



INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROF. FERNANDO FIGUEIRA – IMIP  
PROGRAMA DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA

SAVICEVIC ORTEGA DA SILVA DE MELO  
BEATRIZ NASCIMENTO DA COSTA  
MARIA GUERRA UCHÔA DA SOUZA  
STEPHANNIE MACHADO MELO  
THAMIRES MARQUES VASCONCELOS  
BARBRA EL FLORENCIO NUNES

**HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR SECUNDÁRIA À CARDIOPATIA  
CONGÊNITA EM ADULTOS: UM ESTUDO TRANSVERSAL E  
EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES DO AMBULATÓRIO DE UM SERVIÇO DE  
REFERÊNCIA CARDIOLÓGICA DE PERNAMBUCO DURANTE UMA DÉCADA  
(2014-2024)**

Recife

2025

SAVICEVIC ORTEGA DA SILVA DE MELO (TCC)

BEATRIZ NASCIMENTO DA COSTA (TCC)

MARIA GUERRA UCHÔA DA SOUZA

STEPHANNIE MACHADO MELO

THAMIRES MARQUES VASCONCELOS

BARBRA EL FLORENCIO NUNES

**HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR SECUNDÁRIA À CARDIOPATIA  
CONGÊNITA EM ADULTOS: UM ESTUDO TRANSVERSAL E  
EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES DO AMBULATÓRIO DE UM SERVIÇO DE  
REFERÊNCIA CARDIOLÓGICA DE PERNAMBUCO DURANTE UMA DÉCADA  
(2014-2024)**

Artigo científico submetido ao XV Congresso Estudantil da Faculdade Pernambucana de Saúde – FPS, como finalização do Programa Institucional de Bolsas de Iniciação Científica PIBIC no ano de 2024/2025 e como requisito parcial à apresentação do Trabalho de Conclusão de Curso.

**Orientador:** Cristiano Berardo Carneiro da Cunha

**Coorientadoras:** Andrea Dantas Sena

Mônica Cristina Rezende Fiore

Recife

2025

SAVICEVIC ORTEGA DA SILVA DE MELO

BEATRIZ NASCIMENTO DA COSTA

MARIA GUERRA UCHÔA DA SOUZA

STEPHANNIE MACHADO MELO

THAMIRES MARQUES VASCONCELOS

BARBRA EL FLORENCIO NUNES

**HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR SECUNDÁRIA À CARDIOPATIA  
CONGÊNITA EM ADULTOS: UM ESTUDO TRANSVERSAL E  
EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES DO AMBULATÓRIO DE UM SERVIÇO DE  
REFERÊNCIA CARDIOLÓGICA DE PERNAMBUCO DURANTE UMA DÉCADA  
(2014-2024)**

Artigo científico submetido ao XV Congresso Estudantil da Faculdade Pernambucana de Saúde – FPS, como finalização do Programa Institucional de Bolsas de Iniciação Científica PIBIC no ano de 2024/2025 e como requisito parcial à apresentação do Trabalho de Conclusão de Curso.

Data de aprovação: \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_.

---

Orientador

(Título)

---

Avaliador

(Título)

---

Avaliador 2

(Título)

---

Avaliador 3

(Título)

**Orientador:****Cristiano Berardo Carneiro da Cunha**

É graduado em Medicina pela Universidade de Pernambuco (UPE). Atualmente, é Coordenador da Cirurgia Cardiovascular Adulto do Instituto de Medicina Integral Prof Fernando Figueira - IMIP, onde é coordenador da Residência Médica em Cirurgia Cardiovascular. Tem Mestrado em Cirurgia pela Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Doutorado em Saúde Integral no IMIP e pós-doutorado em Pesquisa Cardiovascular na Harvard Medical School (Brigham and Womens Hospital), bolsista da Lemann Foundation, onde trabalha no Laboratório Translacional para desenvolvimento de novas tecnologias. É Professor Titular do Mestrado em Cuidados Intensivos do IMIP. Foi professor substituto da cadeira de Cirurgia Torácica da Universidade Federal de Pernambuco, e Tutor do Curso de Medicina na Faculdade Pernambucana de Saúde. Temática na área de Medicina, com ênfase em Cardiologia, Cirurgia Cardíaca Adulto e Infantil, além de aplicação de Machine Learning na prática Clínica

<https://orcid.org/0000-0002-4365-1706>

CPF: 039.687.484-40 | cristianoberardo@imip.org.br | (81) 99907-6640

**Coorientadoras:****Andrea Dantas Sena**

Graduada em Medicina pela Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), realizou residência em Pediatria e em Cardiologia Pediátrica no Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP), onde também concluiu o Mestrado em Saúde Integral. Atualmente, é Médica Cardiologista Pediátrica, Preceptora das enfermarias de Cardiopediatria e Tutora da Faculdade Pernambucana de Saúde.

<https://orcid.org/0009-0003-9049-8585>

CPF: 026.835.894-52 | andreadsena@gmail.com | (81) 99752-7752

**Mônica Cristina Rezende Fiore**

Realizou residência em Clínica Médica no Hospital Barão de Lucena e em Cardiologia no Hospital Universitário Oswaldo Cruz (HUOC), onde também concluiu a especialização em Ecocardiografia. Possui especialização em Cardiologia Pediátrica pela Unidade de Cardiologia Materno-Fetal (UCMF)- Real Hospital Português (RHP). Atualmente, é preceptora das enfermarias e do ambulatório de Cardiopediatria e Cardiopatias Congênitas em Adultos do PROCAPE/UPE e Coordenadora da UTI Cardiopediátrica do RHP e da especialização do Programa de Fellowship em Terapia Intensiva Cardiopediátrica RHP/IEPAFC.

<https://orcid.org/0000-0003-3005-3261>

CPF: 962.094294-91 | monica.fiore@gmail.com | (81) 99108-4777

**Estudantes autores:**

**Savicevic Ortega Silva de Melo**

Acadêmico do 9º período do curso de Medicina da Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS).

<https://orcid.org/0009-0000-0104-170X>

CPF: 702.175.434-56 | ortegasavicevic@gmail.com | (81) 99788-8762

**Beatriz Nascimento da Costa**

Acadêmico do 9º período do curso de Medicina da Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS).

<https://orcid.org/0009-0006-9877-9574>

CPF: 122.586.624.35 | beatriz.ncosta@hotmail.com | (81) 98624-2039

**Maria Guerra Uchôa de Souza**

Acadêmica do 9º período do curso de Medicina da Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS).

<https://orcid.org/0009-0005-5075-055X>

CPF: 141.717.004-26 | mgusouza2002@gmail.com | (81) 98158-10166

**Stephannie Machado Melo**

Acadêmica do 9º período do curso de Medicina da Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS).

<https://orcid.org/0009-0002-1704-0044>

CPF: 112.272.194-31 | stephanniem22@gmail.com | (81) 98154-5390

**Thamires Marques Vasconcelos**

Acadêmica do 9º período do curso de Medicina da Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS).

<https://orcid.org/0009-0005-0014-4287>

CPF: 068.570.344-43 | thami-vasconcelos@hotmail.com | (81) 99380-7939

**Barbra El Florencio Nunes**

Acadêmica do 9º período do curso de Medicina da Faculdade Pernambucana de Saúde (FPS).

<https://orcid.org/0009-0006-9088-1498>

CPF: 115.057.804-11 | barbrael@hotmail.com | (81) 99744-0022

## RESUMO

**Introdução:** A hipertensão pulmonar (HAP) é um importante problema de saúde global, fortemente associada a elevada morbimortalidade. Entre 5 a 10% dos adultos com cardiopatias congênitas (CC) desenvolvem HAP, cujo diagnóstico, apesar de mais frequente na infância, tem sido crescente em adultos, tendo em vista o aumento da sobrevida pediátrica. A prevalência estimada, no Brasil, é de cerca de 2 milhões de pacientes afetados pela HAP. A progressão da HAP-CC é lenta e a história natural depende do tamanho e da localização do defeito relacionado. **Objetivo:** Descrever o perfil de apresentação clínica e epidemiológico de adultos acima de 18 anos com CC que desenvolveram HAP durante o acompanhamento no ambulatório de CC do PROCAPE no período de 2014-2024. **Método:** Trata-se de um estudo de corte transversal, epidemiológico e observacional, no qual os dados foram analisados a partir de prontuários, dos últimos 10 anos (2014-2024), de pacientes ambulatoriais com diagnóstico de CC, e que desenvolveram HAP. O período do estudo ocorreu entre dezembro de 2024 e abril de 2025. Dos 630 pacientes acompanhados no ambulatório, após os critérios de elegibilidade e tratamento estatístico, a amostra final foi de 115 pacientes com diagnóstico de HAP. **Resultados:** O estudo analisou pacientes atendidos, nos últimos dez anos, no ambulatório de Cardiopatia Congênita do PROCAPE. Nos sujeitos estudados, 115 pacientes apresentavam HAP identificada por ecocardiograma e/ou cateterismo cardíaco direito. Dentre esses, 69,6% eram mulheres; 88,7% dos pacientes se identificaram como pardos; 26,1% moravam no Agreste do estado de Pernambuco; 33,91% possuíam HAS como principal comorbidade; 85,22% apresentavam dispneia como principal sintoma; 45,2% tinham CIA, sendo que 90,4% desses apresentaram o subtipo ostium secundum; 6,96% possuíam Síndrome de Down; 27,8% apresentaram a forma mais grave da HAP, a Síndrome de Eisenmenger, 37,39% apresentavam arritmias ventriculares; 31,25% utilizavam monoterapia como tratamento; 91,8% tiveram alteração com dilatação das câmaras direitas no ecocardiograma e 67,86%, hiperresistência pulmonar no cateterismo de câmara direita. **Conclusão:** O presente estudo reforça a relevância do diagnóstico precoce e do acompanhamento sistemático de pacientes com HAP-CC, sobretudo pacientes que apresentam contextos de vulnerabilidade socioeconômica. Dessa forma, destaca-se a necessidade de fortalecimento do seguimento assistencial, com o intuito de reduzir a morbimortalidade, otimizar o manejo clínico e melhorar o prognóstico desses pacientes.

**Palavras-chave (DeCS):** Hipertensão Arterial Pulmonar. Cardiopatias Congênitas. Epidemiologia Clínica.

## ABSTRACT

**Introduction:** Pulmonary hypertension (PH) is a major global health problem strongly associated with high morbidity and mortality. Between 5–10% of adults with congenital heart disease (CHD) develop PH, a condition more frequently diagnosed in childhood but increasingly recognized in adults due to improved pediatric survival. In Brazil, the estimated prevalence of PH is about 2 million patients. The progression of CHD-associated PH (CHD-PH) is typically slow, and its natural history depends on the size and location of the underlying defect. **Objective:** To describe the clinical and epidemiological profile of adults aged  $\geq 18$  years with CHD who developed PH during follow-up at the CHD outpatient clinic of PROCAPE between 2014 and 2024. **Methods:** This is a cross-sectional, epidemiological, and observational study in which data were analyzed from medical records over the past 10 years (2014–2024) of outpatients diagnosed with CHD who developed PAH. The study period took place between December 2024 and April 2025. Of the 630 patients followed in the outpatient clinic, after applying eligibility criteria and statistical processing, the final sample consisted of 115 patients diagnosed with PAH. **Results:** The study analyzed patients treated over the past ten years at the Congenital Heart Disease outpatient clinic of PROCAPE. Among the studied subjects, 115 patients had PAH identified by echocardiography and/or right heart catheterization. Of these, 69.6% were women; 88.7% self-identified as mixed race; 26.1% lived in the Agreste region of the state of Pernambuco; 33.91% had systemic arterial hypertension as the main comorbidity; 85.22% presented dyspnea as the main symptom; 45.2% had ASD, of which 90.4% were of the ostium secundum subtype; 6.96% had Down syndrome; 27.8% presented the most severe form of PAH, Eisenmenger syndrome; 37.39% had ventricular arrhythmias; 31.25% were under monotherapy as treatment; 91.8% showed right chamber dilation on echocardiography; and 67.86% had pulmonary vascular resistance elevation on right heart catheterization. **Conclusion:** This study highlights the importance of early diagnosis and systematic follow-up of patients with CHD-PH, particularly in socially and economically vulnerable contexts. Strengthening long-term care is crucial to reducing morbidity and mortality, optimizing clinical management, and improving patient prognosis.

