 ou adaptados à lei dos planos de saúde, qual seja, a Lei nº 9.656/98.

Em razão da demora na atualização dessa lista de procedimentos, o que impedia o acesso dos pacientes beneficiários de planos de saúde a procedimentos e/ou medicamentos, foi criada a Lei nº 14.307/2022 para acelerar o processo de inclusão de novas coberturas obrigatórias.

A agência reguladora é conhecida pela barreira burocrática em aprovar os registros de medicamentos, especialmente aqueles destinados às doenças raras e ultrarraras, sob alegação de não haver comprovação da eficácia baseada em estudos científicos, independentemente de prévio registro em agências internacionais.

A lentidão no processo de aprovação da ANS se tornou prejudicial para os pacientes, uma vez que dificulta o acesso rápido às novas drogas, que são, em regra, comprovadamente eficazes, e podem impedir a progressão da moléstia ou até mesmo alcançar a cura.

Recentemente, a Lei nº 14.454/2022 alterou o teor da Lei dos planos de saúde para estabelecer critérios que permitam a cobertura de exames ou tratamentos de saúde que não



estão incluídos no rol de procedimentos e eventos em saúde suplementar.

Assim, os tratamentos fora da lista deverão ser cobertos, desde que exista comprovação da eficácia, à luz das ciências da saúde, baseada em evidências científicas e plano terapêutico ou existam recomendações pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde (Conitec), ou exista recomendação de, no mínimo, 1 (um) órgão de avaliação de tecnologias em saúde que tenha renome internacional, desde que sejam aprovadas também para seus nacionais.

#### **E. E se o médico prescrever um medicamento que não está na lista do SUS nem no Rol da ANS, o que faço?**

Em caso de recusa do plano de saúde, recomenda-se adotar as medidas administrativas cabíveis, como formalizar uma reclamação na ouvidoria da operadora do plano de saúde, cujos endereços eletrônicos podem ser acessados no site: <http://www.ans.gov.br/aans/ouvidoria/ouvidorias-dos-planos-de-saude>

Além disso, o consumidor pode registrar uma reivindicação na ANS por dois caminhos:

- Disque ANS 0800 7019656; e
- site: <https://www.ans.gov.br/planos-de-saude-e-operadoras/espaco-do-consumidor/acompanhamento-de-solicitacoes>.

Se o SUS recusar o fornecimento do medicamento, recomenda-se abrir uma reclamação na Ouvidoria do SUS, por intermédio do site:

<http://ouvprod02.saude.gov.br/ouvidor/CadastroDemandaPortal.do>

Caso as medidas administrativas não resolvam o problema, o paciente pode buscar seus direitos na Justiça mediante ação judicial.

**F. Por conta da doença, o paciente tem prioridade em ações judiciais?**

Apesar de a hipertensão arterial pulmonar não estar listada no art. 6º, inciso XIV, da Lei nº 7.713, que trata sobre doenças com prioridade de tramitação na Justiça, é possível pleitear prioridade mediante comprovação de que a doença é grave. Essa comprovação é realizada através de relatório médico.

**G. O paciente tem direito a acompanhante durante a internação hospitalar?**

Sim, o paciente pode solicitar a cobertura de despesas com acompanhante durante a internação hospitalar em alguns casos.

O direito a acompanhante durante a internação hospitalar é assegurado às gestantes (Leis nº 8.069/90 e 11.108/05), idosos (Lei nº 10.741/03 – Estatuto do Idoso), portadores de

deficiência (Estatuto da Pessoa com Deficiência Lei nº 13.146/2015), bem como às crianças e adolescentes (Lei nº 8.069/90 – Estatuto da Criança e do Adolescente).

Além disso, se houver justificativa do médico, os pacientes com comprometimento físico ou psíquico também podem exigir a presença de um acompanhante.

## **H. Qual o entendimento da Justiça sobre a obrigatoriedade de cobertura de medicamentos pelo SUS e pelos planos de saúde?**

### **H.1. Pelo SUS**

O Supremo Tribunal Federal (STF) definiu, em sede de repercussão geral (Tema 500), autorizar a importação dos fármacos pelo Sistema Único de Saúde (SUS), de forma excepcional, respeitando os seguintes parâmetros:

- ✓ a existência de pedido de registro do medicamento no Brasil, salvo no caso de medicamentos órfãos para doenças raras e ultrarraras;
- ✓ registro do medicamento em renomadas agências de regulação no exterior, tais como Food and Drug Administration (FDA), dos Estados Unidos, European Agency for the Evaluation of Medicinal Products (EMA)

da União Europeia, e Japanese Ministry of Health & Welfare, do Japão; e

- ✓ a inexistência de substituto terapêutico com registro no País.

Ademais, o Poder Judiciário afirmou que é dever do Estado, em casos excepcionais, autorizar a importação de fármacos, mesmo que não possuam aprovação da Anvisa.

Para isso, é preciso que:

- o paciente não tenha condições financeiras de arcar com a compra do medicamento;
- o fármaco seja essencial para o tratamento; e
- não exista droga similar no mercado na lista do SUS.

Isso evidencia que o Judiciário cada vez mais analisa cada caso de forma individual e confirma que a ausência de registro no órgão responsável, leia-se Anvisa, não implica necessariamente a proibição de fornecimento do medicamento.

## **H.2. Pelo plano de saúde**

Ao longo dos anos, o Superior Tribunal de Justiça determinou que os convênios médicos devem colocar à disposição dos beneficiários todas as técnicas disponíveis, inclusive o uso das drogas prescritas pelo médico.



Contudo, um posicionamento firmado no STJ, em 2018, por intermédio do recurso especial repetitivo, mudou o cenário.

O Tema 990, então, uniformizou o entendimento dos Tribunais de que as operadoras de planos de saúde não são obrigadas a custear medicamento não registrado pela Anvisa.

Sob esse aspecto, o STJ abriu exceção à regra ao permitir a droga órfã para casos de doenças raras e ultrarraras, sobretudo por conta do desinteresse comercial da indústria farmacêutica na pesquisa médica e consequente desenvolvimento do fármaco.

Lembrando que droga órfã corresponde a medicamento único para tratar determinada patologia, ou seja, não existe fármaco similar no mercado.

E como a doença é rara, são poucos os indivíduos portadores da doença, o que causa desinteresse da indústria, razão pela qual o STJ concedeu essa brecha.

Nessa linha de raciocínio, é importante destacar que a lógica do controle dos medicamentos é a de impedir o uso de medicações experimentais sem comprovação científica da eficácia, de modo a evitar a insegurança sanitária.

Um exemplo é o famoso caso da fosfoetanolamina, popularmente conhecida como a “pílula do câncer”, que não possuía registro na Anvisa e sequer estudos clínicos na época em

que foi apresentada como medicação para diversos tipos de câncer, em 2014. Sua eficácia nunca foi realmente comprovada.

#### **H. O plano de saúde deve cobrir os fármacos fora do Rol da ANS?**

A Segunda Seção do Superior Tribunal de Justiça (STJ) definiu que o rol de procedimentos e eventos em saúde suplementar é, em regra, taxativo.

Embora a decisão não represente o entendimento de todos os ministros do STJ e não seja vinculante, ou seja, os juízes e desembargadores dos municípios e estados não são obrigados a seguir a determinação da decisão, as operadoras estão se utilizando de tal decisão para afirmar a taxatividade do rol.

Diante disso, os convênios alegam que só são obrigados a fornecer o que está na lista da ANS.

Vale lembrar que na famosa decisão proferida pelo STJ, embora alguns ministros tenham manifestado posicionamento pela taxatividade do rol, os mesmos ministros permitiram algumas exceções, ao fixar o seguinte entendimento:

- ✓ A operadora de plano ou seguro de saúde não é obrigada a arcar com tratamento não constante do rol da ANS se



existe, para a cura do paciente, outro procedimento eficaz, efetivo e seguro já incorporado ao rol;

- ✓ É possível a contratação de cobertura ampliada ou a negociação de aditivo contratual para a cobertura de procedimento fora do rol;
- ✓ Não havendo substituto terapêutico ou esgotados os procedimentos do rol da ANS, pode haver, a título excepcional, a cobertura do tratamento indicado pelo médico ou odontólogo assistente, desde que sejam respeitadas quatro condições:
  - 1)** o procedimento requerido não tenha sido indeferido pela ANS para a incorporação no rol;
  - 2)** haja comprovação da eficácia do tratamento à luz da medicina baseada em evidências;
  - 3)** haja recomendações de órgãos técnicos de renome nacionais (como Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias (Conitec) e Núcleo de Apoio Técnico do Poder Judiciário (NatJus) e estrangeiros;
  - 4)** seja realizado, quando possível, o diálogo interinstitucional do magistrado com entes ou pessoas com expertise técnica na área da saúde, incluída a Comissão

de Atualização do Rol de Procedimentos e Eventos em Saúde Suplementar.

Apesar da decisão discutível do STJ, o atual cenário é de esperança para os pacientes com hipertensão pulmonar, principalmente se for o único tratamento disponível no mercado e não houver substituto terapêutico.

#### **I. Recebi uma negativa sob alegação de que medicamento é off-label. O que isso significa?**

Os pacientes também sofrem negativa de cobertura se o medicamento é *off-label* (em tradução literal, fora da bula). São medicamentos inicialmente registrados na Anvisa para determinada doença, mas que passam a ser utilizados em outros tratamentos, que não constam nas indicações da bula.

Ainda que o uso do fármaco seja divergente daquele indicado na bula, não deve haver impedimento por parte do convênio médico e/ou do SUS.

Por isso, o Poder Judiciário tem sido favorável ao fornecimento do fármaco prescrito ao paciente.

#### **J. E se o médico prescrever um medicamento de uso oral?**

Ao longo dos anos, deparamos com a constante inovação dos tratamentos médicos. Atualmente, muitos fármacos são de uso domiciliar, permitindo a aplicação da droga no con-



forto de casa, com qualidade de vida, evitando internações hospitalares, complicações e efeitos colaterais severos.