**Keywords:** Pulmonary Arterial Hypertension; Congenital Heart Disease; Clinical Epidemiology.

## **LISTA DE QUADRO**

Quadro 1- Classificação clínica da hipertensão pulmonar (HP) segundo mecanismos fisiopatológicos.....	13
---	----

## **LISTA FLUXOGRAMA**

Fluxograma 1- Captação e acompanhamento dos participantes.....	20
--	----

## **LISTA DE TABELAS**

Tabela 1- Perfil sociodemográfico e características clínicas da população estudada.....	21
Tabela 2- Distribuição dos hábitos de vida e principais comorbidades dos participantes do estudo.....	22
Tabela 3- Frequência dos diferentes tipos de cardiopatias congênitas nos pacientes analisados .....	23
Tabela 4- Classificação ecocardiográfica e clínica da gravidade da Hipertensão Arterial Pulmonar.....	23
Tabela 5- Parâmetros hemodinâmicos obtidos por ecocardiografia dos pacientes estudados ..	24
Tabela 6- Achados estruturais e funcionais encontrados no ecocardiograma dos pacientes....	25
Tabela 7- Perfil hemodinâmico obtido pelo cateterismo cardíaco direto .....	25
Tabela 8- Distribuição da sintomatologia dos pacientes com HAP-CC.....	26
Tabela 9- Prevalência e tipos de arritmia nos participantes com HAP-CC.....	27
Tabela 10- Uso de terapias específicas e combinações medicamentosas para HAP.....	27
Tabela 11- Desfechos clínicos observados durante o seguimento dos pacientes analisados (óbito) .....	28

## LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ASV – Arritmias supraventriculares  
AV – Arritmias ventriculares  
BCC – Bloqueadores dos canais de cálcio  
CC – Cardiopatias congênitas  
CCD – Cateterismo cardíaco direito  
CEP – Comitê de Ética e Pesquisa  
CIA – Comunicação interatrial  
CIAAV – Comunicação Interatrial do Átrio Anterior à Valva  
CIV – Comunicação interventricular  
CNS – Conselho Nacional de Saúde  
COHARD-PH – COngenital HeARt Disease in adult and Pulmonary Hypertension  
COMPERA – Comparative, Prospective Registry of Newly Initiated Therapies for Pulmonary Arterial Hypertension  
CONCOR – CONgenital CORvítia  
DAC – Doença Arterial coronariana  
DCC – Doenças cardíacas congênitas  
DCE – Doença cardíaca esquerda  
DCSA – Comunicação Interatrial Subarterial Duplamente Comprometida  
DHC – Doença hepática crônica  
DM – Diabetes Mellitus  
DP – Desvio-padrão  
DPN – Dispneia paroxística noturna  
DPOC – Doença Pulmonar obstrutiva crônica  
DRC – Doença Renal Crônica  
DSA – Defeito do septo atrial  
DSAV – Defeito do septo atrioventricular  
DSV – Defeito do septo ventricular  
ERA – Antagonistas do receptor de endotelina  
ERS – Sociedade Respiratória Europeia  
ESC – Sociedade Europeia de Cardiologia  
FA – Fibrilação Atrial  
FLA – Flutter Atrial  
FOP – Forame oval patente  
FPS – Faculdade Pernambucana de Saúde  
HAP – Hipertensão Arterial Pulmonar  
HAP-CC – Hipertensão Arterial Pulmonar associada às doenças cardíacas congênitas  
HAS – Hipertensão Arterial Sistêmica  
HIV – Vírus da Imunodeficiência Humana  
HP – Hipertensão Pulmonar  
HUOC – Hospital Universitário Oswaldo Cruz

HVD – Hipertrofia do ventrículo direito  
IC – Insuficiência Cardíaca  
IMIP – Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira  
IP – Insuficiência pulmonar  
IR – Incidence Rate  
IRA – Insuficiência Renal Aguda  
IT – Insuficiência tricúspide  
Janela-AP – Janela Aorto-Pulmonar  
MMII – Membros inferiores  
NI – Não Informado  
OS – Ostium secundum  
PAPm – Pressão Arterial Pulmonar Média  
PCA – Persistência do Canal Arterial  
PCDT – Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas  
PCH – Hemangiomas Capilares Pulmonares  
PDE5i – Inibidores da fosfodiesterase-5  
PROCAPE – Pronto-socorro Cardiológico Universitário de Pernambuco  
PSAP – Pressão Sistólica da Artéria Pulmonar  
PVOD – Doença Venoso-Oclusiva Pulmonar  
REHAP – Registro Español de Hipertensión Arterial Pulmonar  
REVEAL – Registry to Evaluate Early and Long-Term Pulmonary Arterial Hypertension Disease Management  
RMR – Região Metropolitana do Recife  
RVP – Resistência vascular Pulmonar  
SBPT – Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia  
SD – Síndrome de Down  
SE – Síndrome de Eisenmenger  
TAG – Transtorno de Ansiedade Generalizada  
TCLE – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido  
TV – Taquicardia Ventricular  
VE – Ventrículo esquerdo  
VD – Ventrículo direito

## SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO.....	12
2 OBJETIVOS.....	15
2.1 Objetivo Geral.....	15
2.2 Objetivos Específicos.....	15
3 MÉTODOS.....	16
<b>3.1 Desenho do estudo.....</b>	<b>16</b>
<b>3.2 Local do estudo.....</b>	<b>16</b>
<b>3.3 Período do estudo.....</b>	<b>16</b>
<b>3.4 População alvo/Amostra do estudo.....</b>	<b>16</b>
3.4.1 População-alvo.....	16
3.4.2 Amostra do estudo.....	16
<b>3.5 Critérios de seleção dos participantes/ Procedimentos para seleção de participantes.....</b>	<b>16</b>
3.5.1 Critérios de inclusão.....	17
3.5.2 Critérios de exclusão.....	17
3.5.3 Procedimentos para captação e acompanhamento dos participantes.....	17
<b>3.6 Variáveis de análise.....</b>	<b>18</b>
3.6.1 Variáveis epidemiológicas.....	18
3.6.2 Variáveis clínicas.....	18
3.6.3 Desfecho.....	18
<b>3.7 Processamento e análise de dados.....</b>	<b>18</b>
<b>3.8 Aspectos éticos.....</b>	<b>18</b>
4 RESULTADOS.....	20
<b>4.1 Características da amostra total do estudo.....</b>	<b>20</b>
<b>4.2 Características demográficas e clínicas da amostra.....</b>	<b>20</b>
<b>4.3 Estilo de vida e comorbidades.....</b>	<b>22</b>
<b>4.4 Perfil da cardiopatia congênita.....</b>	<b>22</b>
<b>4.5 Gravidade da HAP no Ecocardiograma.....</b>	<b>23</b>
<b>4.6 Dados hemodinâmicos e ecocardiográficos.....</b>	<b>24</b>
4.6.1 Ecocardiografia.....	24
4.6.2 Cateterismo.....	25
<b>4.7 Sintomatologia e arritmias.....</b>	<b>26</b>
<b>4.8 Terapias medicamentosas utilizadas.....</b>	<b>27</b>

4.9 Desfecho .....	28
5 DISCUSSÃO .....	28
5.1 Distribuição por sexo .....	28
5.2 Distribuição por idade .....	29
5.3 Relação entre Síndrome de Eisenmenger e Síndrome de Down.....	30
5.4 Relação entre Síndrome de Eisenmenger e as cardiopatias congênitas mais comuns.....	30
5.5 Prevalência das cardiopatias congênitas.....	31
5.6 Prevalência das comorbidades.....	31
5.7 Prevalência da sintomatologia .....	31
5.8 Prevalência das arritmias.....	32
5.9 Terapia medicamentosa .....	32
5.10 Perfil estrutural, funcional e hemodinâmico obtido por ecocardiograma e cateterismo cardíaco direito.....	33
6 CONCLUSÃO.....	34
6.1 Pontos fortes e limitações .....	35
6.2 Perspectivas .....	35
REFERÊNCIAS .....	36
APÊNDICE A – TERMO DE DISPENSA DO TCLE .....	41
APÊNDICE B – COMPROVANTE DE ENVIO DO PROJETO.....	42
APÊNDICE C – PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP .....	43
APÊNDICE D – CARTA DE ANUÊNCIA.....	50
APÊNDICE E – TERMO DE CIÊNCIA DO SETOR .....	51
APÊNDICE F – TERMO DE COMPROMISSO .....	52

## 1 INTRODUÇÃO

A Hipertensão Pulmonar (HP) é um conjunto de doenças que envolve múltiplas condições clínicas responsáveis pelo aumento da pressão no território vascular pulmonar,<sup>1</sup> configurando um grande problema de saúde global, com impacto substancial na morbimortalidade.<sup>2</sup> Atualmente, estima-se que a prevalência seja de aproximadamente 1% da população mundial, afetando todas as faixas etárias, com predomínio em indivíduos com mais de 65 anos.<sup>2</sup> Globalmente, a doença cardíaca esquerda (DCE) é a principal causa de HP, seguida da doença pulmonar, especialmente a doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC).<sup>2</sup>

No Reino Unido, a prevalência de HP dobrou na última década, atingindo 125 casos por milhão de habitantes.<sup>3</sup> Na América Latina, as principais causas são: esquistossomose (cerca de 1 milhão de pessoas afetadas no Brasil), a altitude elevada (especialmente nos Andes) e as doenças cardíacas congênitas (DCC)<sup>4</sup>. Cerca de 80% dos pacientes vivem em países em desenvolvimento, onde a HP se associa frequentemente às DCC e às doenças infecciosas, como esquistossomose, HIV e cardiopatia reumática<sup>2</sup>. No Brasil, a Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia (SBPT) estima uma prevalência de 2 milhões de casos, sendo 100 mil de hipertensão arterial pulmonar (HAP), necessitando de tratamento específico. Independentemente da etiologia, a HP relaciona-se a piora progressiva dos sintomas e maior mortalidade<sup>2</sup>.

A HP é definida por uma pressão arterial pulmonar média (PAPm) superior a 20 mmHg em repouso, conforme avaliação hemodinâmica por cateterismo cardíaco direito (CCD).<sup>1</sup> Em condições fisiológicas, a PAPm em repouso é de  $14 \pm 3$  mmHg, com o limite superior da normalidade em torno de 20 mmHg.<sup>5,6</sup> Embora a hemodinâmica represente o elemento central da caracterização da HP, o diagnóstico e a classificação finais devem refletir todo o contexto clínico e considerar os resultados de todas as investigações.<sup>1</sup>

Atualmente, classifica-se a HP em cinco grupos distintos, de acordo com o mecanismo predominantemente responsável pelo aumento pressórico na circulação pulmonar ou de acordo com o território vascular mais comprometido<sup>7</sup>. No grupo 1, está a HAP associada às DCC (HAP-CC)<sup>7</sup>, com pacientes que apresentam desde sintomas leves até Síndrome de Eisenmenger (SE),<sup>8</sup> expressão mais grave da HAP, com inversão do fluxo sanguíneo pelo defeito cardíaco, que passa, então, a ser da direita para a esquerda quando a resistência vascular pulmonar excede a sistêmica, com hipoxemia e consequente de cianose.<sup>9</sup> Outros pacientes com HAP-CC estão no Grupo 2 (HP por DCE), e certas cardiopatias congênitas (CC) complexas, mais raras, são classificadas como grupo 5, de mecanismos incertos ou multifatoriais.<sup>7</sup>

Quadro 1- Classificação clínica da HP segundo mecanismos fisiopatológicos.

<b>Grupo 1 – HAP</b>
1.1 Idiopática
1.1.1 Não respondedores ao teste de vasorreatividade
1.1.2 Respondedores agudos em testes de vasorreatividade
1.2 Hereditário
1.3 Associado a drogas e toxinas
1.4 Associado a:
1.4.1 Doença do tecido conjuntivo
1.4.2 Infecção pelo HIV
1.4.3 Hipertensão portal
1.4.4 Doença cardíaca congênita
1.4.5 Esquistossomose
1.5 HAP com características de envolvimento venoso/capilar (PVOD/PCH)
1.6 HP persistente do recém-nascido
<b>Grupo 2 – HP associada à doença cardíaca esquerda</b>
2.1 Insuficiência cardíaca:
2.1.1 Com fração de ejeção preservada
2.1.2 Com fração de ejeção reduzida ou levemente reduzida
2.2 Doença cardíaca valvular
2.3 Condições cardiovasculares congênitas/adquiridas que levam à HP pós-capilar
<b>Grupo 3 – HP associada a doenças pulmonares e/ou hipóxia</b>
3.1 DPOC ou enfisema
3.2 Doença pulmonar restritiva
3.3 Doença pulmonar com padrão misto restritivo/obstrutivo
3.4 Síndromes de hipoventilação
3.5 Hipóxia sem doença pulmonar (por exemplo, altitude elevada)
3.6 Distúrbios pulmonares do desenvolvimento
<b>Grupo 4 – HP associada a obstruções da artéria pulmonar</b>
4.1 HP tromboembólica crônica
4.2 Outras obstruções da artéria pulmonar
<b>Grupo 5 – HP com mecanismos pouco claros e/ou multifatoriais</b>
5.1 Distúrbios hematológicos
5.2 Distúrbios sistêmicos
5.3 Distúrbios metabólicos <sup>f</sup>
5.4 Insuficiência renal crônica com ou sem hemodiálise
5.5 Microangiopatia trombótica do tumor pulmonar
5.6 Mediastinite fibrosante

Adaptado dos Anais do 6º World Symposium on Pulmonary Hypertension (6º WSPH), Simonneau et al., 2018.

A HAP é uma doença da circulação pulmonar de amplo espectro clínico e com alta taxa de morbidade e mortalidade, caracterizada por elevações sustentadas da pressão arterial pulmonar<sup>10</sup>, em decorrência de vasoconstrição e remodelamento do território vascular, levando ao aumento da resistência vascular pulmonar (RVP), com conseqüente sobrecarga imposta ao ventrículo direito (VD), progressiva insuficiência ventricular direita e óbito.<sup>11,12</sup> Trata-se, portanto, de uma situação clínica rara e grave, acometendo entre 2 a 5 pacientes por milhão de adultos por ano, afetando mais frequentemente mulheres do que homens (1,7:1), tornando-se mais comum a partir da segunda década de vida.<sup>2</sup> Do ponto de vista hemodinâmico, tal vasculopatia tem sido arbitrariamente definida como PAPm  $\geq 20$  mmHg, medida por CCD.<sup>7</sup> Classicamente, utilizou-se o nível de 25 mmHg para defini-la,<sup>13</sup> mas estudos recentes sugerem que níveis menores já estão associados ao pior prognóstico.<sup>14</sup> A elevação da resistência acarreta aumento das pressões do sistema, representando maior da carga imposta ao VD, que evolui com progressiva insuficiência, sendo a principal causa dos sintomas associados à doença.<sup>15</sup>

Estima-se que 5 a 10% dos adultos com CC desenvolvem HAP<sup>8</sup> e, embora na maior parte dos casos de HAP-CC o diagnóstico seja feito em crianças, a distribuição da doença vem mudando ao longo das últimas décadas.<sup>8,16</sup> A prevalência de CC em adultos aumentou entre o período de 1985 e 2000, provavelmente devido à maior sobrevida dos pacientes pediátricos até a idade adulta.<sup>8,16</sup> A progressão da HAP-CC é lenta, e os pacientes podem sobreviver por décadas após o diagnóstico.<sup>17</sup> Vários defeitos cardíacos congênitos podem estar associados à HAP, e a história natural da HAP-CC depende do tamanho e da localização do defeito relacionado. Mesmo em comunicações interatriais grandes, formas graves de HAP são raras. Em pacientes com grandes comunicações interventriculares ou grandes canais arteriais, a incidência chega a 50-70% e próximo a 100% em adultos com truncus arteriosus ou transposição das grandes artérias com comunicação interventricular (cardiopatias complexas).<sup>18</sup> O grau de comprometimento é maior e a sobrevida menor quanto mais complexo for o defeito.<sup>19,20</sup>

A HAP pode se desenvolver por aumento do fluxo ou da RVP e evoluir para quadro irreversível, como descrito a seguir:<sup>21</sup>

**1) Fase reversível:**

- HAP por aumento de fluxo: cardiopatias com *shunt* sistêmico-pulmonar: comunicação interventricular (CIV), defeito do septo atrioventricular (DSAV), persistência do canal arterial (PCA), etc.
- HAP por congestão venosa: cor triatriatum, estenose mitral, estenose de veias pulmonares, insuficiência ventricular esquerda.

**2) Fase irreversível:**

- Doença vascular pulmonar obstrutiva: HAP idiopática e SE.

A HAP-CC é mais comum em pacientes com lesões de shunt e, geralmente, mais velhos, associando-se a excesso de mortalidade e maiores custos de saúde. O diagnóstico precoce e o reparo da CC diminuem a porcentagem de pacientes que desenvolvem HAP grave, como a SE.<sup>18,22</sup> No entanto, o número geral de pacientes com HAP-CC está aumentando, uma vez que mais pacientes com CC complexa e paliada sobrevivem até a idade adulta.<sup>20</sup>

Portanto, este estudo tem como objetivo a análise descritiva do perfil clínico e epidemiológico dos pacientes com HAP decorrente de CC, bem como a identificação dos fatores associados ao seu desenvolvimento, com a finalidade de determinar possíveis medidas para sua prevenção. Embora existam estudos sobre HAP em diferentes contextos, a inclusão de dados do estado Pernambuco irá enriquecer a compreensão global dessa condição e permitir comparações entre diferentes populações.

Com isso, objetiva-se facilitar a identificação dos casos de HAP nos portadores de CC, com base nos pacientes acompanhados no ambulatório de CC do Pronto-socorro Cardiológico Universitário de Pernambuco (PROCAPE) no período de 2014 a 2024, a fim de traçar um amplo e robusto perfil epidemiológico, o qual fornecerá subsídios para o diagnóstico precoce dessa condição, bem como a implementação de formas de intervenção em momentos mais iniciais da doença, promovendo uma compreensão mais abrangente dessa entidade clínica.

**2 OBJETIVOS****2.1 Objetivo Geral**

- Descrever o perfil de apresentação clínica e epidemiológica de adultos acima de 18 anos com CC que desenvolveram HAP durante o acompanhamento no ambulatório de CC do PROCAPE no período de 2014-2024.

**2.2 Objetivos Específicos**

- Determinar a prevalência de HAP nos adultos com CC

- Identificar a CC mais associada à HAP
- Avaliar as características clínicas e desfecho (óbito) dos pacientes com HAP decorrente de CC
- Identificar os fatores de risco dos pacientes com CC que contribuem para o desenvolvimento da HAP.
- Comparar os dados encontrados na análise com os descritos na literatura.

### **3 MÉTODOS**

#### **3.1 Desenho do estudo**

Trata-se de um estudo transversal, epidemiológico e observacional, com análise de prontuários dos últimos 10 anos (2014-2024) de pacientes ambulatoriais com diagnóstico de CC, e que desenvolveram HAP.

#### **3.2 Local do estudo**

A pesquisa foi realizada no ambulatório de CC do PROCAPE, localizado na R. dos Palmares, s/n - Santo Amaro, Recife - PE, 74970-240.

#### **3.3 Período do estudo**

Início em dezembro de 2024, estendendo-se até abril de 2025.

#### **3.4 População alvo/Amostra do estudo**

##### 3.4.1 População-alvo

Adultos ( $\geq 18$  anos) com CC em seguimento no ambulatório de CC do PROCAPE, no período de dez anos (2014-2024).

##### 3.4.2 Amostra do estudo

Todos os pacientes da população-alvo que desenvolveram HAP.

#### **3.5 Critérios de seleção dos participantes/ Procedimentos para seleção de participantes**

### 3.5.1 Critérios de inclusão

- Pacientes acompanhados no ambulatório de CC do PROCAPE com idade acima de 18 anos, durante o período de dez anos (2014-2024).
- HAP confirmada por cateterismo cardíaco direito e/ou achados sugestivos no ecocardiograma.

### 3.5.2 Critérios de exclusão

- Ausência do diagnóstico de CC.
- Dados clínicos ou demográficos insuficientes nos sistemas de registro.
- Pacientes que compareceram apenas uma vez ao serviço para a emissão de parecer cardiológico, sem seguimento clínico.
- Pacientes cujos registros médicos revelaram a interrupção do acompanhamento clínico, indicando ausência em consultas subsequentes, seja por transferência para outra unidade de saúde especializada ou por razões não identificadas.

### 3.5.3 Procedimentos para captação e acompanhamento dos participantes

Após análise e aprovação do projeto, os pesquisadores elaboraram um instrumento de coleta de dados em planilha eletrônica (Microsoft Excel), com as variáveis de análise previamente definidas, e foram capacitados para preenchê-lo de forma padronizada.

A planilha foi composta por variáveis sociodemográficas (idade, sexo, raça, escolaridade, residência), hábitos de vida (etilismo e tabagismo), história prévia de cirurgia cardíaca, bem como variáveis clínicas, como o tipo de CC, gravidade clínica, níveis da pressão pulmonar através do ecocardiograma transtorácico, presença de síndromes genéticas, outras comorbidades associadas, presença de arritmias, sintomatologia dos pacientes, tratamento medicamentoso para a HAP e desfecho (óbito).

A partir disso, foram extraídas informações dos prontuários médicos dos pacientes elegíveis para o estudo. Para coleta de dados de forma mais eficaz, os participantes da pesquisa fizeram esquema de revezamento semanalmente no PROCAPE para acessar os prontuários e extrair as informações em acordo com o serviço de saúde.

### **3.6 Variáveis de análise**

#### 3.6.1 Variáveis epidemiológicas

Idade, sexo, raça, escolaridade, residência, etilismo e tabagismo.

#### 3.6.2 Variáveis clínicas

Tipo de CC, história prévia de cirurgias cardíacas, gravidade clínica da HAP (leve, moderada, grave, SE), níveis pressóricos arteriais pulmonares, presença de síndromes genéticas, outras comorbidades associadas, sintomatologia dos pacientes, presença de arritmias e uso de medicamentos para o tratamento da HAP.

#### 3.6.3 Desfecho

Óbito

### **3.7 Processamento e análise de dados**

Foi conduzida análise descritiva para caracterizar as variáveis estudadas. As variáveis qualitativas foram descritas por meio de frequências absolutas e percentuais, enquanto as variáveis quantitativas foram analisadas através de medidas de tendência central, como a média e a mediana, e de dispersão, como o desvio padrão e valores máximos e mínimos.

### **3.8 Aspectos éticos**

Todos os princípios éticos, baseados na Declaração de Helsinque e na resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde (CNS) foram cumpridos durante o seguimento da pesquisa. Salientamos que o projeto não envolveu a participação de voluntários humanos, apenas a averiguação dos prontuários médicos, sendo, então, solicitada a dispensa do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (APÊNDICE A). Inicialmente, os pesquisadores deram entrada da pesquisa no Comitê de Ética e Pesquisa (CEP) da instituição para sua aprovação ética, sendo submetida à plataforma Brasil em 20/08/2024, recebida para análise ética no CEP Complexo Hospitalar HUOC/PROCAPE em 26/09/2024 (APÊNDICE B) e aprovada por este mesmo comitê em 01/10/2024 (APÊNDICE C). Enfatiza-se, ainda, que, a coleta dos dados foi iniciada somente após a assinatura da carta de anuência pelas

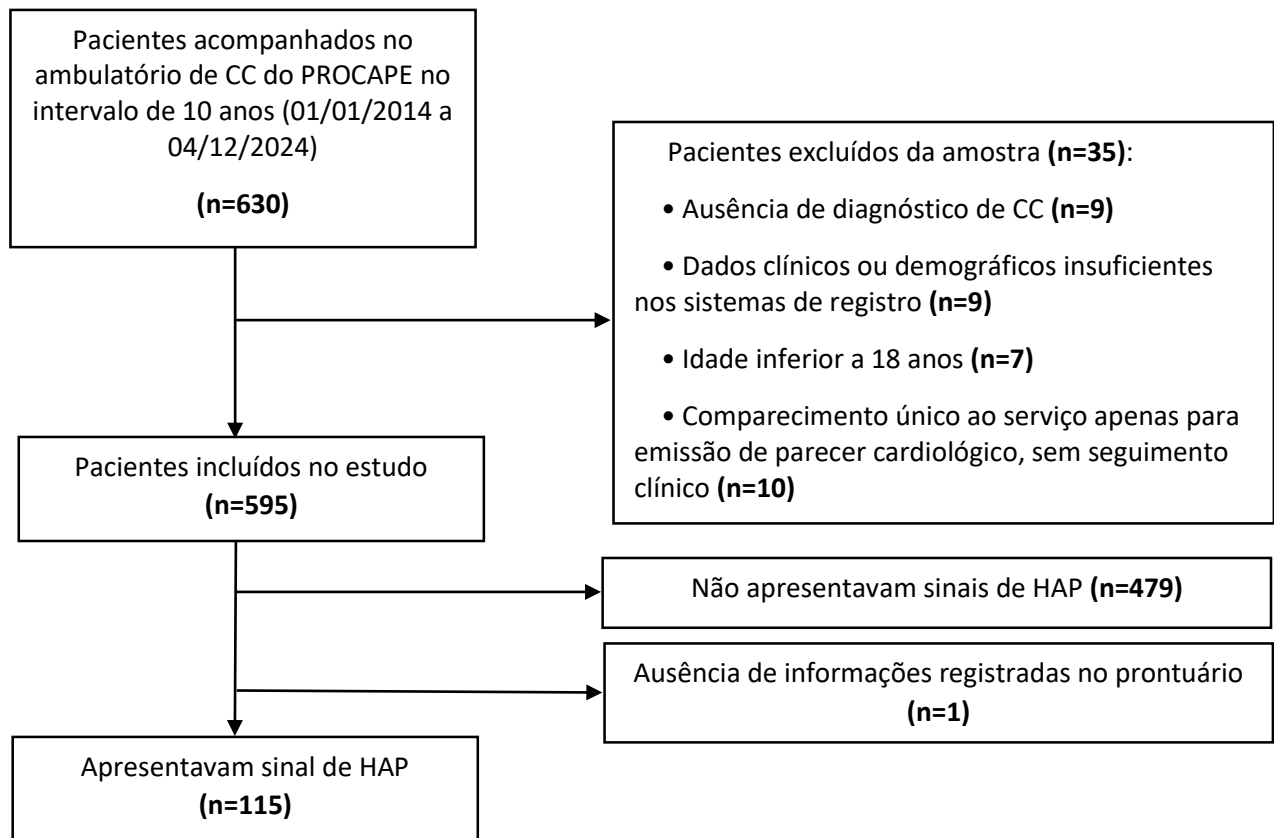
chefias imediatas responsáveis pelo ambulatório de CC do PROCAPE e direção hospitalar (APÊNDICE D), bem como após a aprovação do setor responsável pelos prontuários dos pacientes do estudo (APÊNDICE E) . As informações foram guardadas com sigilo, a fim de manter a confidencialidade; e os dados que possam identificar os indivíduos serão resguardados pela equipe de pesquisadores, com acesso restrito entre os envolvidos no estudo, sendo o termo de compromisso assinado por toda a equipe de pesquisa (APÊNDICE F). Não houve nenhum conflito de interesse durante a realização da pesquisa.