Nesse contexto, a ANS e a Lei nº 9.656/98 ampliaram a obrigatoriedade de cobertura dos medicamentos pelas operadoras de planos de saúde, mesmo fora do ambiente hospitalar, incluindo a quimioterapia oncológica ambulatorial, antineoplásicos orais, bem como os medicamentos para o controle de efeitos adversos e adjuvantes de uso domiciliar, relacionados ao combate ao câncer.

Contudo, não deixou clara a obrigatoriedade de cobertura de outros fármacos prescritos para moléstias igualmente graves.

A Lei nº 9656/98 prevê expressamente a obrigatoriedade de cobertura de todas as doenças previstas na Classificação da Organização Mundial de Saúde (CID 10/11). Logo, impedir a realização de um procedimento capaz de combater uma enfermidade é uma conduta abusiva à luz do Código de Defesa do Consumidor, além de impossibilitar que o contrato de assistência médica cumpra sua finalidade.

A conduta das operadoras de convênio em negar o custeio do fármaco de uso domiciliar deve ser combatida pelo Poder Judiciário.

#### **K. Quem custeia o transplante de pulmão?**

O transplante de pulmão não consta no Rol da ANS. Logo, as operadoras recusam o custeio de referido procedimento.

Entretanto, se houver necessidade e justificativa médica, é possível discutir na Justiça o direito do beneficiário de modo a obrigar o convênio a arcar com os custos do transplante.

Vale mencionar que a lei garante ao paciente o direito de realizar o transplante de pulmão pelo SUS.

Se houver determinação, seu médico providenciará sua inscrição no sistema informatizado, incluindo dados pessoais e diagnóstico da moléstia.

A lista de espera é única e a ordem depende de inscrição, gravidade e urgência da situação, além da compatibilidade com doador existente.

#### **L. Como funciona o tratamento fora do domicílio?**

Se a região do paciente não possuir a terapêutica adequada para sua patologia, a Secretaria Municipal de Saúde da cidade, por intermédio da assistente social, providenciará o transporte para um centro de referência mais próximo.

De acordo com a Portaria nº 55/99 da Secretaria de Assistência à Saúde (Ministério da Saúde), os pacientes têm direito de realizar o Tratamento Fora de Domicílio (TFD) pelo SUS, se esgotarem os meios de atendimento na localidade de sua residência.

Isso significa que os pacientes podem ser encaminhados, a partir de ordem médica, à unidade de saúde referenciada em outro município ou Estado para viabilizar o tratamento médico.



Além da assistência médica, o programa TFD disponibiliza o transporte, o auxílio para alimentação e a hospedagem.

**M. O paciente tem direito a um acompanhante no TFD?**

Sim, é possível pleitear o custeio do acompanhante quando houver recomendação médica. Enquanto durar o tratamento, o programa disponibilizará o transporte, a ajuda de custo para alimentação e a hospedagem.

**N. Como solicitar o benefício?**

A solicitação é realizada pelo médico assistente do paciente nas unidades assistenciais, vinculadas ao Sistema Público, e autorizada por comissão nomeada pelo respectivo gestor.



## 8. QUAL A IMPLICAÇÃO DO DIAGNÓSTICO DE HIPERTENSÃO PULMONAR NA PREVIDÊNCIA SOCIAL?

### O QUE É AUXÍLIO-DOENÇA? POSSO ME APOSENTAR?

Antes de responder, é importante deixar claro que a maioria dos benefícios do INSS exige contribuição ao regime geral de Previdência Social, bem como outros requisitos de cada auxílio.

Com o intuito diminuir as adversidades enfrentadas pelos portadores de hipertensão pulmonar, apresentamos os principais benefícios previdenciários:

#### A. Auxílio-doença do INSS:

O auxílio-doença é um benefício para a pessoa que tem um problema de saúde e não pode trabalhar por tempo determinado.

Para que o paciente tenha acesso ao auxílio-doença, o INSS exige um tempo mínimo de carência, que é a contribuição por pelo menos 12 meses. Ou seja, a pessoa precisa estar recolhendo o valor do INSS há um ano.

Além disso, é preciso que o paciente tenha um relatório médico atestando sua incapacidade laboral, pois o benefício visa proteger o segurado, que em razão da doença apresenta a redução de sua capacidade de trabalho, bem como o

exercício de suas atividades habituais, conforme dispõe o Art. 59, caput, da Lei 8.213/91.

É importante enfatizar que, caso o paciente tenha deixado de pagar a contribuição previdenciária, ele poderá requerer o benefício, desde que esteja dentro do período de gratuidade que a Lei concede.

Para tanto, seguem os períodos em que o paciente, mesmo não pagando mais a contribuição, ainda poderá solicitar o benefício junto ao órgão:

- Contribuinte empregado pela CLT ou contribuinte individual, após o pagamento da última contribuição, poderá ficar até 12 meses sem pagar o INSS e ainda assim estará elegível para o pedido do benefício.
- Contribuinte facultativo (donas de casas, estudantes etc.), após o último pagamento de contribuição, pode ficar sem contribuir ao INSS pelo período de 6 meses e, ainda assim, dentro desse tempo, estará protegido pelo sistema.

Sendo assim, caso o paciente encontre-se incapacitado temporariamente por mais de 15 dias para o trabalho ou para o exercício de atividade habituais, poderá solicitar o benefício junto ao INSS.

## **B. Como pedir o auxílio-doença?**

Entre em contato com o INSS, através do 135 ou pelo portal MEU INSS, com o login e senha do gov.br.



Será preciso enviar ao INSS um atestado ou laudo médico, com CID e as informações da doença, bem como o prazo de afastamento. Depois disso, será agendada uma perícia médica.

**Dica importante:** no dia da perícia, leve todos os documentos médicos que possuir, a fim de demonstrar a incapacidade laboral.

Após a realização da perícia médica, o benefício será concedido por prazo determinado. Contudo, se dentro do prazo indicado pela perícia do INSS o paciente ainda estiver incapacitado, é possível solicitar a prorrogação do benefício. Se, porventura, o benefício for negado ou cancelado, sem a recuperação da capacidade laboral, o paciente poderá solicitar novo benefício ou propor uma ação judicial para pedir o restabelecimento do auxílio-doença.

### **C. Como requerer aposentadoria por invalidez (incapacidade permanente) para portadores de hipertensão arterial pulmonar**

Se após o recebimento do auxílio-doença o portador não tiver mais condições de voltar a trabalhar, ele pode solicitar ao INSS a aposentadoria por invalidez, um benefício previdenciário para o segurado do INSS que ficou incapacitado de forma total e permanente para o trabalho.

Em primeiro lugar, o paciente será afastado de suas atividades laborais e habituais. Na sequência, será realizada a perícia médica pelo INSS, a fim de que seja verificada a incapacidade laboral, o que é exigido para a concessão da aposentadoria por invalidez. No entanto, se após esse processo a pessoa não tiver recuperado a capacidade laboral, ainda que parcial, é possível pleitear a aposentadoria por invalidez permanente.

Todavia, antes da concessão dessa aposentadoria, é provável que o INSS submeta o paciente a uma reabilitação profissional para que esse segurado possa voltar ao mercado de trabalho.

Tendo obtido esse benefício, o paciente passará por perícia médica a cada 6 meses, devendo demonstrar que a incapacidade permanece. Se porventura ele recuperar sua capacidade laboral ou voltar ao mercado de trabalho, o benefício será cancelado pelo INSS.

Ademais, para pedir o benefício ao INSS, é preciso que ele possua um atestado de incapacidade laboral permanente e esteja com a qualidade de segurado em dia.

#### **D. Isenção do Imposto de Renda sobre os proventos de aposentadoria e pensão por morte aos portadores de Hipertensão Arterial Pulmonar**



A Lei nº 7.713/88, alterada pela Lei nº 11.052/04, criou o benefício de isenção do imposto de renda para portadores de doenças graves nos rendimentos de aposentadoria, pensão ou reforma, assim como a complementação recebida de entidade privada e pensão alimentícia.

A existência de uma doença grave e incurável gera gastos com cuidados à saúde, como, por exemplo, compra de medicamentos, pagamento de tratamento e outros. Desse modo, gera uma condição de desvantagem pelo aumento de encargos financeiros relativos ao tratamento da doença que lhe acomete.

É importante mencionar que a isenção do imposto de renda está diretamente ligada à existência de doenças preestabelecidas no artigo 6º da Lei nº 7.713/88. Entre elas estão tuberculose ativa, alienação mental, esclerose múltipla, neoplasia maligna, cegueira, hanseníase, paralisia irreversível e incapacitante. Além disso, inclui também cardiopatias graves (categoria em que se encontra a Hipertensão Pulmonar), doença de Parkinson, espondiloartrose anquilosante, nefropatia grave, hepatopatia grave e estados avançados da doença de Paget (osteíte deformante), contaminação por radiação e síndrome da imunodeficiência adquirida, com base em conclusão da medicina especia-

lizada, ainda que a doença tenha sido contraída depois da aposentadoria ou reforma.

É bom salientar que a Hipertensão Arterial Pulmonar não se encontra especificamente presente no rol de isenção da lei acima, mas, caso o paciente, em razão de tal doença, desencadeie alguma das doenças previstas na lei, é possível que ele solicite a isenção ao órgão.

Vale lembrar que a Lei não determina que a doença esteja ativa no momento do pedido, mas é necessário demonstrar o diagnóstico.

#### **E. Como solicitar o benefício?**

Com o relatório médico em mãos, entre em contato com o órgão responsável pelo seu pagamento e informe ser portador de doença grave para obter a isenção do desconto de imposto de renda sobre o benefício.

Após o pedido, o órgão agendará uma perícia médica presencial ou documental para analisar o cumprimento dos requisitos e, assim, decidir que o paciente tem direito ao benefício.

#### **F. Aposentadoria da pessoa com deficiência**

Conforme previsto em Lei e no Estatuto da Pessoa com Deficiência, considera-se pessoa com deficiência aquela que



tem impedimentos de longo prazo de natureza física, mental, intelectual ou sensorial, os quais, em interação com diversas barreiras, podem obstruir sua participação efetiva na sociedade em igualdade de condições com as demais pessoas.