## 4 RESULTADOS

### 4.1 Características da amostra total do estudo

O estudo contou com uma amostra total de 630 pacientes, os quais haviam sido atendidos, ao menos uma vez, no ambulatório de CC do PROCAPE no intervalo de 10 anos (01/01/2014 a 04/12/2024). Após verificação dos critérios de elegibilidade, 595 pacientes foram incluídos na pesquisa e 35 foram excluídos. Entre os 595 pacientes incluídos, 115 (19,33%) apresentavam algum sinal de HAP identificado por ecocardiograma e/ou cateterismo cardíaco direito e, portanto, eram elegíveis para a presente análise. (FLUXOGRAMA 1)

Fluxograma 1- Captação e acompanhamento dos participantes



### 4.2 Características demográficas e clínicas da amostra

A média de idade foi de 50,0 anos (DP = 18,4), com variação de 19 a 88 anos. A maioria dos pacientes era do sexo feminino (69,6%), e 88,7% se autodeclararam pardos. Em relação à residência, observou-se que maior parte dos pacientes residia na Região Metropolitana do Recife (53%), seguida pelo Agreste (26,1%). 6,96% dos pacientes apresentavam síndrome de Down (SD). 16,5% dos pacientes tiveram histórico de cirurgia cardíaca prévia. (TABELA 2)

Tabela 1- Perfil sociodemográfico e características clínicas da população estudada

<b>Variável</b>	<b>Categoria/Estatística</b>	<b>Anos</b>	
<b>Idade atual (anos)</b>			
	Média	50,0	
	Desvio-padrão	18,4	
	Mínimo	19	
	Máximo	88	
<b>Variáveis</b>		<b>Contagem (n =115)</b>	<b>% do total</b>
<b>Sexo</b>			
	Masculino	35	30,4
	Feminino	80	69,6
<b>Raça/Etnia</b>			
	Branca	7	6,1
	Parda	102	88,7
	Preta	2	1,7
	NI	4	3,5
<b>Residência</b>			
	Agreste	30	26,1
	Outro estado	4	3,5
	RMR	61	53
	Sertão	7	6,1
	São Francisco	1	0,9
	Zona da Mata	12	10,4
<b>Síndrome genética</b>			
	Síndrome de Down	8	6,9
<b>Cirurgia cardíaca prévia</b>			
	Sim	19	16,5
	Não	87	75,7
	NI	9	7,8

Fonte: Elaboração própria (2025).

### 4.3 Estilo de vida e comorbidades

A maioria dos pacientes não era tabagista (63,5%) nem etilista (68,7%). Com relação a comorbidades, as mais prevalentes foram: Hipertensão arterial sistêmica (33,9%); Insuficiência cardíaca (14,8%); Hipotireoidismo (10,4%); Diabetes mellitus (11,3%); Obesidade (7,8%). (TABELA 3)

Tabela 2 - Hábitos de vida e principais comorbidades dos participantes do estudo

Variáveis	Contagem (n =115)	% do total
<b>Etilista</b>		
Não	79	68,7
Sim	8	7,0
NI	28	24,3
<b>Tabagista</b>		
Não	73	63,5
Sim	17	14,8
NI	25	21,7
<b>Comorbidades</b>		
HAS	39	33,9
DM	13	11,3
DPOC	5	4,3
Hipotireoidismo	12	10,4
IC	17	14,7
Obesidade	9	7,8
Epilepsia	5	4,3
Depressão	2	1,7
TAG	2	1,7
DRC	5	4,3
Asma	5	4,3
IRA	2	1,7
DHC	4	3,4
Síndrome de Cimitarra	1	0,8
DAC	4	3,4
Sem comorbidades	34	29,5

Fonte: Elaboração própria (2025).

### 4.4 Perfil da cardiopatia congênita

As cardiopatias mais comuns foram: Comunicação interatrial (CIA) (45,2%), sendo que 90,4% dos pacientes com CIA apresentam o subtipo ostium secundum (OS); Cardiopatias associadas (28,7%); CIV (7,8%) e PCA (6,1%). Cerca de 34,8% realizaram cirurgia corretiva. (TABELA 4)

Tabela 3- Frequência dos diferentes tipos de cardiopatias congênitas nos pacientes analisados

Variáveis	Contagem(n= 115)	% do total
<b>Tipo de cardiopatia congênita</b>		
Cardiopatias associadas	33	28,7
CIA	52	45,2
1.OS	47	
CIV	9	7,8
DSAV	4	3,5
Outras	9	7,8
PCA	7	6,1
NI	1	0,9

Fonte: Elaboração própria (2025).

#### 4.5 Gravidade da HAP no Ecocardiograma

A avaliação ecocardiográfica da gravidade da HAP indicou: 40% moderada; 34,8% grave; 21,7% leve. 27,8% tinham a SE como diagnóstico confirmado. (TABELA 5)

Tabela 4- Classificação ecocardiográfica e clínica da gravidade da Hipertensão Arterial Pulmonar

Variáveis	Contagem(n= 115)	% do total
<b>Gravidade da HAP no ecocardiograma</b>		
Leve	25	21,7
Moderada	46	40,0
Grave	40	34,7
NI	4	3,4
<b>Gravidade clínica</b>		
Síndrome de Eisenmeger	32	27,8

Fonte: Elaboração própria (2025).

## 4.6 Dados hemodinâmicos e ecocardiográficos

### 4.6.1 Ecocardiografia

Estavam disponíveis ecocardiogramas de 110 pacientes. A média da Pressão Sistólica da Artéria Pulmonar (PSAP) foi de 74,7 mmHg (DP = 27,2), enquanto a média da PAPm foi de 46,8 mmHg (DP = 20,6). (TABELA 6)

Tabela 5- Parâmetros hemodinâmicos obtidos por ecocardiografia dos pacientes estudados

Variáveis	mmHg
<b>PSAP</b>	
Média	74,7
Mediana	76,0
Desvio-padrão	27,2
Mínimo	30,0
Máximo	135,0
<b>PAPm – último ecocardiograma</b>	
Média	46,8
Mediana	41,0
Desvio-padrão	20,6
Mínimo	22,0
Máximo	102

Fonte: Elaboração própria (2025).

No ecocardiograma, os principais achados encontrados foram: Dilatação de câmaras direitas em 87,8%; Insuficiência tricúspide (IT) em 67,8%; Hipertrofia do ventrículo direito (HVD) em 36,5%; Disfunção sistólica do VD em 30,4%; Dilatação da artéria pulmonar em 29,6%; Insuficiência pulmonar (IP) em 22,6%; e derrame pericárdico em 4,3%. Do total de pacientes, 47% tinham a função sistólica do VD normal/preservada; 30,4% tinham disfunção

sistólica do VD; 1,7% tinham atrialização do VD e apenas um paciente (0,9%) apresentou disfunção diastólica do VD. (TABELA 7)

Tabela 6- Achados estruturais e funcionais encontrados no ecocardiograma dos pacientes

<b>Variáveis</b>	<b>Contagem(n =115)</b>	<b>% do total</b>
Dilatação das câmaras direitas	101	87,8
Hipertrofia do VD	42	36,5
Insuficiência tricúspide	78	67,8
Insuficiência pulmonar	26	22,6
Dilatação da Artéria pulmonar	34	29,6
Derrame pericárdico	5	4,3
<b>Função do VD</b>		
Disfunção sistólica do VD	35	30,4
Função sistólica normal/preservada	54	47,0
Atrialização do VD	2	1,7
Disfunção diastólica do VD	1	0,9
Não descrita/indisponível	19	16,5

Fonte: Elaboração própria (2025).

#### 4.6.2 Cateterismo

Estavam disponíveis no sistema o cateterismo cardíaco de 28 pacientes. Desse total, 67,9% apresentaram hiperresistência pulmonar; 28,6% tiveram teste de vasorreatividade positivo, enquanto 14,29% apresentaram HAP com resistência vascular normal. (TABELA 8)

Tabela 7- Perfil hemodinâmico obtido pelo cateterismo cardíaco direto

<b>Variáveis</b>	<b>Contagem (n = 28)</b>	<b>% do total</b>
<b>Cateterismo cardíaco</b>	<b>28</b>	
Hiperresistência pulmonar	19	67,6
Teste de vasorreatividade com resposta positiva	8	28,5
HAP com resistência vascular normal	4	14,2

Fonte: Elaboração própria (2025).

#### 4.7 Sintomatologia e arritmias

A principal queixa foi dispneia (85,2%), seguida de: Palpitações (36,5%); Edema de membros inferiores MMII (26,09%); Dor torácica (23,48%); ortopneia (15,65%); DPN (13,04%); Cianose (12,17%); tontura (8,70%); lipotimia (4,35%) e pré-síncope (3,48%). (TABELA 9)

Tabela 8- Distribuição da sintomatologia dos pacientes com HAP-CC

Variáveis	Contagem (n = 115)	% do total
Dispneia	98	85,2
DPN	15	13,0
Palpitações	42	36,5
Edema de MMII	30	26,1
Ortopneia	18	15,7
Cianose	14	12,2
Dor torácica	27	23,4
Tontura	10	8,7
Lipotímia	5	4,3
Pré-síncope	4	3,5
Astenia	3	2,6
Fadiga	1	0,9
Assintomático	9	7,8
NI	1	0,9

Fonte: Elaboração própria (2025).

Arritmias estavam presentes em 39,1%, sendo mais frequentes as ventriculares (51,3%); supraventriculares (37,39%); Fibrilação atrial (FA) (14,78%) e Flutter Atrial (FLA) (9,57%). (TABELA 10)

Tabela 9- Prevalência e tipos de arritmia nos participantes com HAP-CC

<b>Variáveis</b>	<b>Contagem (n = 115)</b>	<b>% do total</b>
Supraventricular	43	37,3
Ventricular	59	51,3
FA	17	14,7
FLA	11	9,5
Sem arritmias	45	39,1
NI	1	0,8

Fonte: Elaboração própria (2025).

#### 4.8 Terapias medicamentosas utilizadas

48 indivíduos faziam uso de medicamentos para o tratamento da HAP (41,7%), sendo que 15 pacientes faziam esquema de monoterapia (31,25%), enquanto 33 indivíduos usavam esquemas em associação de medicamentos (68,75%). Dos que usavam apenas um medicamento anti-hipertensivo, 13 utilizavam somente a Sildenafil (27,08%) e 2 faziam uso apenas da Bosentana (4,17%). Dentre os que faziam associação medicamentosa, a combinação mais comum foi: Sildenafil e Bosentana (54,17%); Assim, os medicamentos anti-hipertensivos pulmonares mais usados foram: Sildenafil (95,8%) e Bosentana (68,8%) (TABELA 11)

Tabela 10- Uso de terapias específicas e combinações medicamentosas para HAP

<b>Variáveis</b>	<b>Contagem (n= 115)</b>	<b>% do total</b>
<b>Uso de medicamento para HAP</b>		
<b>Sim</b>	48	41,7
<b>Não</b>	66	57,4
<b>NI</b>	1	0,9
<b>Terapia medicamentosa única</b>		
<b>Total</b>	<b>15</b>	<b>31,25</b>
Sildenafil	13	27,1
Bosentana	2	4,1
<b>Associação medicamentosa</b>		
<b>Total</b>	<b>33</b>	<b>68,7</b>
Sildenafil + Bosentana	26	54,2
Sildenafil + Ambrisentana	1	2,1
Sildenafil + Bosentana + Iloprosta	4	8,3
Sildenafil + Ambrisentana + Iloprosta	1	2,1
Sildenafil + Bosentana + Iloprosta + Riociguat	1	2,1

Fonte: Elaboração própria (2025).