Por meio dessa aposentadoria é possível se aposentar por idade ou tempo de contribuição inferior ao tempo das demais modalidades de aposentadoria.

Na aposentadoria por idade, é possível ao homem se aposentar com 60 anos de idade e à mulher, com 55 anos, sendo necessária a realização de 180 contribuições, independentemente do tipo do grau de deficiência, que poderá ser leve, moderada ou grave, ou seja, haverá a redução de 5 anos em comparação à aposentadoria comum.

Já no caso de aposentadoria por tempo de contribuição, é possível que os homens se aposentem com 33, 29 ou 25 anos de tempo de contribuição e as mulheres com 28, 24 ou 20 anos de tempo de contribuição. Essa redução ocorre em razão do tipo de deficiência: nos casos de grau leve haverá redução de 2 anos, sendo grau moderado a redução será de 6 anos e, nos casos de grau grave, a redução poderá chegar a 10 anos.

Essa modalidade de aposentadoria pode representar uma grande redução com relação ao tempo para aposentadoria comum, que era de 35 anos de contribuição para homens e 30 anos para mulheres, antes da reforma da Previdência.

Nos casos de aposentadoria por idade, o fator previdenciário só será aplicado se resultar em cálculo mais vantajoso para o segurado deficiente. Já no caso da aposentadoria por tempo de contribuição, a renda poderá variar de 70% a 100%, conforme o grau de deficiência apurado e o tempo de contribuição.

### **G. Como solicitar o benefício?**

Entre em contato com o INSS, pelo número 135 ou pelo site <http://meu.inss.gov.br>, e escolha a opção aposentadoria da pessoa com deficiência.

Entregue os documentos que comprovem o trabalho e a condição médica. Posteriormente, as perícias médicas e social serão agendadas para verificar a deficiência e seus impedimentos.

Para ter direito à aposentadoria da pessoa com deficiência, o segurado deverá passar por dois tipos de perícias para, então, o INSS informar se o segurado pode se aposentar nessa modalidade.



As perícias são médica e biopsicossocial. A avaliação segue o índice de funcionalidade brasileiro (IF-BR), instrumento utilizado para verificar e classificar a deficiência dos cidadãos brasileiros. A primeira parte do laudo é o diagnóstico médico da deficiência, que determina o tipo de deficiência (pode ser motora, auditiva, intelectual/cognitiva, mental e visual). Com a avaliação realizada, serão descritos a CID-10 e a respectiva sequela que a deficiência acarreta.

A segunda perícia é a biopsicossocial, que avalia as condições internas e externas que a pessoa possui para a realização de diversas atividades que impactam seu cotidiano e impedem sua participação plena na sociedade e a realização de suas atividades.

O resultado é a soma de pontos, que varia de 25 a 100, e refere-se aos domínios que o indivíduo possui. Resumindo, quanto mais pontos se atinge, menor é a sua dependência para as práticas comuns da vida. Por isso, mesmo que uma pessoa possua alguma deficiência, pode ser que ela não seja reconhecida como deficiente, pois as sequelas não implicam na redução de sua capacidade laboral em comparação com os indivíduos que não têm alguma sequela.

Vale lembrar que essa aposentadoria, por ser relativamente nova, ainda enfrenta o desconhecimento de alguns peritos

quanto à maneira de avaliação. Por isso, é prudente que o segurado tenha documentos médicos e profissionais que demonstrem a deficiência para que seu pedido seja devidamente embasado.

Por fim, ao concluir o pedido de aposentadoria, o INSS apresenta o cálculo de tempo de contribuição do segurado como deficiente. Existindo alguma divergência, o segurado poderá recorrer da decisão. No entanto, caso o segurado não tenha atingido o tempo necessário, poderá aguardar o período exigido.

Além dos benefícios, em esfera previdenciária, a seguir relacionamos outros benefícios que podem ser solicitados:

#### **H. Liberação do rodízio municipal na cidade de São Paulo**

A isenção ao rodízio municipal é destinada às pessoas com deficiência ou ao transporte de pessoas com deficiência ou doença crônica que comprometa a mobilidade, ou ainda que estejam em tratamento continuado debilitante de doença grave. Para tanto, é necessário que o carro esteja registrado junto ao DSV (Departamento de Operações do Sistema Viário), com a referida condição.



## I. Como solicitar o cadastro para isenção do rodízio municipal?

É preciso entrar em contato pelo número 156, ou no portal do DSV de São Paulo e apresentar a documentação necessária, qual seja:

- cópia simples do documento de identidade oficial com foto, CPF e assinatura do requerente em validade (RG, CNH ou outro oficial). Se o documento de identidade não contiver o número do CPF, juntar uma cópia. Se o requerente for legalmente habilitado, cópia simples da CNH;
- atestado médico original ou cópia autenticada emitida no período máximo de três meses da data do pedido, com a descrição da deficiência ou doença crônica que comprometa a mobilidade, limitações, ou do tratamento continuado debilitante de doença grave, e também o CID (Código Internacional de Doenças).

Para solicitação de renovação, o laudo médico não precisa ser apresentado para os casos de deficiência com comprometimento de mobilidade permanente. Mas cópia simples do Certificado de Registro e Licenciamento do Veículo (CRLV) válido é exigida. Em caso de deficiência intelectual ou de representação legal, anexe cópia simples de documento de identidade oficial com foto, assinatura e CPF

do representante legal em validade (RG, CNH ou outro oficial) e do documento que comprove esta representação legal do requerente como procuração, tutela ou curatela. Quando não se tratar de tratamento médico continuado de doença grave, anexar comprovante da necessidade ou justo motivo caso o veículo não for licenciado na Capital ou nos demais municípios integrantes da Região Metropolitana de São Paulo.

**Atenção para as seguintes exigências:**

1. Para pessoa com deficiência física e doença crônica com comprometimento de mobilidade, mental, intelectual, visual e auditiva, o veículo deverá estar licenciado na Região Metropolitana de São Paulo, exceto em caso de justo motivo.
2. O veículo deverá estar em nome de pessoa física e classificado como espécie passageiro (automóvel) ou misto (caminoneta ou utilitário), e de categoria “particular”.
3. O veículo cadastrado poderá ser substituído apenas uma vez por ano, exceto em caso de troca por veículo adaptado ou, ainda, na ocorrência de furto, roubo ou dano, que deverá ser comprovado por Boletim de Ocorrência Policial ou documento similar.
4. Não é necessária a apresentação de atestado médico para substituição de veículo.



5. Pessoa com deficiência, portadora de doença crônica ou em tratamento médico que esteja internada em hospital, clínica ou centro médico não terá direito à isenção de rodízio.
6. O beneficiário ou seu representante legal será responsável pela veracidade das informações contidas no requerimento e, caso sejam verificadas quaisquer irregularidades ou falsidade, ficará sujeito às penalidades previstas na legislação civil e criminal, alcançando todas as demais pessoas que concorreram para a prática do ato.

A validade da isenção é de 2 anos, podendo ser renovada por igual período.

#### **J. Há algum benefício para adquirir automóveis ou outros bens? Imóveis?**

O portador de Hipertensão Arterial poderá adquirir automóvel com a isenção do IPI, desde que seja considerado pessoa com deficiência física e não possua impedimentos legais para obter benefícios fiscais, quer dizer, responder por improbidade administrativa ou condenação penal e possuir débitos junto à Administração Pública Federal.

Além disso, poderá pedir a isenção de IPTU, a depender da legislação estadual do local do imóvel. Por isso, é preciso verificar junto à Prefeitura do seu imóvel os requisitos para o pedido.



## 9. ALGUMAS HISTÓRIAS COMO A SUA

Este capítulo é destinado a você, paciente ou familiar. Claro que o livro inteiro é, mas esta é uma parte especial. Aqui você encontrará histórias de surpresa, dor, sofrimento, angústia. Histórias de luta, algumas vitórias, algumas derrotas. Melhor do que os médicos e os advogados, seus colegas pacientes podem relatar muitas experiências semelhantes à sua, e mostrar um pouco do que você ainda poderá passar. Essas histórias mostrarão também que a hipertensão pulmonar não aconteceu só com você. Dividir experiências pode ser uma outra forma de dar e receber apoio.

Esses depoimentos foram organizados pela Flávia Lima, atual presidente da ABRAF (Associação Brasileira de Apoio à Família com Hipertensão Pulmonar e Doenças Correlatas), que também dá um belo depoimento e conta a história dela e de sua irmã, Stefany, portadora da doença. Agradecemos muito à parceira da ABRAF na confecção e divulgação deste livro.

O site da ABRAF ([abraf.org](http://abraf.org)) é um local onde você consegue outras informações sobre a hipertensão pulmonar, bem como encontra atividades educacionais e maneiras de pressionar as autoridades para que prestem um melhor atendimento e serviços para os pacientes. Eles também têm a Central do Pulmão, onde você pode obter rapidamente informações e apoio por telefone - 0800 042 0070. Vale a pena conferir.

**BEATRIZ**

Sempre fui uma criança saudável que dificilmente ficava doente, e foi assim até a minha adolescência. Era considerada uma pessoa com boa saúde, mas não gostava de participar de atividades físicas, por ser muito ruim em esportes e competitiva demais. Mesmo assim, era bem ativa, estudava em período integral, fazia curso à noite, estudava violino, participava do grupo de dança da igreja que congrego e fazia pré-vestibular o dia todo no final de semana. Bom, eu tinha muitas tarefas e planejava minha vida toda.

Porém, assim que terminei o ensino médio, minha vida mudou completamente, pois entrei para a faculdade de pedagogia e realizei o meu sonho de me casar. Depois de seis meses de casada, começaram a surgir os sintomas da Hipertensão Arterial Pulmonar, que até aquele momento era uma doença desconhecida por mim.

Para ser bem específica, em junho 2016 eu comecei a me sentir muito cansada fazendo pouco esforço, atividades básicas do dia a dia já me cansavam, sentia tontura quando eu me levantava e me abaixava, e não conseguia dormir direito. Também comecei a me sentir um pouco inchada e com o coração acelerado.



Então, comecei a investigar o porquê desses sintomas e de início achei que fosse gravidez (quem dera fosse), mas não era. Sendo assim, comecei a ir ao médico para saber o que eu tinha, pois não era normal uma jovem de 20 anos estar com todos esses sintomas.

Tive a primeira consulta e logo o médico disse “que eu estava com ansiedade” e passou um medicamento para mim, mas resolvi esperar, pois no dia seguinte eu tinha uma consulta com o cardiologista e nessa consulta ele me passou vários exames e chegou à conclusão de que eu tinha uma doença cardíaca chamada sopro.

Então, internei para fazer uma cirurgia, mas no hospital começaram a investigar e perceberam que eu não tinha sopro, tinha alguma doença pulmonar. Logo, não haveria necessidade de operar.

Saí do hospital sem saber o que eu tinha, e comecei a ir a vários pneumologistas. Nenhum deles conseguia me dizer o que estava acontecendo comigo. Com isso, fui piorando ao ponto de não conseguir tomar banho sozinha, nem trocar de roupa, arrumar o cabelo ou fazer as atividades básicas do dia a dia. Ficava muito fatigada e cansada. Também não conseguia mais dormir em nenhuma posição, só sentada na poltrona do papai.

Foi então que comecei sentir muita dor no pescoço até metade do braço do lado direito, o meu braço inchava e ficava quente. Eu não sabia mais o que fazer, além do cansaço que eu tinha, agora mais essa dor no pescoço e no braço.

Fui para outra consulta com a esperança de que dessa vez o pneumologista conseguisse me ajudar. Assim que o médico olhou para mim, já disse: “vamos ter que fazer um exame de imagem para ver o seu pescoço, mas acredito que você esteja com trombose”. Fiz o exame de imagem e o diagnóstico foi confirmado. Fiquei internada para dissolver o trombo e investigar se tinha algum trombo no coração ou no pulmão.

Paralelo a tudo isso, começamos a investigar esse cansaço que eu tinha e fiquei internada uns dois meses fazendo uma bateria de exames. Conseguimos concluir que o trombo estacionou no braço e não foi nem para o coração, nem para o pulmão. Então iniciamos algumas medicações, como sildenafil e o furosemida, e os médicos começaram a me falar sobre a HAP. Eles acreditavam que eu poderia ter, mas para fechar esse diagnóstico precisava fazer um cateterismo e aquele hospital não realizava. Eu estava conseguindo fazer atividades diárias como tomar banho sozinha sem me sentir tão cansada, mas não estava bem.

Com isso, me deram alta e me pediram para aguardar até dezembro, pois conseguiram marcar o cateterismo em outro hospital. Esperei mais um mês e fecharam o diagnóstico: Hipertensão Arterial Pulmonar.

No ano seguinte (2017), em fevereiro, comecei a fazer tratamento em um centro de referência de HAP, a Policlínica Piquet Carneiro, no Rio de Janeiro. Lembro que cheguei na Poli-



clínica de cadeira de rodas, pois não conseguia andar, meu coração acelerava e eu sentia muita falta de ar. Mas quando iniciei o tratamento com bosentana, em conjunto com os outros medicamentos, tive uma grande melhora. Infelizmente, houve e há uma falta de medicamentos de alto custo como: bosentana, ambrisentana e outros, que por lei têm de ser fornecidos pelo SUS. Essa negligência traz sofrimento aos portadores de doença crônica e piora do nosso estado clínico, fazendo com que a doença avance, por ser progressiva.

Porém, com o tratamento adequado, os pacientes conseguem ter uma qualidade de vida. Melhorei muito com o tratamento, e retornei a fazer as coisas sozinha e sem ajuda. Voltei a ter uma vida de verdade, voltei a sair sozinha e voltei para a faculdade. Mesmo tendo que parar para respirar de vez em quando, tomar um monte de remédios, fazer exames e consultas quase todos os meses. Ainda assim, eu estava bem, não era mais a vida de antes da doença, mas uma vida nova, com limitações e dias ruins, mas que dava para ser vivida com qualidade, valorizando as pequenas coisas, sem cobrança e sendo feliz de uma nova forma!

Hoje, depois de seis anos com a doença, já tive várias intenções, já chorei muito, me entristeci, já sorri, já discuti por bobagens, já demonstrei o meu amor pelo meu esposo, pelos meus pais, pela minha família e amigos e já fiz algumas cirurgias no coração para ajudar na sobrecarga que a HAP coloca sobre ele.

Mas, o mais importante de tudo isso, é que eu estou vivendo da melhor forma possível.

No momento, faço acompanhamento com fisioterapia, que é a reabilitação pulmonar. São exercícios para fortalecer o corpo, fortalecer os músculos e ganhar massa corporal para que, caso eu necessite de um transplante, o meu corpo esteja preparado para o novo órgão. Além disso, a reabilitação ajuda a manter meu corpo em movimento, pois tenho outros órgãos que precisam ser cuidados. A atividade física auxilia na manutenção desses órgãos.

Quando eu descobri a doença, no primeiro momento não quis aceitar o diagnóstico e me recusei a entender que eu tinha uma limitação. Com isso, não buscava informações e conhecimentos sobre a HAP. Na verdade, eu achava que a minha vida não tinha mais sentido e que eu seria um peso para meu esposo, para minha família e para meus amigos. Foi bem difícil entender que, de um dia para outro, minha vida tinha mudado completamente e ter forças para continuar vivendo mesmo com tudo que estava enfrentando e iria enfrentar não foi fácil. Com o passar do tempo, comecei a entender que eu tinha uma limitação, mas ela não me impediria de viver e de realizar os meus sonhos.

Então, comecei a estudar sobre a HAP e descobrir histórias de vida fantásticas, pessoas que tinham qualidade de vida, e percebi que não estava passando por aquela situação sozinha.



Hoje eu lido com a doença de forma tranquila, pois faz parte de quem eu sou. Ela, a HAP, não me define, mas está comigo todos os dias e, mesmo tendo dias ruins em que mal consigo sair da cama, tendo que desmarcar algum compromisso porque não estou me sentindo bem, tenho uma vida com qualidade. Se não posso sair de casa, fico em casa vendo filme, série ou lendo um bom livro.

Com a HAP aprendi a valorizar as pequenas vitórias e conquistas! Pois, para mim, poder acordar, levantar, escovar os dentes, tomar banho, trocar de roupa e arrumar o cabelo sem ajuda de ninguém já é uma grande vitória!

Não sei o que futuro me reserva, mas espero que existam mais estudos e tratamentos para a HAP e doenças crônicas no modo geral, para que assim, as pessoas com doenças raras e crônicas possam ter qualidade de vida.

## YASMIM

Sou sul mato-grossense e, aos 21 anos de idade, começa a minha história com a HAP. Em 2021, eu vivia uma das melhores fases da minha vida profissional. Meu esposo e eu tínhamos retornado para nossa cidade natal, ambos promovidos em nossos trabalhos, e eu estava finalizando o último ano da faculdade.

Em agosto de 2021, comecei a apresentar sintomas, então procurei ajuda de médicos de várias especialidades. A maioria dos exames que eu fazia não apresentava alterações.

Com o passar dos meses, os sintomas foram aumentando e comecei a ter desmaios, muita náusea, cansaço excessivo aos mínimos esforços, a ponto de não conseguir tomar banho sozinha, limpar a casa, lavar louça e principalmente subir escadas ou rampas. Além disso, desenvolvi intolerância a lactose, o que me causava a sensação de estar estufada.

No dia 5 de dezembro desse mesmo ano, após uma madrugada sem dormir devido à falta de ar e ao suor excessivo, decidi ir ao hospital mais uma vez. Já havíamos ido ao atendimento emergencial diversas vezes e no final sempre éramos orientados a retornar para casa. Mas nesse dia foi diferente. Meu esposo e eu levamos todos os exames que tínhamos feito e insistimos com o médico de plantão que ele investigasse o meu caso. Ele nos atendeu de uma forma especial, e foi aí que conseguimos uma vaga no hospital do interior e as investigações começaram.



Pela falta de estrutura e conhecimento da doença, a equipe médica me transferiu para a capital, Campo Grande (MS), onde passei por dois hospitais, totalizando quatro meses de internação, sendo 80% em UTI. Então finalmente fui diagnosticada com HAP.

O Estado de Mato Grosso do Sul não possuía hospital de referência no tratamento, por isso fomos orientados a buscar um hospital especializado. O Incor-HCFMUSP, com sua equipe de pneumologia, foi o responsável por analisar e dar início ao acompanhamento e ao tratamento específico para o meu caso. Hoje me sinto melhor, apesar de ainda ter muitas limitações e estar me adaptando às medicações.

Não foi fácil receber o diagnóstico. Minha vida mudou completamente, parei de trabalhar, de estudar e me mudei para São Paulo por conta do tratamento. Um detalhe importante em tudo isso é que, mesmo ainda sem o tratamento, eu não demorei muito para começar a encarar minhas dificuldades, e isso me ajudou muito. Com a ajuda de Deus, da família, dos amigos e de toda a equipe médica eu tenho me fortalecido e buscado viver um dia de cada vez. Aprendi a filtrar as diversas informações e a me distanciar de tudo que é negativo, pois o cuidado psicológico é muito importante em todas as fases da doença. As consultas com o Dr. CXX são bem realistas e a equipe toda tem me dado todo suporte necessário para o que preciso.

O diagnóstico não é o fim da vida, mas o início de uma nova fase de muito aprendizado, onde nem mesmo você saberá de onde vem tanta força, mas não poderá fugir da importante responsabilidade de decidir enfrentar ou se entregar. Eu sinceramente acredito que não haja um meio termo nessas escolhas.