## 4.9 Desfecho

Foi registrado óbito em 11 pacientes (9,6%) (TABELA 12)

Tabela 11- Desfechos clínicos observados durante o seguimento dos pacientes analisados (óbito)

Variáveis	Contagem (n = 115)	% do total
Óbitos	11	9,6

Fonte: Elaboração própria (2025).

## 5 DISCUSSÃO

### 5.1 Distribuição por sexo

Na presente amostra, observou-se uma maior prevalência de HAP-CC em mulheres, que representaram 69,6% dos casos. Esse achado está em consonância com a literatura internacional, a qual demonstra consistentemente maior suscetibilidade feminina ao desenvolvimento de HAP. A partir dos dados do CONCOR (CONgenital CORvitia), um registro nacional prospectivo da Holanda que acompanha adultos com CC, o estudo de Verheugt et al. (2008), que incluiu uma ampla coorte de 7.414 pacientes, analisou o impacto do gênero nos desfechos clínicos, demonstrando que as mulheres apresentam um risco 33% maior de desenvolver HAP em comparação aos homens.<sup>23</sup> No registro norte-americano REVEAL, a proporção de pacientes do sexo feminino com HAP variou entre 78,7% e 79,8%.<sup>24</sup>

De forma semelhante, o Registro Español de Hipertensión Arterial Pulmonar (REHAP) identificou que cerca de 65% dos pacientes com HAP-CC eram mulheres, reforçando a tendência de predomínio feminino nessa condição.<sup>25</sup> Embora homens e mulheres possam ter HAP, as mulheres têm maior probabilidade de serem afetadas (a proporção varia de 1,7 a 4,8:1,0), bem como de apresentar sintomas de HAP.<sup>26</sup> Essa hipótese é sustentada por evidências que destacam o papel complexo dos hormônios sexuais, especialmente o estrogênio, na fisiopatologia HAP. As interações específicas entre o estrogênio, seus metabólitos e receptores nos tecidos pulmonares e cardíacos têm sido apontadas como fatores que contribuem para esse padrão.<sup>27</sup> Assim, reforça-se a importância do gênero como fator determinante na epidemiologia e no prognóstico das CC em adultos, especialmente no que diz respeito ao desenvolvimento da HAP, e destaca-se a necessidade de estimular pesquisas clínicas que aprofundem o conhecimento sobre as especificidades relacionadas ao gênero na fisiopatologia, prevenção e tratamento da HAP nessa população.

## 5.2 Distribuição por idade

Verificou-se, entre os participantes da presente pesquisa, uma média de idade de 50 anos (DP  $\pm$ 18,4), com valores variando entre 19 e 88 anos. Esse achado é comparável aos dados descritos por Kaemmerer et al. (2020), que analisaram o perfil clínico, as estratégias terapêuticas e os desfechos de adultos com HAP associada a diferentes tipos de cardiopatia congênita (CC) com base no COMPERA — Registro Comparativo e Prospectivo de Terapias Recentemente Iniciadas para Hipertensão Pulmonar. O COMPERA trata-se de um registro prospectivo e internacional, que, à época da análise da coorte (2007 a 2018), reunia dados de mais de 8.200 pacientes com diferentes formas de HP, provenientes de 49 centros especializados em HP e/ou CC distribuídos por 11 países europeus. Dentre esses pacientes, 680 (8,3%) apresentavam HAP secundária a cardiopatia congênita e foram incluídos na subanálise específica. Nessa coorte, a idade mediana foi de 44 anos, com intervalo de 18 a 87 anos.<sup>28</sup>

Ao relacionar esses achados à realidade brasileira, destaca-se o estudo RESPIRAR, que constitui o primeiro registro multicêntrico nacional de HP, um estudo retrospectivo que recuperou dados de 602 pacientes com HP entre 2007 e 2017, com a colaboração conjunta de nove centros no Sul do Brasil, o qual incluiu informações demográficas, clínicas e hemodinâmicas da HAP. Na coorte referenciada, a qual, assim como o presente estudo, também abrangeu um intervalo decenal, o que reforça a similaridade temporal entre as populações avaliadas, a idade média foi de 48,3 anos (DP  $\pm$ 7,1).<sup>29</sup> A semelhança entre as médias observadas evidencia a robustez dos resultados obtidos, alinhando-se aos dados consolidados na literatura científica e, embora o maior desvio-padrão do presente estudo indique maior variabilidade etária, isso não compromete a comparabilidade entre as populações analisadas. Assim, a proximidade entre os valores reforça o padrão epidemiológico observado nessa população, formada predominantemente por adultos jovens e de meia-idade, refletindo os avanços no diagnóstico precoce, nas intervenções cirúrgicas e no acompanhamento longitudinal de pacientes com CC complexas que evoluem com HAP. A discreta diferença na média (50 na nossa vs 48,3 na coorte nacional) pode estar relacionada a variações regionais no acesso a serviços especializados, tempo de encaminhamento ao centro de referência ou mesmo ao estágio clínico no momento do diagnóstico da HAP. Assim, infere-se a relevância de estratégias de transição do cuidado da infância para a vida adulta, bem como a importância do acompanhamento contínuo e estruturado desses pacientes.

### **5.3 Relação entre Síndrome de Eisenmenger e Síndrome de Down**

A HP é frequentemente identificada em indivíduos com SD,<sup>30</sup> os quais apresentam maior risco de HP ao longo da vida.<sup>31</sup> Embora a etiologia seja heterogênea, destaca-se a forte associação com CC, presentes em 38–58% dessa população,<sup>32, 33</sup> sobretudo os defeitos do septo atrioventricular e ventricular (DSAV e DSV), que juntos representam 76% de todas as CC observadas em pacientes com SD.<sup>34</sup> No presente estudo, foram identificados 8 pacientes com trissomia do 21, correspondendo a 6,96% da amostra total. Embora essa proporção pareça pouco expressiva, observou-se uma relação clínica particularmente relevante: todos os pacientes com SD apresentavam a SE. A literatura afirma que pacientes adultos com CC e SD apresentam risco aumentado de desenvolver SE,<sup>1</sup> além de representarem um subgrupo importante na população do SE, pois são considerados em risco de HAP mais cedo do que pacientes sem SD e têm pior capacidade funcional.<sup>34</sup> Essa associação reforça a importância da triagem e do acompanhamento cardiológico rigoroso em pacientes com SD, especialmente considerando a alta prevalência de CC e o risco aumentado de evolução para HP grave e irreversível, a SE.

### **5.4 Relação entre Síndrome de Eisenmenger e as cardiopatias congênitas mais comuns**

Na amostra estudada, 27,8% apresentaram a forma mais grave da HAP, a SE, sendo que 6 possuíam CIA; 5 possuíam CIV; 5 possuíam PCA; 3 possuíam DSAV e 13 possuíam cardiopatias associadas. Esses dados convergem com a literatura, a qual afirma que as lesões mais comuns à SE são DSV, defeito do septo atrial (DSA), DSAV e PCA.<sup>35,36</sup> Aproximadamente 50% de todos os pacientes com DSV grandes não reparados, cerca de 10% dos pacientes com DSA grandes não reparados e quase todos os pacientes com truncus arteriosus não reparado correm o risco de desenvolver SE.<sup>37,38</sup> O defeito subjacente na SE é importante porque tem implicações prognósticas. As evidências sugerem, por exemplo, que pacientes com DSAs diferem em sua evolução da doença vascular pulmonar em comparação com pacientes com DSVs.<sup>36</sup> Pacientes com SE podem apresentar lesões subjacentes mais complexas, como truncus arteriosus, transposição dos grandes vasos e CIV, ou ventrículos únicos com fluxo sanguíneo pulmonar desobstruído. O desenvolvimento de SE em pacientes com CC complexa está associado a um aumento de 10 a 12 vezes na mortalidade.<sup>38</sup>

### 5.5 Prevalência das cardiopatias congênitas

Na presente amostra, as CC mais comuns foram: CIA (45,2%), sendo que 90,4% dos pacientes com CIA apresentam o subtipo ostium secundum (OS); Cardiopatias associadas (28,7%); CIV (7,8%) e PCA (6,1%). Similarmente, o estudo unicêntrico de 1.012 pacientes COHARD-PH, realizado na indonésia com adultos com HAP-CC, encontrou que a maioria dos tipos de CC foi CIA OS (73,4%). Outros tipos de cardiopatia congênita foram CIA perimembranosa (9,0%), PCA (5,8%), CIA subarterial duplamente comprometida (DCSA) (3,6%), CIA sinusal venosa (2,0%), CIA primum (1,3%), FOP (0,8%), Comunicação Interatrial do Átrio Anterior à Valva (CIAAV) (0,3%) e Janela Aorto-Pulmonar (Janela-AP) (0,1%). Os pacientes com múltiplos defeitos representaram 0,9% do total analisado.<sup>39</sup> Esses dados estão de acordo com a literatura, uma vez que a prevalência de HAP em adultos com DSA é de 8 a 10%,<sup>40</sup> sendo a CC mais comum depois da válvula aórtica bicúspide. Juntos, eles representam aproximadamente 13% dos pacientes com CC.<sup>41</sup>

### 5.6 Prevalência das comorbidades

Os pacientes com HAP-CC sofrem de uma série de comorbidades associadas ao seu distúrbio cardíaco subjacente, sendo as mais comuns: arritmias, insuficiência cardíaca, insuficiência renal, disfunção hepática e DM.<sup>42,43</sup> Na amostra estudada, a principal comorbidade encontrada foi HAS (33,91%), seguida de IC (14,78%), DM (11,30%), hipotireoidismo (10,43%) e obesidade (7,83%). Esses dados assemelham-se com os da coorte RESPIRAR, na qual a comorbidade mais frequente foi a HAS (27%), seguida por disfunção tireoidiana, obesidade e DM.<sup>29</sup>

### 5.7 Prevalência da sintomatologia

O sintoma cardinal da HAP é a dispneia aos esforços progressivamente menores.<sup>1</sup> À medida que a doença avança, ocorrem outros sintomas, como fadiga, palpitações, dor torácica, edema de MMII e pré-síncope/síncope, os quais estão quase inteiramente relacionados a um declínio progressivo na função do VD, também chamado de insuficiência cardíaca direita.<sup>1,44</sup> A apresentação inespecífica provavelmente contribui para um atraso no diagnóstico em uma média de 2 anos para a maioria dos pacientes.<sup>44</sup>

Em nosso estudo, a dispneia foi o sintoma mais comum entre os pacientes (85,22%), seguida de palpitações (36,52%), edema de MMII (26,09%), dor torácica (23,48%), ortopneia

(15,65%), DPN (13,04%), cianose (12,17%), tontura (8,70%), lipotimia (4,35%), pré-síncope (3,48%) e astenia/fadiga (3,48%). Esses dados também estão de acordo com os da coorte COHARD-PH, na qual os principais sintomas foram dispneia aos esforços em 363 pacientes (35,9%), fadiga fácil em 165 pacientes (16,3%), dor/desconforto no peito em 109 pacientes (10,8%), palpitações em 94 pacientes (9,3%), tosse em 63 pacientes (6,2%), cefaleia em 15 pacientes (1,5%), inchaço nas pernas em 10 pacientes (1,0%), tontura/síncope em 7 pacientes (0,7%) e outros sintomas em 12 pacientes (1,2%). 95 pacientes eram assintomáticos (9,4%) e 79 pacientes apresentavam sintomas indeterminados (7,8%).<sup>39</sup> No estudo RESPHIRAR, ao diagnóstico, o sintoma de apresentação mais comum foi dispneia (87,9%), seguido por fadiga (78,1%).<sup>29</sup>

### **5.8 Prevalência das arritmias**

As arritmias, variando de arritmias bradicárdicas à taquicardia ventricular (TV) e FA, são complicações tardias comuns da CC. O desenvolvimento de arritmia atrial está associado a um risco aumentado de mortalidade relacionada à insuficiência cardíaca, morte súbita e morte perioperatória em pacientes com CC, sendo a HAP um fator de risco independente para mortalidade nesses pacientes.<sup>45</sup> No presente estudo, através da análise dos Holters, 51,30% dos pacientes possuíam arritmias ventriculares (AV); 37,39% possuíam arritmias supraventriculares (ASV); 14,78% possuíam FA e 9,57% possuíam FLA. Esses dados confirmam o que está bem elucidado na literatura: Em todas as formas de HP, a prevalência de ASV foi de 26 a 31%, AV de 24%.<sup>46</sup> Corroborando esses dados, uma grande coorte retrospectiva combinada, realizada com 326 pacientes do repositório de HP de Minnesota e do registro de HP de Stanford, mostrou que, dentre os pacientes sem histórico de FA ou FLA, acompanhados por cerca de 6 anos, 17,1% desenvolveram FA ou FLA, com uma taxa de incidência (IR) de 25,3 casos (IC 95%: 19,5 - 32,8) por 1.000 pessoas-ano.<sup>47</sup>

### **5.9 Terapia medicamentosa**

No estudo RESPHIRAR, o tratamento mais frequente para HAP foi a monoterapia, utilizada em 72,3% dos pacientes, seguida pela terapia dupla combinada em 26,3% e terapia tripla em 1,4%. A maioria dos pacientes iniciou o tratamento com inibidores da fosfodiesterase-5 (PDE5i) ou antagonistas do receptor de endotelina (ERA).<sup>29</sup> Diferentemente da coorte citada, em nossa amostra, entre os pacientes em uso de medicação para HP, 31,25% estavam em

esquema de monoterapia, enquanto 68,75% utilizavam combinações de medicamentos. Entretanto, de forma semelhante ao estudo citado, a maioria iniciou o tratamento com PDE5i ou ERA, sendo a Sildenafil e a Bosentana as drogas mais escolhidas para iniciar o tratamento, sobretudo quando em monoterapia.