### **NEIDE (Mãe de CAIO)**

Meu filho tem 14 anos e nasceu com Hipertensão Arterial Pulmonar (HAP). Ele foi prematuro de 29 semanas e, após o parto, teve uma broncodisplasia. Quando me disseram que ele tinha HAP eu não entendi que era uma doença rara e sem cura, só me dei conta disso cerca de um ano depois. Acredito que eu não quisesse aceitar que ele tinha uma doença incurável.

O Caio começou a tomar Viagra (nome comercial do sildenafil) com 15 dias de vida, e achei que isso iria parar logo, mas ele tomou até os 4 anos, de forma contínua. Depois tentamos tirar, mas ele não ficou bem. Hoje ele continua usando o sildenafil, faz uso de oxigênio 15 horas por dia e dorme no CPAP.

Caio tem uma vida praticamente normal, mas para isso eu tive que desistir de trabalhar fora. Sou auxiliar de enfermagem e sempre trabalhei muito. Adoro cuidar das pessoas, mas desde que ele nasceu, minha vida se resume a cuidar dele. Algumas pessoas não entendem e me julgam mal por eu não trabalhar



fora, mas eu sei que se meu filho hoje está vivo é graças a Deus, a todos aos profissionais de saúde, aos meus amigos e familiares e a toda minha dedicação.

O Caio já teve uma parada cardiorrespiratória em casa, tive que reanimar meu filho. Desde então eu sinto um frio na barriga que não passa. Algumas pessoas nunca vão entender, esse dia foi horrível. Lidar com uma doença rara e sem cura não é fácil, porque você tem que provar todos os dias para as pessoas que seu filho usa medicação de alto custo, que seu filho usa oxigênio, que seu filho precisa de terapias, de bons médicos e de um bom centro de referência. Como é uma doença rara e pulmonar, que as pessoas não conseguem ver a olho nu, elas sempre acham que você está mentindo, querendo se fazer de vítima. Eu já ouvi várias vezes que meu filho é um garoto mole, mas não, ele é muito mais que um vencedor, doença rara não tem cara.

Uma pessoa com deficiência você consegue ver, você consegue ver uma cadeirante, você consegue ver uma pessoa acamada, você consegue ver várias deficiências, mas existem muitas doenças raras que são invisíveis. Nem toda deficiência é visível. Apesar de não ter HAP, é como se eu tivesse, porque aprendi a caminhar devagar, a fazer as coisas no tempo do meu filho, tive que aprender a lidar com comentários, tive que aprender a lidar com a dor, mas também aprendi muito sobre amor, pois depois do Caio eu descobri o quanto o amor liberta, o amor salva, o amor pode tudo, porque foi o amor de todas as pessoas à minha

volta que fez o Caio ser quem ele é hoje, forte, determinado, corajoso e que não tem medo de nada.

O meu filho, quando está bem medicado, fica superbem. Só não pode faltar alguma medicação, pois sem elas ele fica totalmente debilitado, ao ponto de nem conseguir tomar banho sozinho. Todos os pacientes portadores de doenças raras deveriam ter tratamento digno, ter acesso a todo tipo de medicação, é muito triste ver pacientes partindo precocemente. Não é fácil ver uma pessoa com falta de ar e com cansaço extremo, é triste ver uma pessoa tentando respirar e não conseguir. Eu faço de tudo para o Caio ter uma vida normal e vou continuar fazendo. Vou lutar por todos os raros, por todos os pacientes de HAP, enquanto eu viver.

### **CAIO (filho de NEIDE)**

Meu nome é Caio, tenho 14 anos, tenho asma grave, bronco-displasia e HAP, entre outras coisas. Quando eu era menor, eu ficava triste por não conseguir jogar bola e por tentar andar de bicicleta e me cansar com muita facilidade. Eu ficava triste por querer brincar com meus amigos e ficar sempre cansado, mas com a minha mãe eu aprendi que eu posso tudo, tudo, tudo, tudo, devagar. Eu não consigo jogar bola, mas eu toco percussão; eu não consigo andar muito tempo de bicicleta, mas dou um show no videogame; eu não consigo correr, mas andando eu chego no mesmo lugar de quem correu.



Eu posso tudo, eu tomo muito remédio, eu tenho que ficar com o CPAP à noite. Eu vou para escola, estou no 9º ano e levo o meu concentrador todos os dias para as aulas. Não tem problema nenhum! Para ter um dia tranquilo, eu preciso tomar todos os meus remédios, usar o oxigênio todos os dias, não faltar às consultas médicas. Se eu seguir tudo certinho, eu consigo viver bem.

Eu uso 15 horas do oxigênio, mas minha mãe fala que quando eu era pequeno eu usava 24 horas. Já fiquei um tempo usando só para dormir também, mas de uns anos para cá eu uso 15 horas e fico muito bem. Eu gosto muito de música, e tocar me deixa feliz. Eu não quero muita coisa da vida, só queria não sentir falta de ar quando estou em crise, é muito ruim. Às vezes eu me sinto fraco, com vontade só de ficar deitado, meu corpo parece que está cansado mesmo quando não estou com falta de ar, eu não sei explicar, é uma fadiga, um mal-estar.

Eu não ligo de ter uma doença rara, mas fico triste de ver meus amigos morrendo por não terem remédio. A mãe de um amigo meu também tinha HAP e faleceu porque não tinha medicação de alto custo, que ficou em falta muito tempo. Ela faleceu e eu fiquei muito triste. Minha mãe nunca deixou faltar porque, mesmo quando não tem no SUS, ela se vira em mil e faz de tudo para me ver bem. Eu queria que todo mundo tivesse remédios para tomar quando precisasse.

Eu sonho em ser músico e médico, quero cuidar do coração e dos pulmões de muita gente.



LAÍS

Prazer, sou a Laís, natural de Jaraguá do Sul (SC). Atualmente resido em Corupá, cidade vizinha à minha cidade natal.

Tenho 35 anos, sou casada e tenho duas filhas, de 17 e 7 anos. Fui diagnosticada com CIA+HP (Comunicação Interatrial + Hipertensão Pulmonar).

Hoje escrevo este texto para contar minha trajetória desde que meus sintomas de Hipertensão Pulmonar se iniciaram, em agosto de 2019.

Lembro-me de que na época estava ajudando em uma entrega de minha loja e tive um mal-estar. Era um dia frio e comecei a sentir muito calor, tive uma sensação de desmaio seguido de muita tosse e dor no peito. Nas horas seguintes, surgiu o cansaço extremo ao me movimentar.

Esses sintomas seguiram-se por dias. De início, pensava ser meu corpo pedindo para que eu retornasse aos meus hábitos saudáveis, pois desde o início daquele ano eu tinha deixado de fazer atividade física e de cuidar da minha alimentação (em 2017 iniciei a reeducação alimentar e até 2019 havia eliminado cerca de 32kg, sem uso de medicação, somente cuidando da alimentação e praticando diariamente atividades físicas).

Mal sabia eu que daquele episódio em diante minha vida não seria mais a mesma, eu que era totalmente ativa, fazia atividades



físicas de alta intensidade, já não conseguia mais caminhar 5 metros sem cansar, ficar ofegante... Subir uma escada? Amarrar um calçado? Até hoje é um desafio.

Levou cerca de dois meses para eu procurar atendimento médico, até ali pensava que os sintomas iriam passar “sozinhos”. Minha primeira consulta foi com uma médica clínica geral no posto de saúde de minha cidade. Ela fez exames simples na consulta, como ouvir os batimentos cardíacos e a respiração. Não solicitou outros exames e me diagnosticou com asma. Ali mesmo fez uma sessão de nebulização, me liberou e indicou o uso contínuo da bombinha.

Assim segui por mais um tempo, mas, como não melhorei, decidi procurar uma nova opinião. Dessa vez agendei uma consulta particular com um pneumologista renomado na região. Este, por sua vez, fez a mesma avaliação da médica anterior, porém descartou a asma, suspendeu o uso da bombinha e me liberou; recomendou a realização de um exame de imagem apenas para descartar de fato a asma, e, devido ao alto custo do exame, acabei optando por não o realizar no momento.

Meses depois resolvi consultar com um cardiologista, que realizou um ultrassom e me diagnosticou com sopro. Disse que meus sintomas vinham dali e que não havia tratamento a ser feito.

Meses se passaram e os sintomas continuavam, com restrições para caminhar, subir escadas, me abaixar... e, quando me esforçava além da minha capacidade, a tosse ressurgia.

Um ano se passou, então procurei outro profissional, dessa vez uma médica também cardiologista, que, ao ouvir sobre meus sintomas, já desconfiou do que poderia ser e solicitou exames mais específicos de imagem.

Dessa vez fiz os exames de imediato, e no dia seguinte recebi uma ligação dela, preocupada, informando que a clínica tinha entrado em contato e informado da gravidade dos resultados.

Confesso que fiquei assustada. De forma sucinta, ela me explicou que se tratava de tromboembolismo pulmonar, que eu precisava iniciar de imediato o uso de medicação anticoagulante e retornar ao consultório o mais breve possível. Assim fiz. Poucos dias após, consegui encaixar a consulta, ela solicitou mais alguns exames e iniciamos um acompanhamento.

Nesse período, fiz vários exames de imagem, em diferentes partes do corpo, tentando identificar de onde os trombos teriam vindo, mas até hoje isto é uma incógnita. Além do tromboembolismo, os exames detectaram o forame oval, que nada mais é do que um “buraquinho” no meu coração que deveria ter se fechado logo após meu nascimento, e não fechou.

A médica desconfiou que isso poderia ser o causador dos meus coágulos, e por isso me indicou um colega de profissão, que é cirurgião cardíaco, para avaliar melhor meu quadro e indicar ou não a necessidade de intervenção cirúrgica para fechamento desse orifício.

Fiz a consulta com ele, que solicitou novos exames, me orientou a prosseguir o tratamento com o anticoagulante que



vinha tomando sem alterações e retornar mais adiante para re-avaliar a evolução do meu quadro e a necessidade de cirurgia cardíaca, que até então era algo que ele via como necessário, mas não urgente.