O tratamento adotado para os pacientes da nossa amostra está em conformidade com o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) para HP de 2022, bem como com as Diretrizes de 2022 das Sociedade Europeia de Cardiologia (ESC) e da Sociedade Respiratória Europeia (ERS) para o diagnóstico e tratamento da HP, os quais estabelecem as classes terapêuticas e os medicamentos recomendados para a abordagem da doença. São eles: bloqueadores dos canais de cálcio (BCC), como nifedipino e anlodipino; PDE5i, como sildenafil; ERA, como ambrisentana e bosentana; e o análogo de prostaciclina (prostanóide), iloprostá. Além disso, o uso combinado de fármacos apoia-se no potencial de sinergia existente na intervenção simultânea em diferentes vias fisiopatológicas.<sup>1,48</sup> Comparada com a monoterapia, a associação adicional de um segundo medicamento (terapia combinada sequencial) mostrou-se benéfica para diferentes combinações de fármacos administrados.<sup>49,50,51</sup> Tais resultados foram reforçados por uma metanálise de 14 estudos de terapia combinada sequencial, a qual mostrou redução de piora clínica quando comparada com a monoterapia.<sup>52</sup>

#### **5.10 Perfil estrutural, funcional e hemodinâmico obtido por ecocardiograma e cateterismo cardíaco direito**

Independentemente da etiologia subjacente, a HP leva à sobrecarga de pressão e à disfunção do VD, as quais podem ser detectadas pela ecocardiografia.<sup>53,54,55</sup> Quando realizada com precisão, a ecocardiografia fornece informações abrangentes sobre a morfologia cardíaca direita e esquerda, a função do VD e do ventrículo esquerdo (VE) e as anormalidades valvares, além de fornecer estimativas dos parâmetros hemodinâmicos. A ecocardiografia também é uma ferramenta valiosa para detectar a causa de HP suspeita ou confirmada, particularmente em relação à HP associada a doenças pulmonares obstrutivas ou DCC. No entanto, a ecocardiografia por si só é insuficiente para confirmar o diagnóstico de HP, que requer CCD.<sup>1</sup> Dada a natureza heterogênea da HP e a geometria peculiar do VD, não existe um parâmetro ecocardiográfico único que informe de forma confiável sobre o estado da HP e a etiologia subjacente. Portanto, uma avaliação ecocardiográfica abrangente para suspeita de HP inclui a estimativa da PSAP e a detecção de sinais adicionais sugestivos de HP, com o objetivo de

atribuir um nível ecocardiográfico de probabilidade de HP.<sup>1</sup> A ecocardiografia transtorácica é a modalidade de imagem de primeira linha na HAP-CC.

A ecocardiografia fornece avaliação estrutural e hemodinâmica detalhada, permitindo a detecção de hipertensão pulmonar, bem como de CC previamente não diagnosticadas. Além da avaliação das pressões pulmonares, o exame ecocardiográfico é capaz de fornecer informações valiosas sobre a adaptação do ventrículo direito à alta pós-carga, alterações na geometria do ventrículo direito, interação ventrículo-ventricular e função valvar.<sup>56</sup>

No presente estudo, dos 115 ecocardiogramas analisados, os principais achados foram: dilatação das câmaras direitas (87,8%); hipertrofia do VD (36,5%); Dilatação da artéria pulmonar (29,6%) e IT (47,8%). Quanto à função do VD, 30,4% apresentavam disfunção sistólica. Esses achados estão em conformidade com a literatura, a qual descreve as dilatações das câmaras cardíacas direitas como as principais alterações sugestivas de HAP.<sup>1</sup>

Já no CCD, 67,6% dos pacientes apresentavam sinais hiperresistência pulmonar descrita no exame e 28,5% tinham resposta positiva para o teste de vasorreatividade.

## **6 CONCLUSÃO**

Os achados do presente estudo reforçam a relevância do diagnóstico precoce e do acompanhamento sistemático de pacientes com CC, especialmente em regiões de maior vulnerabilidade socioeconômica. Desse modo, investimentos em estratégias de rastreamento, ampliação do acesso a terapias específicas e fortalecimento dos serviços de referência são fundamentais para reduzir a morbimortalidade, otimizar o manejo clínico e melhorar o prognóstico desses pacientes na realidade do sistema de saúde de Pernambuco e de contextos semelhantes.

Além disso, evidencia-se, ainda, a necessidade de políticas públicas que assegurem a transição estruturada do cuidado pediátrico para o adulto, garantindo continuidade assistencial, de forma a possibilitar intervenções em fases mais iniciais da doença e retardar a progressão para formas graves e irreversíveis de HAP.

Devido à forte associação encontrada, no presente estudo, entre a SD e casos de SE, ressalta-se a necessidade de protocolos de rastreio e acompanhamento mais específicos neste subgrupo.

### **6.1 Pontos fortes e limitações**

O estudo, entretanto, apresenta limitações inerentes ao delineamento retrospectivo e à análise de prontuários, como a ausência de dados completos para todos os pacientes, variabilidade na qualidade dos registros clínicos e eventual viés de seleção decorrente da exclusão de indivíduos sem seguimento regular.

Entre os pontos fortes, destacam-se o tamanho da amostra e o caráter unicêntrico, que, embora possa limitar a generalização dos resultados para outras populações ou serviços de saúde, permite uma compreensão mais detalhada do cenário da HAP-CC em centros situados em regiões com características socioeconômicas semelhantes às do espaço amostral. Ademais, a unicentricidade favoreceu a coleta de dados padronizada e a obtenção de resultados mais consistentes e comparáveis, mesmo dentro de um delineamento retrospectivo.

Apesar dessas limitações, os resultados obtidos contribuem para ampliar a compreensão da HAP-CC no contexto brasileiro e fornecem subsídios para a formulação de estratégias assistenciais voltadas ao diagnóstico precoce, manejo multidisciplinar e otimização terapêutica, com vistas à melhoria do prognóstico e da qualidade de vida dos pacientes.

### **6.2 Perspectivas**

Para avanços futuros, recomenda-se a implementação de protocolos assistenciais em pacientes com HAP-CC, bem como o fortalecimento do seguimento longitudinal para minimizar perdas no acompanhamento ambulatorial. Além disso, estudos prospectivos são necessários para avaliar a evolução clínica, a resposta às terapias e o impacto de intervenções precoces, contribuindo para um melhor delineamento do cuidado desses pacientes. Ressalta-se, ainda, a relevância de intensificar a produção científica em países subdesenvolvidos, onde a realidade assistencial apresenta desafios específicos.

## REFERÊNCIAS

1. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, Badagliacca R, Berger RMF, Brida M, Carlsen J, Coats AJS, Escribano-Subias P, Ferrari P, Ferreira DS, Ghofrani HA, Giannakoulas G, Kiely DG, Mayer E, Meszaros G, Nagavci B, Olsson KM, Pepke-Zaba J, Quint JK, Rådegran G, Simonneau G, Sitbon O, Tonia T, Toshner M, Vachiery JL, Vonk Noordegraaf A, Delcroix M, Rosenkranz S; ESC/ERS Scientific Document Group. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2022 Oct 11;43(38):3618-3731. doi: 10.1093/eurheartj/ehac237. Erratum in: *Eur Heart J*. 2023 Apr 17;44(15):1312. doi: 10.1093/eurheartj/ehad005. PMID: 36017548.
2. Hoeper MM, Humbert M, Souza R, Idrees M, Kawut SM, Sliwa-Hahnle K, Jing ZC, Gibbs JS. A global view of pulmonary hypertension. *Lancet Respir Med*. 2016 Apr;4(4):306-22. doi: 10.1016/S2213-2600(15)00543-3. Epub 2016 Mar 12. PMID: 26975810.
3. NHS Digital. National Audit of Pulmonary Hypertension 10th Annual Report, Great Britain, 2018-19. <https://digital.nhs.uk/data-and-information/publications/statistical/national-pulmonary-hypertension-audit/2019#> (24 March 2022, date last accessed 22 July 2022).
4. Lopes AA, Bandeira AP, Flores PC, Santana MV. Pulmonary hypertension in Latin America: pulmonary vascular disease: the global perspective. *Chest*. 2010 Jun;137(6 Suppl):78S-84S. doi: 10.1378/chest.09-2960. PMID: 20522583.
5. Badesch DB, Champion HC, Sanchez MA, et al. Diagnosis and assessment of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54(1 Suppl):S55-66.
6. Kovacs G, Berghold A, Scheidl S, Olschewski H. Pulmonary arterial pressure during rest and exercise in healthy subjects: a systematic review. *Eur Respir J*. 2009;34(4):888-894.
7. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, Williams PG, Souza R. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019 Jan 24;53(1):1801913. doi: 10.1183/13993003.01913-2018. PMID: 30545968; PMCID: PMC6351336.
8. Duffels MG, Engelfriet PM, Berger RM, van Loon RL, Hoendermis E, Vriend JW, van der Velde ET, Bresser P, Mulder BJ. Pulmonary arterial hypertension in congenital heart disease: an epidemiologic perspective from a Dutch registry. *Int J Cardiol*. 2007 Aug 21;120(2):198-204. doi: 10.1016/j.ijcard.2006.09.017. Epub 2006 Dec 19. PMID: 17182132.
9. JATENE, Ieda B.; FERREIRA, João Fernando M.; DRAGER, Luciano F.; e outros. Tratado de cardiologia SOCESP . [Digite o Local da Editora]: Editora Manole, 2022. E-book. ISBN 9786555765182. Disponível em: <https://integrada.minhabiblioteca.com.br/#/books/9786555765182/>. Acesso em: 24 abr. 2024.
10. Rubin LJ. Primary pulmonary hypertension. *N Engl J Med*. 1997 Jan 9;336(2):111-7. doi: 10.1056/NEJM199701093360207. PMID: 8988890.
11. Simonneau G, Galie N, Rubin LJ, Langleben D, Seeger W, Domenighetti G, et al. Clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43:5S-12S.
12. Humbert M. Pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension: pathophysiology. *Eur Respir Rev*. 2010;19(115):59-63.

13. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, Simonneau G, Peacock A, Vonk Noordegraaf A, Beghetti M, Ghofrani A, Gomez Sanchez MA, Hansmann G, Klepetko W, Lancellotti P, Matucci M, McDonagh T, Pierard LA, Trindade PT, Zompatori M, Hoeper M; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2016 Jan 1;37(1):67-119. doi: 10.1093/eurheartj/ehv317. Epub 2015 Aug 29. PMID: 26320113.
14. Maron BA, Hess E, Maddox TM, Opatowsky AR, Tedford RJ, Lahm T, Joynt KE, Kass DJ, Stephens T, Stanislawski MA, Swenson ER, Goldstein RH, Leopold JA, Zamanian RT, Elwing JM, Plomondon ME, Grunwald GK, Barón AE, Rumsfeld JS, Choudhary G. Association of Borderline Pulmonary Hypertension With Mortality and Hospitalization in a Large Patient Cohort: Insights From the Veterans Affairs Clinical Assessment, Reporting, and Tracking Program. *Circulation*. 2016 Mar 29;133(13):1240-8. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.115.020207. Epub 2016 Feb 12. PMID: 26873944; PMCID: PMC4811678.
15. Alves JL Jr, Oleas FG, Souza R. Pulmonary Hypertension: Definition, Classification, and Diagnosis. *Semin Respir Crit Care Med*. 2017 Oct;38(5):561-570. doi: 10.1055/s-0037-1606577. Epub 2017 Oct 15. PMID: 29032560.
16. Kaemmerer H, Hess J. Erwachsene Patienten mit angeborenen Herzfehlern: Gegenwart und Zukunft [Adult patients with congenital heart abnormalities: present and future]. *Dtsch Med Wochenschr*. 2005;130:97-101.
17. Dimopoulos K, Giannakoulas G, Wort SJ, Gatzoulis MA. Pulmonary arterial hypertension in adults with congenital heart disease: distinct differences from other causes of pulmonary arterial hypertension and management implications. *Curr Opin Cardiol*. 2008; 23:545-54.
18. Gatzoulis MA, Alonso-Gonzalez R, Beghetti M. Pulmonary arterial hypertension in paediatric and adult patients with congenital heart disease. *Eur Respir Rev* 2009;18(113):154-61.
19. Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D, Li W, Babu-Narayan SV, Broberg CS, Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation*. 2005;112:828-35.
20. Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, Tijssen J, Gatzoulis MA, Thilén U, The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2005;26:2325-33.
21. Rosenzweig EB, Barst RJ. Clinical management of patients with pulmonary hypertension. In: Moss AJ, et al. *Heart disease in infants, children, and adolescents*. Vol II. 7ed. Philadelphia, USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2008.
22. Engelfriet PM, Duffels MG, Moller T, Boersma E, Tijssen JG, Thaulow E, Pulmonary arterial hypertension in adults born with a heart septal defect: the Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Heart*. 2007;93:682-7.

23. Verheugt CL, Uiterwaal CSPM, Van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, Vliegen HW, Van Dijk A, Bouma BJ, Grobbee DE, Mulder B. Gender and outcome in adult congenital heart disease. *Circulation*. 2008;118(1):26–32. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.107.758086
24. Frost AE, Badesch DB, Barst RJ, et al. The changing picture of patients with pulmonary arterial hypertension in the United States: how REVEAL differs from historic and non-US Contemporary Registries. *Chest*. 2011;139(1):128–137. doi:10.1378/chest.10-0075
25. Escribano-Subías P, Blanco I, López-Meseguer M, López-Guarch CJ, Roman A, Morales P, et al. Registro Español de Hipertensión Arterial Pulmonar (REHAP). *Rev Esp Cardiol*. 2012;65(9):803–810. doi:10.1016/j.recesp.2012.04.005
26. Rubin LJ, Hopkins W. The epidemiology and pathogenesis of pulmonary arterial hypertension (Group 1) [Internet]. In: Mandel J, Nicholson A, Finlay G, editors. UpToDate; 2025 Jun 10 [cited 2025 Jul 5].
27. Sun Y, Sangam S, Guo Q, Wang J, Tang H, Black SM, Desai AA. Sex Differences, Estrogen Metabolism and Signaling in the Development of Pulmonary Arterial Hypertension. *Front Cardiovasc Med*. 2021 Sep 10;8:719058. doi: 10.3389/fcvm.2021.719058. PMID: 34568460; PMCID: PMC8460911.
28. Kaemmerer H, Gorenflo M, Huscher D, Pittrow D, Apitz C, Baumgartner H, Berger F, Bruch L, Brunnemer E, Budts W, Claussen M, Coghlan G, Dähnert I, D'Alto M, Delcroix M, Distler O, Dittrich S, Dumitrescu D, Ewert R, Faehling M, Germund I, Ghofrani HA, Grohé C, Grossekreymborg K, Halank M, Hansmann G, Harzheim D, Nemes A, Havasi K, Held M, Hoepfer MM, Hofbeck M, Hohenfrost-Schmidt W, Jurevičienė E, Gumbienė L, Kabitz HJ, Klose H, Köhler T, Konstantinides S, Köstenberger M, Kozlik-Feldmann R, Kramer HH, Kropf-Sanchen C, Lammers A, Lange T, Meyn P, Miera O, Milger-Kneidinger K, Neidenbach R, Neurohr C, Opitz C, Perings C, Remppis BA, Riemekasten G, Scelsi L, Scholtz W, Simkova I, Skowasch D, Skride A, Stähler G, Stiller B, Tsangaris I, Vizza CD, Vonk Noordegraaf A, Wilkens H, Wirtz H, Diller GP, Grünig E, Rosenkranz S. Pulmonary Hypertension in Adults with Congenital Heart Disease: Real-World Data from the International COMPERA-CHD Registry. *J Clin Med*. 2020 May 13;9(5):1456. doi: 10.3390/jcm9051456. PMID: 32414075; PMCID: PMC7290703.
29. Spilimbergo FB, Pirath Rodrigues R, Credidio Dias-Pinto M, Blanco DC, Barbieri GM, Andrade-Lima M, Leal Fagundes A, Gazzana MB, Roncato G, Mello MM, Watte G, Assmann TS, Caurio CFB, Souza R, Meyer GMB. Risk assessment validation in patients with pulmonary arterial hypertension: Data from a Southern Brazil registry (RESPHIRAR study). *Pulm Circ*. 2023 Jan 1;13(1):e12193. doi: 10.1002/pul2.12193. PMID: 36968814; PMCID: PMC10031811.
30. Naumburg E, Soderstrom L, Huber D, Axelsson I. Fatores de risco para hipertensão arterial pulmonar em crianças e adultos jovens. *Pediatr Pulmonol*. 2017;52:636–641. doi: 10.1002/ppul.23633.
31. Dimopoulos K, Constantine A, Clift P, Condliffe R, Moledina S, Jansen K, Inuzuka R, Veldtman GR, Cua CL, Tay ELW, Opatowsky AR, Giannakoulas G, Alonso-Gonzalez R, Cordina R, Capone G, Namuyonga J, Scott CH, D'Alto M, Gamero FJ, Chicoine B, Gu H, Limsuwan A, Majekodunmi T, Budts W, Coghlan G, Broberg CS; for Down Syndrome International (DSi). Cardiovascular Complications of Down Syndrome: Scoping Review and Expert Consensus. *Circulation*. 2023 Jan 31;147(5):425-441. doi:

- 10.1161/CIRCULATIONAHA.122.059706. Epub 2023 Jan 30. PMID: 36716257; PMCID: PMC9977420.
32. Espinola-Zavaleta N, Soto ME, Romero-Gonzalez A, Gomez-Puente Ldel C, Munoz-Castellanos L, Gopal AS et al. Prevalência de cardiopatia congênita e hipertensão pulmonar na síndrome de Down: um estudo ecocardiográfico. *J Cardiovasc Ultrasound*. 2015;23:72–77. doi: 10.4250/jcu.2015.23.2.72.
33. Freeman SB, Bean LH, Allen EG, Tinker SW, Locke AE, Druschel C, et al. Etnia, sexo e incidência de defeitos cardíacos congênitos: um relatório do Projeto Nacional da Síndrome de Down. *Genetics Med*. 2008;10:173–180. doi: 10.1097/GIM.0b013e3181634867.
34. Crepaz R, Romeo C, Montanaro D, De Santis S. Long-term results of treatment with bosentan in adult Eisenmenger's syndrome patients with Down's syndrome related to congenital heart disease. *BMC Cardiovasc Disord*. 2013 Sep 18;13:74. doi: 10.1186/1471-2261-13-74. PMID: 24047157; PMCID: PMC3848635.
35. Wood P. : "Síndrome de Eisenmenger ou hipertensão pulmonar com derivação central reversa" . *Br Med J* 1958 ; 2 : 701.
36. Diller GP e Gatzoulis MA : "Doença vascular pulmonar em adultos com cardiopatia congênita" . *Circulation* 2007 ; 115 :1039.
37. Vongpatanasin W., Brickner ME, Hillis LD e Lange RA : "A síndrome de Eisenmenger em adultos" . *Ann Intern Med* 1998 ; 128 : 745.
38. Kidd L., Driscoll DJ, Gersony WM et al.: " Segundo estudo de história natural de defeitos cardíacos congênitos: Resultados do tratamento de pacientes com defeitos do septo ventricular" . *Circulation* 1993 ; 87 : I38.
39. Dinarti, LK, Hartopo, AB, Kusuma, AD et al. Registro de Doenças Cardíacas Congênitas em Adultos e Hipertensão Pulmonar (COHARD-PH): um estudo descritivo de um registro hospitalar unicêntrico de cardiopatias congênitas em adultos e hipertensão pulmonar na Indonésia. *BMC Cardiovasc Disord* 20 , 163 (2020). <https://doi.org/10.1186/s12872-020-01434-z>
40. Schwerzmann M, Pfammatter JP. Approaching atrial septal defects in pulmonary hypertension. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2015 Jun;13(6):693-701. doi: 10.1586/14779072.2015.1047763. Epub 2015 May 17. PMID: 25982879.
41. van der Linde D, Konings EE, Slager MA, et al. Prevalência de cardiopatia congênita ao nascer em todo o mundo: uma revisão sistemática e meta-análise. *J Am Coll Cardiol* 2011;58:2241-7. doi: 10.1016/j.jacc.2011.08.025
42. FH Rodriguez 3rd, DS Moodie, DR Parekh. Desfechos de hospitalização em adultos nos Estados Unidos com comunicação interatrial, comunicação interventricular e comunicação interatrial. *Am J Cardiol* 2011; 108: 290–293.
43. M D'Alto, E Romeo, P Argiento. Associação de bosentana-sildenafil em pacientes com hipertensão arterial pulmonar relacionada à cardiopatia congênita e fisiologia de Eisenmenger. *Int J Cardiol* 2012; 155: 378–382.
44. StatPearls Publishing. Idiopathic Pulmonary Artery Hypertension [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 [cited 2025 Jul 12]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482251/>

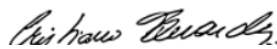
45. SC Yap, L Harris, VS Chauhan. Identificação de alto risco em adultos com cardiopatia congênita e arritmias atriais. *Am J Cardiol* 2011; 108: 723–728.
46. Middleton JT, Maulik A, Lewis R, Davies C, Wort SJ. Arrhythmic burden and outcomes in pulmonary arterial hypertension. *Front Med (Lausanne)*. 2019;6:169. doi:10.3389/fmed.2019.00169.
47. Vettorazzi S, Patel S, Nguyen T, Lee J, Baumgartner H, Kovacs G, et al. Right atrial dilatation associates with conduction velocity, incidence of arrhythmias and clinical outcomes in pulmonary hypertension. *medRxiv [Preprint]*. 2025 Feb 13. doi:10.1101/2025.02.13.25321996.
48. Brasil. Ministério da Saúde. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde – Conitec. Diretrizes para diagnóstico e tratamento da hipertensão pulmonar. Brasília: Ministério da Saúde; 2023. (Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas – PCDT). Disponível em: <https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/2023/pcdt-de-hipertensao-pulmonar/view>
49. Selexipag for the Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension O Sitbon, R Channick, KM Chin, A Frey, S Gaine, N Galiè
50. Macitentan and Morbidity and Mortality in Pulmonary Arterial Hypertension T Pulido, I Adzerikho, RN Channick, M Delcroix, N Galiè, HA Ghofrani
51. Initial Use of Ambrisentan plus Tadalafil in Pulmonary Arterial Hypertension N Galiè, JA Barberà, AE Frost, HA Ghofrani, MM Hoeper, VV McLaughlin
52. Combination Therapy versus Monotherapy for Pulmonary Arterial Hypertension: A Meta-analysis AC Lajoie, G Lauzière, JC Lega, Y Lacasse, S Martin, S Simard
53. Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, Hua L, Handschumacher MD, Chandrasekaran K, et al. Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2010;23:685–713.
54. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, Afilalo J, Armstrong A, Ernande L, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2015;16:233–270.
55. Galderisi M, Cosyns B, Edvardsen T, Cardim N, Delgado V, Di Salvo G, et al. Standardization of adult transthoracic echocardiography reporting in agreement with recent chamber quantification, diastolic function, and heart valve disease recommendations: an expert consensus document of the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2017;18:1301–1310.
56. Mertens L, Dragulescu A, Friedberg MK, Okumura K. Echocardiography in the Diagnosis and Follow-Up of Patients with Pulmonary Arterial Hypertension Associated with Congenital Heart Disease. In: *Pulmonary Hypertension in Adult Congenital Heart Disease*. Springer; 2017:163–178. doi:10.1007/978-3-319-46028-4\_11

**APÊNDICE A – TERMO DE DISPENSA DO TCLE****JUSTIFICATIVA PARA DISPENSA DO TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO**

Eu, Cristiano Berardo Carneiro da Cunha, responsável da pesquisa intitulada HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR SECUNDÁRIA À CARDIOPATIA CONGÊNITA EM ADULTOS: UM ESTUDO TRANSVERSAL E EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES DO AMBULATÓRIO DE UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA CARDIOLÓGICA DE PERNAMBUCO DURANTE UMA DÉCADA (2014-2024), considerando o disposto nas Resoluções nº 466/2012 (capítulo IV. 8), solicito ao Comitê de Ética em Pesquisa, a dispensa do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE em razão do projeto não envolver a participação de voluntários humanos, apenas a averiguação dos prontuários médicos.

O investigador principal e demais colaboradores envolvidos na pesquisa citada se compromete, individual e coletivamente a autorizar os dados provenientes deste, apenas para os fins descritos e a cumprir todas as diretrizes e normas regulamentadoras descritas nas resoluções CNS n 466/12, e suas complementares, no que diz respeito ao sigilo e confidencialidade dos dados coletados.

Recife, 26/09/2024.