Meses se passaram e, após ter a opinião de cinco médicos diferentes, ainda não me sentia confiante com meu diagnóstico. Resolvi buscar uma sexta opinião, sem indicações, apenas buscando na internet, e cheguei até o Hospital do Pulmão em Blumenau (SC). Agendei a consulta com um pneumologista e fui.

Entrei na consulta sem grandes expectativas, com todos aqueles exames que já havia realizado e, para minha surpresa, ali havia um profissional que entendia dos meus sintomas e tinha respostas para minha doença. O dr. RXX foi direto e objetivo: “Laís, a sua doença é rara e grave, se você não iniciar o tratamento adequado agora, você não terá mais do que três anos de vida!”

Naquele momento, o choro foi inevitável, me senti frágil e sem expectativas. Ele me acalmou, explicou mais sobre a doença, sobre os tratamentos e as etapas seguintes. Solicitou novos exames, os quais realizei na sequência da consulta, ali mesmo no hospital.

Ao retornar ao consultório, meu esposo me acompanhou, pois entendemos que era algo grave e que precisaríamos em família entender do que se tratava e como seria dali em diante. Saí de lá naquele dia tentando processar tantas informações,

pois agora sabíamos o que eu tinha, o que tinha de ser feito, mas sabíamos também que não seria fácil, um tratamento e acompanhamento vitalícios.

A partir dali iniciei meu tratamento com um novo anti-coagulante e também com dilatadores de vasos, que me ajudariam a ter mais resistência e fôlego. Além da nova medicação diária, que era simples, mas que já iria melhorar minha qualidade de vida, seria necessário fazer um cateterismo.

Agendei a realização do cateterismo em outro hospital de Blumenau e, dentre os exames e cuidados que precisavam ser feitos nos dias que antecederiam o procedimento, duas surpresas: a primeira, que meu exame de TAP estava elevadíssimo, fora da faixa permitida para realizarem o procedimento em segurança; a outra: descobri que estava grávida!

Ali, mais uma vez, vi o chão se abrir e fiquei em choque, não conseguia me sentir feliz com a notícia, pois sabia que engravidar com um quadro clínico como o meu representava alto risco. No mesmo momento entrei em contato com o hospital e precisei cancelar o cateterismo. Consegui consulta com um ginecologista e obstetra, para ter a avaliação e a opinião de um profissional da área quanto as possibilidades dessa gestação ser segura. Ele fez um exame de imagem, confirmou a gravidez, vimos o saco gestacional, mas ainda não havia batimentos, pois estava muito no início, com cerca de três semanas.

Então, aquele profissional – do qual eu esperava compaixão ou ao menos profissionalismo para me orientar – não tinha



respostas para mim, não conseguia me dizer se eu poderia seguir com a gestação em segurança ou se era indicado interromper. Saí de lá me sentindo muito mal, perdida, sem saber o que fazer, com uma carteirinha de gestante em mãos, uma receita para iniciar o uso de vitaminas e a frase: “Se você levar essa gestação adiante, te aguardo na próxima consulta para fazermos o acompanhamento”.

Naquele mesmo dia, havia conseguido encaixar uma consulta com o Dr. RXX para conversarmos pessoalmente. Seguimos até lá e o doutor foi muito honesto, nos explicou que seguir com a gravidez não era uma possibilidade. Que, num quadro de saúde como o meu, o óbito era algo certo, que meu corpo não aguentaria entrar no segundo trimestre da gestação. Meu coração já estava bastante comprometido e, tendo a estrutura familiar que tenho, com duas filhas que precisam de mim, não era viável correr esse risco. Ali nossa saga começou, saímos de lá com a cabeça a mil, tendo o lado racional dizendo que era o certo a fazer, mas do outro as crenças de que eu estaria cometendo um crime, afinal, eu estava escolhendo tirar a vida do nosso filho(a).

Bem, com os documentos em mãos, seguimos ao hospital e maternidade de minha cidade natal, crentes de que tudo seria resolvido, afinal, com todo meu histórico de saúde, a prescrição médica para realizarmos a curetagem, o que poderia dar errado? Ah, mal sabia eu que muita coisa!

Chegando ao hospital, passei pela triagem da maternidade e apenas a enfermeira me atendeu, não passei por nenhum médico. Ela me disse que não poderiam fazer nada por mim ali, que eu deveria procurar uma unidade de saúde na cidade em que resido. Seguimos então ao pronto atendimento de minha cidade. Lá, já tomada pelo choro e pelo desconsolo, sentindo uma mistura de raiva e culpa de mim e do meu esposo por termos deixado isso acontecer, tendo que me explicar para mais pessoas do porquê estava ali, sendo julgada o tempo todo, simplesmente não foi nada fácil.

O médico me atendeu rapidamente, disse que entendia minha situação, mas que ali não tinha como me ajudar. Pedi então para que, no dia seguinte, eu fosse até o posto de saúde onde ele também atendia. Assim o fiz, fui até ele e prontamente fui atendida. Ele fez uma carta descrevendo a minha situação e indicando a realização da curetagem e encaminhou diretamente à Secretaria de Saúde da cidade. Esta, por sua vez, sem saber como proceder, pois nunca tinham tido um caso assim, disse que eu teria que passar por uma consulta com um médico de alto risco.

Lá fui eu, para mais uma consulta. Fui atendida por um profissional despreparado, e novamente ouvi que ele também não poderia fazer algo por mim, que a única forma de conseguir interromper de forma legalizada a gestação seria entrando com uma ação judicial.



Nesse dia o desespero tomou conta. A cada dia eu estava mais ligada à gestação, já sentia enjoos e tudo parecia impossível de resolver.

Entre buscas na internet e ligações, contatamos um hospital na cidade vizinha (Joinville), pois eles eram referência em aborto legal.

Porém, em contato com eles, descobrimos que, mesmo possuindo o histórico médico e prescrição para tal procedimento, eles não tinham como me atender, que o hospital indicado era o da minha cidade natal, o qual foi o primeiro a quem recorri e que me negou atendimento.

Lembro que, entre idas e vindas, foram duas semanas passando por médicos, ligando para diversos lugares. Felizmente, quando tudo parecia perdido, conseguimos resolver. Recebi a mensagem da enfermeira-chefe do hospital solicitando que eu comparecesse lá no dia seguinte, logo no primeiro horário, para uma consulta. Para minha grata surpresa, nesse dia conseguimos realizar o procedimento de acordo com meus direitos e dentro da lei.

Faz nove meses que passei por esse processo, sinto-me bem com a decisão que tomamos, pouquíssimas pessoas sabem da minha história e pelo que passei. Não que eu tenha vergonha de me expor, mas ainda não estou preparada para ouvir os julgamentos e lidar com as diferentes crenças de cada um a respeito do aborto legalizado.

Hoje sinto-me privilegiada por conseguir seguir minha vida muito próximo do “normal”. Sigo com as medicações básicas e há um mês iniciei mais um medicamento que recebo via SUS para melhorar minha disposição e fôlego. Assim seguimos, com o tratamento, acompanhamento semestral, realizando exames e na esperança de que venham tratamentos cada vez mais eficazes para nossa doença.

E deixo aqui, meus agradecimentos ao Dr. RXX e à RXX. Sem o direcionamento e apoio deles, eu não chegaria até aqui!  
GRATIDÃO!

**RITA**

Eu sou a Rita e tenho Hipertensão Pulmonar.

Nasci em 1976 e até 2001 levava minha vida normalmente. Ou seja, na correria.

Estava em processo de mudança de emprego e, no exame admissional, a médica relatou auscultar um “sopro”, algo que nenhum outro médico havia comentado comigo até então. Ao chegar em casa, falei para minha mãe. Ela me relatou que, quando bebê, o pediatra observou isso por um tempo e disse que era normal. Com o passar dos anos sumiria. Mas ali estava ele, o “sopro”. Para desencargo de consciência, procurei um cardiologista. Começava ali uma correria de exames. O sopro estava lá, era um furo de 9mm entre meus átrios. E lá também uma Hipertensão Pulmonar!

Correria...

Em dois meses estava operada. Coração agora com um remendo e a expectativa da tal Hipertensão Pulmonar desaparecer.

Ah, você deve estar se perguntando, se ela não sentia nada?!

Não! Eu achava que não sentia nada. Como saber se o meu cansaço é maior que o dos outros? Meu corpo tinha se adaptado à situação. O “sopro” me ajudava, compensava.

Acabou a correria.

Hoje ando devagar. Sem pressa de viver.

Passado um tempo, o “sopro” estava consertado, mas a tal Hipertensão Pulmonar não foi embora, como imaginavam os médicos. Agora, nada de correria.

Devagar, fui assimilando o que estava acontecendo.

Acho que a HP trouxe para minha vida isso de desacelerar (em todos os sentidos rsrs). Parei para tentar entender o que estava acontecendo. Não é nada fácil, do dia para a noite, aceitar que você tem uma doença progressiva, limitadora e sem cura.

Devagar...

Como os próprios médicos não esperavam que a HP continuasse aqui comigo, fui recebendo as informações em doses homeopáticas. E os sintomas também chegaram em doses homeopáticas.

O corpo, que usava o furo para compensar a pressão, agora se viu sem escapatória. Veio o cansaço. Comecei a sentir física e emocionalmente o que é ter uma doença rara ou, como dizemos, ser raro. Aquela correria deu lugar a um desacelerar.

Ginástica no meu ritmo. Caminhar no meu ritmo, subir escada... aff! No meu ritmo rsrs.

No meu caso (e no de muitos pacientes de HP) nossa deficiência não é vista. Isso me incomodava, pois quem não sabia da minha situação me julgava. Por exemplo, por não deixar minha mãe (hoje com 80 anos) carregar as sacolas do mercado, que eu não podia carregar.



Mas, aos poucos, a gente aprende a nem ligar para isso. Procuo pensar no que de bom posso tirar da situação. Caminhar mais devagar me fez – e ainda faz – contemplar as coisas que aqueles que estão na correria nem percebem ... O VALOR DA VIDA.



**STEFANY**

*Legado de coragem e amor  
Flávia Lima*

Era 2012 e eu ouvia pela primeira vez as palavras “hipertensão pulmonar”. Hoje, dez anos depois, talvez esse seja um dos termos mais presentes no meu vocabulário. A doença cruzou o meu caminho com o diagnóstico da minha irmã, Stefany Borges de Lima. Ao longo daquela década, a minha convivência com a hipertensão pulmonar se transformou: de “familiar” e “cuidadora” passei a voluntária da Associação Brasileira de Apoio à Família com Hipertensão Pulmonar e Doenças Correlatas (Abraf) e, em 2021, tornei-me presidente da associação.

Quando foi diagnosticada com hipertensão pulmonar, Stefany tinha 27 anos de idade, era jornalista, trabalhava no Correioweb, o portal do jornal *Correio Braziliense*, em Brasília, e morava sozinha. Era pequena, magrinha, com cabelos claros e olhos expressivos. Gostava de brigadeiro e de uva, de Dave Matthews Band e de Lenine, de cerveja e de praia. Amava viajar e ir para Patos de Minas, nossa cidade natal, para a casa dos nossos pais, José Eustáquio e Maria Inês. Tinha bons amigos por lá e em outras cidades do país.

Naquele começo de 2012, depois de um cansaço fora do comum e de dois desmaios, passou quase uma semana internada, em Brasília. O diagnóstico viera rápido, na mesma velocidade que a doença já avançava. Um diagnóstico que, hoje entendo, foi uma ruptura na nossa história e mudou os caminhos da nossa vida.

Minha irmã foi muito bem cuidada no Hospital Universitário de Brasília (HUB), um centro de referência para tratamento da doença em Brasília. Tinha como médica uma pessoa que não mede esforços para oferecer o melhor cuidado aos seus pacientes, a dra. VXX.

Stefany, infelizmente, teve pouco tempo de vida após o diagnóstico. A hipertensão pulmonar age de forma diferente em cada paciente. Nela, a doença foi ainda mais grave. Em 7 de fevereiro de 2013, ela faleceu. Foi quase um ano em busca de tempo e de qualidade de vida para uma menina cheia de sonhos. Foi um tempo de amor, de cuidado, de aprendizado, de fé.



Apesar do medo e da tristeza que deve ter sentido em muitos momentos, ela não era de lamentar. Não se deixava abater. Seguiu em frente, da forma que sabia e queria. “Cada um vive como sabe”, nos ensina Banana Yoshimoto. TT, como muitos a chamavam, não era de falar sobre a doença, mas com atitudes nos ensinava que “o que a vida quer da gente é coragem”.

Brincava que eu era a “gestora” do tratamento dela e seguia à risca todas as recomendações médicas. Aprendeu a comer comida sem sal, com muitos temperos naturais, tomava todos os medicamentos em horário certinho. Fazia piada com a quantidade de remédios que precisava tomar todos os dias. (Um dia, tentou colocar toda a lista em um aplicativo, para facilitar a organização medicamentosa, digamos assim. Não deu certo, porque não cabia no aplicativo. Ela soube fazer deboche da situação e eu nunca me esqueci desse momento.) Apesar dos olhos assustados, confiava muito na médica que a acompanhava tão de perto. Sabia que ao seu lado havia uma torcida organizada que era capaz de mover céus e terra para que ela ficasse bem: nossos pais, o namorado, amigos queridos e familiares. O time era enorme. Assim como o amor que a cercava.

Um adoecimento raro traz medo e solidão, pois é comum que todos que estão vivendo aquela situação se sintam sozinhos no mundo diante de uma doença desconhecida. Viver essa jornada com apoio da família, com certeza, deve fazer tudo ficar menos difícil. Stefany teve esse apoio familiar e isso me conforta.

E, como irmã e cuidadora, aprendi muito com ela. Ter vivido tudo isso tão de perto, de mãos dadas com ela, me fez mais forte e, talvez, mais preparada para, hoje, cuidar de outras pessoas que também vivem com hipertensão pulmonar.

A minha forma de cuidar de outras pessoas é junto à Abraf. Em maio de 2013, três meses depois da morte da Stefany, decidi ir ao encontro nacional da entidade em São Paulo. Assisti a todo o evento, emocionada. Lembro-me da fala da Paula Menezes, fundadora e então presidente da associação, quando ela contou a história da mãe, que também faleceu em decorrência da HP. No final, ela me disse: “Fique com a gente”. Naquele momento, senti que continuaria por perto. Tornei-me voluntária da associação. Coordenei grupo de apoio em Brasília, fui voluntária do projeto Estamos Aqui, entrei para o time de atletas amadores que correm pelas pessoas que têm hipertensão pulmonar: o Team PHenomenal Hope Brasil. Fiz duas especializações na Fiocruz com temas de TCC relacionados à hipertensão pulmonar. Comecei a estudar saúde coletiva e políticas públicas de saúde para trabalhar por mais acesso e mais opções de tratamento. Assumi a vice-presidência da Abraf e, desde agosto de 2021, com a renúncia da querida Paula, estou como presidente da organização.

Carrego em mim o sorriso e a força da Stefany. Talvez o que eu busque seja continuar cuidando dela, de alguma forma, através dos outros pacientes e familiares. Sabemos o quão

desigual é o acesso à saúde e aos direitos no Brasil. Temos muitos desafios e muita luta para que as pessoas tenham diagnóstico correto e tratamento adequado. Mas os bons profissionais de saúde que cuidam de quem tem hipertensão pulmonar, as histórias de vida e de superação de pacientes e familiares, o trabalho da Abraf, este livro, tudo isso é exemplo de que estamos no caminho certo e de que, juntos, podemos transformar vidas.

É uma honra contar um pouco da história de vida da Stefany, que não se resume à hipertensão pulmonar, e também contar a minha trajetória até chegar aqui.

Você, que tem hipertensão pulmonar, não se sinta só. Conheça a Abraf ([www.abraf.org](http://www.abraf.org)). Temos grupos de apoio e um canal de atendimento gratuito para oferecer informações, apoio e orientação. Central do Pulmão: 0800 042 0070. Uma organização de pacientes se fortalece com a participação de todos.

Na passagem do ano de 2012 para 2013, Stefany publicou um texto muito bonito. Foi uma das poucas vezes que escreveu sobre o que estava vivendo. Deixo aqui as palavras dela, para que possam nos inspirar.



*“No finalzinho de 2011, eu estava louca para que 2012 chegasse. Tinha vários planos e expectativas. Mas, logo no início do ano, fui obrigada a aprender que nem tudo acontece como a gente quer. E aprendi – e continuo aprendendo – a superar medos, angústias e um monte de outras coisas.*

*Vi que precisamos cuidar da nossa saúde com muita paz e sabedoria, pois ela é o que temos de mais importante. O resto, a gente corre atrás. E se não consegue correr, a gente anda devagar mesmo!!! E se mesmo assim cansar, a gente para, bebe uma água e conta até 30, 50 ou 100. E continua a caminhada logo depois. Ainda estou aprendendo a aceitar essas limitações. Mas tive a certeza de que ao meu lado estão as pessoas mais especiais do mundo, que me ajudam a não deixar a peteca cair.*

*Descobri também que, por mais que eu tente levar a vida numa boa, existem dias que são mais difíceis do que outros e, por isso, me sinto no direito de chorar. Mas eu sei que isso não vai resolver nada, então eu enxugo o rosto, respiro fundo e volto à realidade.*

*Meu desejo é que 2013 venha com dias melhores, com mais esperança, mais alegria, mais força, mais paciência e mais fé. Que eu não deixe de sonhar e fazer planos. Assim será mais fácil encarar esses 365 dias. Com mais vontade de viver, com sorriso no rosto e pensamento positivo!”*

**Stefany**  
i.m.



## CONCLUSÕES

Chegamos ao final de nossa jornada pela hipertensão pulmonar. Percorremos a circulação pulmonar normal, o que acontece quando a pressão nos vasos pulmonares sobe, como chegar à conclusão de que o paciente tem hipertensão pulmonar, como tratamos a doença, como vemos se o tratamento está sendo suficiente, quando a cirurgia é uma opção e o que fazer quando o tratamento não dá certo.

Percorremos também algumas dúvidas sobre a vida civil do paciente com hipertensão pulmonar, como conseguir as medicações, seguros, isenções fiscais e obtenção de benefícios previdenciários. Finalmente, lemos os depoimentos de pacientes e de familiares com hipertensão pulmonar. Vimos algumas vitórias, algumas derrotas, mas todas grandes batalhas. Histórias de luta. Não muito diferentes da sua, tenho certeza.

Permita-me acrescentar mais uma história a todas essas. Comecei a lidar com pacientes com hipertensão pulmonar há 20 anos. Nessa época, não dispúnhamos no Brasil de nenhum tratamento para esses pacientes. Atendi vários pacientes muito jovens e muito doentes. E pouco podia fazer por eles. Lembro-me particularmente de uma paciente que desmaiava várias vezes no intervalo entre as consultas. Ela vinha de longe (Vitória, no Espírito Santo) e sempre estava muito cansada e muito inchada.

Além de algum conforto, até então eu nada podia fazer por ela, ou pelos outros. Isso gerava muita angústia para mim, e muito sofrimento para eles.

Com o passar do tempo, surgem os primeiros remédios. E finalmente conseguimos fazer algo mais concreto pelos pacientes. E eles melhoraram! Muitos deles não ficaram bons o bastante, mas começamos a ver alguma evolução. No entanto, o quadro muda de figura de forma bastante radical há cerca de 14 anos, com o uso de terapia combinada em São Paulo. Agora, sim, havia uma mudança bastante significativa. A maioria dos pacientes melhorava bastante. Eles viviam mais, e melhor! Foi um privilégio ver a mudança na vida dos pacientes. Uma mudança real, palpável. Suficiente? Claro que não. Mas um cenário infinitamente melhor do que vivíamos no passado.

Porém, a doença é traiçoeira. Ela não é curada, apenas controlada. Mas permanece lá. Os pacientes que reagiram tão bem quando começaram a usar associação de duas medicações após um período (às vezes bem longo, 10 anos) voltaram a piorar, progressivamente. E a minha paciente capixaba, que tinha melhorado tanto após a combinação de medicações (não desmaiava mais e vivia bem, conseguindo fazer suas atividades cotidianas) voltara a piorar. A combinação de duas medicações funcionava, mas apenas até certo ponto, e por um certo período.



Muita coisa aconteceu nesse intervalo. Mudamos a forma de encarar a doença. Avaliamos de uma forma melhor e tratamos mais precocemente, de forma mais agressiva. E lembrem-se, há três famílias de remédios para hipertensão pulmonar. A partir de 2019 foi-nos permitido associar as três famílias de medicamentos, em São Paulo. E novamente vimos uma melhora nos pacientes. Minha paciente voltou a viver bem e a sorrir. Seus exames melhoraram. E hoje ela tem uma vida próxima do normal e está feliz, como quando tiramos a foto no final do capítulo juntos. Espero que ela assim permaneça por muito tempo. E se ela piorar? Vamos contar com a evolução da ciência. E com a benesse do tempo.

Eu vivi essa história. Eu vi os pacientes que não tratavam com nenhum remédio no passado, e os que tratam com três remédios simultâneos hoje. Isso não aconteceu de uma hora para outra. Mas aconteceu. E o que acontecerá no futuro? Uma quarta família? Quinta? Um remédio que cure? Não sabemos. Mas sabemos que estamos evoluindo. O sol nascerá amanhã. E, com ele, uma nova esperança de algo novo, diferente, que, se não resolver a sua doença, pode atenuar o seu problema.

Viva um dia de cada vez. Tome seus remédios adequadamente. Evite o sal e o excesso de líquidos. Conheça os seus

direitos. Busque informação de qualidade. E saiba que você não está sozinho.

Espero que este livro tenha acrescentado algo ao seu tratamento e, de alguma forma, oferecido informação e segurança. E, quem sabe, em uma futura edição, a sua história esteja aqui, contando sobre os seus sucessos e dificuldades e orientando outros pacientes. Ou quem sabe talvez eu escreva um capítulo sobre a cura da hipertensão pulmonar. Afinal, o sol nascerá amanhã. Quem sabe o que ele nos trará?





## GLOSSÁRIO

**Aderência:** quando os pacientes tomam as medicações na quantidade e no horário recomendados.

**Anemia:** doença em que a quantidade de hemoglobina é mais baixa do que o normal. Pode acontecer por falta de ferro, falta de vitaminas ou alterações genéticas.

**Angina:** dor torácica.

**Angioplastia:** procedimento de desentupimento dos vasos.

**Anticoagulantes:** medicamentos que diminuem a viscosidade – “grossura” do sangue – e impedem a formação de coágulos, permitindo um fluxo sanguíneo melhor.

**Antiarrítmicos:** medicamentos que ajustam o ritmo cardíaco.

**BNP:** sigla para o termo em inglês *brain natriuretic peptide* – peptídeo natriurético atrial. Produzido pelo coração, permite estimar a quantidade de líquido extra com a qual o coração tem de lidar, por estar com a bomba falhando. Quanto maior esse valor, pior (há muito líquido em excesso, portanto o coração deve estar falhando demais).

**Cateter:** tubo de plástico que serve para comunicar a parte interna do paciente com o exterior, servindo como via de saída (por exemplo de urina, quando colocado na bexiga) ou de entrada (administração de remédios, quando colocado na veia). Para a hipertensão pulmonar, serve para confirmar o diagnóstico da doença.

**Cateterismo cardíaco:** exame que confirma o diagnóstico de hipertensão pulmonar. É feito com o paciente acordado, e em

geral não há dor (feito com anestesia local, há apenas a dor da agulhada inicial e o da anestesia). O médico introduz um cateter que irá passar por dentro do coração, até atingir os vasos pulmonares, e medirá os valores da pressão e outros, importantes para saber como o paciente está.

**Classe funcional:** tentativa de colocar uma nota na intensidade da falta de ar do paciente. Vai de 1 (pouquíssima falta de ar) até 4 (falta de ar muito intensa).

**Coágulo:** sangue acumulado que forma uma verdadeira rolha e entope o vaso, impedindo a passagem do sangue.

**Concentrador de oxigênio:** máquina que retira oxigênio do ar e torna-o mais concentrado, aumentando, portanto, a sua quantidade, e depois joga esse ar enriquecido no cateter nasal do paciente. Movida a energia (elétrica ou bateria).

**Diagnóstico:** identificação médica da causa do problema de saúde.

**Dispneia:** falta de ar.

**Diuréticos:** medicações que eliminam o líquido excessivo através da urina.

**Ecocardiograma:** exame ultrassonográfico que mede a função do coração. Não dói, é um exame não invasivo.

**Edema:** inchaço.

**Endotelina:** substância produzida nos vasos pulmonares que serve para contrair os vasos. Quando em excesso, causa hipertensão pulmonar.



**Enfermidade:** doença.

**Esclerodermia:** doença em que há o espessamento de vários órgãos por acúmulo de uma proteína chamada colágeno.

**Estratificação de risco:** estratégia que os médicos usam para avaliar a gravidade da hipertensão pulmonar. Consiste em olhar vários parâmetros ao mesmo tempo para ter uma informação mais completa e precisa do quadro clínico do paciente.

**Flushing:** vermelhidão no corpo.

**Gasometria arterial:** exame de sangue distinto que serve para mostrar a concentração dos gases diluídos no sangue arterial (que vêm direto dos pulmões). Ou seja, esse exame mostra muito bem como está a função de troca gasosa pulmonar.

**Gene:** fragmento do DNA que passa as características de pai para filho.

**Hipertensão Pulmonar:** aumento da pressão nos vasos pulmonares.

**Hipertensão Arterial Pulmonar:** aumento da pressão nos vasos pulmonares por conta de doença nas pequenas artérias.

**Hipertensão Pulmonar Tromboembólica Crônica:** aumento da pressão nos vasos pulmonares por conta de um coágulo nas artérias, não totalmente dissolvido com os anticoagulantes.

**Hipoespermia:** redução da produção de espermatozoides, causando infertilidade.

**Idiopática:** doença sem causa definida.

**Lúpus:** doença em que há a produção de anticorpos que atacam

e inflamam os órgãos do próprio paciente (chamamos de autoimune).

**Moléstia:** doença.

**Off-label:** uso de algum medicamento para uma finalidade que não está na bula, logo não foi autorizado pela autoridade sanitária nacional, que, no Brasil, é a Anvisa. Não significa que não funciona, apenas que não foi avaliada para aquele fim pela Anvisa. Isso pode ocorrer porque a empresa que possui a patente (propriedade) da medicação não solicitou o registro para aquela indicação ou porque não há estudos suficientes que mostrem claramente seu benefício. Às vezes os médicos usam medicação *off-label* por falta de alternativas.

**Oxigênio:** gás presente no ar, fundamental para a geração de energia para as células.

**Oxímetro:** aparelho que mede a oxigenação do sangue em função da intensidade do vermelho refletido pelas unhas do paciente.

**Óxido nítrico:** substância produzida nos vasos pulmonares que serve para dilatar os vasos e permitir um melhor fluxo sanguíneo. Quando em falta, causa hipertensão pulmonar.

**Priapismo:** ereção peniana prolongada.

**Prostaciclina:** substância produzida nos vasos pulmonares que serve para dilatar os vasos e permitir um melhor fluxo sanguíneo. Quando em falta, causa hipertensão pulmonar.

**Síncope:** desmaio.



**Teratogênico:** agente (medicamento, no caso) que causa malformação em embriões ou fetos.

**Trombo-endarterectomia:** cirurgia para tratamento da Hipertensão Pulmonar Tromboembólica Crônica.

**Trombo:** coágulo de sangue.



## AUTORES



**Dr. Caio Julio Cesar dos Santos Fernandes** é médico, pneumologista, formado em 2000 pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP) e atualmente professor nessa mesma Universidade. Começou a trabalhar com pacientes com hipertensão pulmonar em 2003 no Instituto do

Coração do Hospital das Clínicas da FMUSP. Em 2010, defendeu seu doutorado analisando pacientes com hipertensão pulmonar por esquistossomose, sob a orientação do Prof. Dr. Rogério de Souza, pneumologista renomado da área. Em 2018, foi para a Harvard Medical School, em Boston, nos Estados Unidos, como professor-visitante, onde trabalhou com o Prof. Samuel Goldhaber, possivelmente o cardiologista com maior renome mundial no campo da circulação pulmonar. Atualmente trabalha no Instituto do Câncer do Estado de São Paulo (ICESP), no Hospital Sírio Libanês e no InCor, onde continua a desenvolver pesquisas no campo da circulação pulmonar. Pai da Julia e da Lara, leitor ávido, cinéfilo amador e torcedor incondicional do Fluminense.



## AUTORES



**Dra. Tatiana Harumi Kota** é advogada, especialista em direito à saúde, graduada na Universidade Federal de Viçosa (UFV), pós-graduada em Direito Contratual pela Pontifícia Universidade Católica (PUC-SP), tem formação executiva em Gestão de Saúde Suplementar pela Fundação Getulio Vargas, cursando o 11º Curso de Especialização em Direito Sanitário da Faculdade de Saúde Pública da USP, e membro da comissão de Direito Médico e Saúde da OAB/SP.



## AUTORES



**Dra. Daniela Castro** é advogada, especialista em direito à saúde e especialista em direito previdenciário, graduada nas Faculdades Metropolitanas Unidas (FMU), pós-graduada em Direito Previdenciário pela Escola Paulista de Direito (EPD), pós-graduada em Direito Civil e Processual Civil pela Escola Paulista de Direito (EPD),

pela Escola Paulista de Direito (EPD), membro da comissão de Direito Médico e Saúde da OAB/SP – Sede Central e membro da Comissão de Direito Previdenciário OAB/SP Seccional-Penha de França.