**Cristiano Berardo Carneiro da Cunha**

**CPF: 039.687.484-40**

## APÊNDICE B – COMPROVANTE DE ENVIO DO PROJETO

COMPLEXO HOSPITALAR  
HUOC/PROCAPE



### COMPROVANTE DE ENVIO DO PROJETO

#### DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

**Título da Pesquisa:** HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR SECUNDÁRIA À CARDIOPATIA CONGÊNITA EM ADULTOS: UM ESTUDO TRANSVERSAL E EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES DO AMBULATÓRIO DE UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA CARDIOLÓGICA DE PERNAMBUCO DURANTE UMA DÉCADA (2013-2023)

**Pesquisador:** Cristiano Berardo Carneiro da Cunha

**Versão:** 1

**CAAE:** 81584224.3.3001.5192

**Instituição Proponente:** Complexo Hospitalar HUOC/PROCAPE

#### DADOS DO COMPROVANTE

**Número do Comprovante:**

**Patrocinador Principal:** Financiamento Próprio

Informamos que o projeto HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR SECUNDÁRIA À CARDIOPATIA CONGÊNITA EM ADULTOS: UM ESTUDO TRANSVERSAL E EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES DO AMBULATÓRIO DE UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA CARDIOLÓGICA DE PERNAMBUCO DURANTE UMA DÉCADA (2013-2023) que tem como pesquisador responsável Cristiano Berardo Carneiro da Cunha, foi recebido para análise ética no CEP Complexo Hospitalar HUOC/PROCAPE em 26/09/2024 às 08:54.

**Endereço:** Rua Marques de Amorim, nº 310. Hospital Universitário Oswaldo Cruz, Pavilhão Ovídio Montenegro (POM)  
**Bairro:** Santo Amaro **CEP:** 50.100-130  
**UF:** PE **Município:** RECIFE  
**Telefone:** (81)3184-1271 **Fax:** (81)3184-1271 **E-mail:** cep\_huoc.procape@upe.br

## APÊNDICE C – PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

COMPLEXO HOSPITALAR  
HUOC/PROCAPE



### PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

Elaborado pela Instituição Coparticipante

#### DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

**Título da Pesquisa:** HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR SECUNDÁRIA À CARDIOPATIA CONGÊNITA EM ADULTOS: UM ESTUDO TRANSVERSAL E EPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES DO AMBULATÓRIO DE UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA CARDIOLÓGICA DE PERNAMBUCO DURANTE UMA DÉCADA (2013-2023)

**Pesquisador:** Cristiano Berardo Carneiro da Cunha

**Área Temática:**

**Versão:** 1

**CAAE:** 81584224.3.3001.5192

**Instituição Proponente:** Complexo Hospital HUOC/PROCAPE

**Patrocinador Principal:** Financiamento Próprio

#### DADOS DO PARECER

**Número do Parecer:** 7.113.772

#### Apresentação do Projeto:

A hipertensão arterial pulmonar (HAP) é uma doença da pequena circulação de amplo espectro clínico e com alta taxa de morbidade e mortalidade, caracterizada por elevações sustentadas da pressão arterial pulmonar,<sup>1</sup> em decorrência de vasoconstrição e remodelamento do território vascular, levando ao aumento da resistência vascular pulmonar (RVP), com consequente sobrecarga imposta ao ventrículo direito (VD), progressiva insuficiência ventricular direita e óbito.<sup>2,3</sup> Trata-se, portanto, de uma situação clínica rara e grave, acometendo entre 2 a 5 pacientes por milhão de adultos por ano.<sup>4</sup> Do ponto de vista hemodinâmico, tal vasculopatia tem sido arbitrariamente definida como pressão arterial pulmonar média (PAPm) maior que 20 mmHg, medida por cateterismo cardíaco direito.<sup>5</sup> Classicamente, utilizou-se o nível de 25 mmHg para defini-la,<sup>6</sup> mas estudos recentes sugerem que níveis menores já estão associados ao pior prognóstico.<sup>7</sup> A elevação da RVP acarreta aumento das pressões do sistema, representando o aumento da carga imposta às câmaras direitas, que evolui com progressiva insuficiência, sendo a principal causa dos sintomas associados à doença.<sup>8</sup> Atualmente, classifica-se a HAP em cinco grupos distintos, de acordo com o mecanismo predominantemente responsável pelo aumento pressórico na circulação pulmonar ou ainda de acordo com o território vascular mais comprometido.<sup>5</sup> Dentro do grupo 1, está alocada a HAP associada às

**Endereço:** Rua Arnóbio Marques, 310

**Bairro:** Santo Amaro

**CEP:** 50.100-130

**UF:** PE **Município:** RECIFE

**Telefone:** (81)3184-1271

**Fax:** (81)3184-1271

**E-mail:** cep\_huoc.procape@upe.br

## COMPLEXO HOSPITALAR HUOC/PROCAPE



Continuação do Parecer: 7.113.772

doenças cardíacas congênitas, sendo estimado que 5 a 10% dos adultos com CC desenvolvem HAP, com apresentações fenotípicas que vão desde pacientes com sintomas leves até a Síndrome de Eisenmenger. 9 expressão mais grave da HAP, na qual há inversão do fluxo sanguíneo pelo defeito cardíaco, que passa então a ser da direita para a esquerda quando a RVP excede a resistência vascular sistêmica (RVS), com hipoxemia e aparecimento de cianose. 10 Ainda, alguns pacientes com hipertensão arterial pulmonar secundária à cardiopatia congênita (HAP-CC) são alocados no Grupo 2 (Hipertensão pulmonar por doença cardíaca esquerda), e certas cardiopatias congênitas complexas, mais raras, são classificadas como grupo 5, de mecanismos incertos ou multifatoriais. 5 Embora na maior parte dos casos de HAP-CC o diagnóstico seja feito em crianças, a distribuição da doença vem mudando ao longo das últimas décadas. A prevalência de CC em adultos aumentou entre o período de 1985 e 2000, provavelmente devido à maior sobrevivência dos pacientes pediátricos até a idade adulta. 9, 11 A progressão da HAP-CC é lenta, e os pacientes podem sobreviver por décadas após o diagnóstico. Vários defeitos cardíacos congênitos podem estar associados com HAP, e a história natural da HAP-CC depende do tamanho e da localização do defeito relacionado. Mesmo em comunicações interatriais grandes, formas graves de HAP são raras. Em pacientes com grandes comunicações interventriculares ou grandes canais arteriais, a incidência chega a 50-70% e próximo a 100% em adultos com truncus arteriosus ou transposição das grandes artérias com comunicação interventricular (cardiopatias complexas). 13 O grau de comprometimento é maior e a sobrevivência menor quanto mais complexo for o defeito. 14-16 A HAP-CC é mais comum em pacientes com lesões de shunt e, geralmente, mais velhos, associando-se a excesso de mortalidade e maiores custos de saúde. O diagnóstico precoce e o reparo da CC diminuem a porcentagem de pacientes que desenvolvem HAP grave, como a Síndrome de Eisenmenger. 13, 15 No entanto, o número geral de pacientes com HAP-CC está aumentando, uma vez que mais pacientes com CC complexa e paliada sobrevivem até a idade adulta. 16 Nessa perspectiva, um estudo transversal sobre as variáveis clínicas e epidemiológicas dos pacientes com HAP secundária à CC em um ambulatório de um serviço de referência cardiológica em Pernambuco possibilitará a descrição de um perfil epidemiológico, clínico e socioeconômico ampliados, promovendo uma compreensão mais abrangente dessa condição. Embora existam estudos sobre HAP em diferentes contextos, a inclusão de dados do estado Pernambuco irá enriquecer a compreensão global dessa condição e permitir comparações entre diferentes populações, visto que existe uma lacuna nos estudos relacionados a essa temática no estado. Com isso, objetiva-se facilitar a identificação dos casos

**Endereço:** Rua Arnóbio Marques, 310

**Bairro:** Santo Amaro

**CEP:** 50.100-130

**UF:** PE **Município:** RECIFE

**Telefone:** (81)3184-1271

**Fax:** (81)3184-1271

**E-mail:** cep\_huoc.procape@upe.br

## COMPLEXO HOSPITALAR HUOC/PROCAPE



Continuação do Parecer: 7.113.772

de HAP nos portadores de CC com hiperfluxo pulmonar, com base nos prontuários dos pacientes acompanhados no ambulatório de cardiopatia congênita do Pronto Socorro Cardiológico Universitário de Pernambuco (PROCAPE) no período de 2013-2023, a fim de traçar um amplo e robusto perfil clínico-epidemiológico, o qual fornecerá subsídios para o diagnóstico precoce dessa condição, bem como a implementação de formas de intervenção em momentos mais iniciais da doença.

Trata-se de um estudo transversal, epidemiológico e observacional, com análise de prontuários, dos últimos 10 anos (2013-2023), de pacientes ambulatoriais com diagnóstico de cardiopatia congênita de hiperfluxo pulmonar (CIA, CIV, PCA, DSAV ou cardiopatias associadas), e que desenvolveram HAP. A pesquisa será realizada no ambulatório de cardiopatias congênitas do Pronto Socorro Cardiológico Universitário de Pernambuco (PROCAPE), localizado na R. dos Palmares, s/n - Santo Amaro, Recife - PE, 74970-240. Início previsto para setembro de 2024, estendendo-se até julho de 2025. Adultos com cardiopatia congênita de hiperfluxo (CIA, CIV, PCA, DSAV ou cardiopatias associadas) do ambulatório de cardiopatias congênitas do PROCAPE. Inicialmente, os pesquisadores darão entrada da pesquisa no Comitê de Ética e Pesquisa da instituição para sua aprovação ética. Após análise e aprovação do projeto, os pesquisadores serão capacitados para preencher corretamente o instrumento de coleta. Para captação dos participantes, mediante a carta de anuência fornecida pelo PROCAPE, serão extraídas informações dos prontuários dos pacientes e registradas em uma planilha que será criada no software Microsoft Excel pelos pesquisadores e seus orientadores. A planilha será composta por variáveis sociodemográficas (idade, sexo, raça, escolaridade, procedência), história familiar e pessoal, bem como variáveis clínicas, como o tipo de cardiopatia congênita, gravidade clínica (Síndrome de Eisenmenger, HAP associada a shunt sistêmico-pulmonar e HAP após cirurgia cardíaca corretiva), níveis da pressão pulmonar através do ecocardiograma transtorácico, presença de síndromes genéticas (Síndrome de Down, cromossomopatia do 13 e do 15), outras comorbidades associadas e sintomatologia dos pacientes (cansaço, dispneia, taquipneia, déficit de peso, cianose, edema, precordialgia, sudorese, síncope, infecção pulmonar - pneumonia). Para coleta de dados de forma mais eficaz, os participantes da pesquisa irão se revezar semanalmente no PROCAPE para acessar os prontuários e extrair as informações em acordo com o serviço de saúde. Critério de Inclusão: Pacientes acompanhados no ambulatório de cardiopatias congênitas do PROCAPE com idade acima de 18 anos e com diagnóstico de CC de hiperfluxo pulmonar, durante o período de dez anos (2013-2023). Critério de Exclusão: Pacientes cujos registros médicos revelem a interrupção do acompanhamento clínico, indicando

**Endereço:** Rua Arnóbio Marques, 310  
**Bairro:** Santo Amaro **CEP:** 50.100-130  
**UF:** PE **Município:** RECIFE  
**Telefone:** (81)3184-1271 **Fax:** (81)3184-1271 **E-mail:** cep\_huoc.procape@upe.br

COMPLEXO HOSPITALAR  
HUOC/PROCAPE



Continuação do Parecer: 7.113.772

ausência em consultas subsequentes, seja por transferência para outra unidade de saúde especializada ou por razões não identificadas. Todos os participantes que se recusarem a fornecer consentimento informado ou que expressem desejo de não continuar participando da pesquisa.

**Objetivo da Pesquisa:**

Objetivo Primário:

Descrever o perfil de apresentação clínica e epidemiológico de adultos acima de 18 anos com CC de hiperfluxo (CIA, CIV, PCA, DSAV ou cardiopatias associadas) que desenvolveram HAP durante o acompanhamento no ambulatório de cardiopatias congênitas do PROCAPE no período de 2013-2023.

Objetivo Secundário:

Determinar a prevalência de HAP nos adultos com CC de hiperfluxo pulmonar, com e sem síndrome genética, do ambulatório de cardiopatias congênitas do PROCAPE, em 10 anos (2013-2023). Identificar a CC mais associada à HAP nos pacientes do ambulatório de cardiopatias congênitas do PROCAPE. Avaliar as características clínicas e desfecho (alta hospitalar ou óbito) dos pacientes com HAP decorrente de cardiopatias congênitas. Identificar os fatores de risco dos pacientes com CC de hiperfluxo que contribuem para o desenvolvimento da HAP. Comparar os dados encontrados na análise com os descritos na literatura

**Avaliação dos Riscos e Benefícios:**

Riscos:

Em princípio não foram identificados riscos previsíveis, pois não há utilização de procedimentos invasivos, não haverá contato presencial e a coleta de dados será retrospectiva dos prontuários arquivados no sistema eletrônico do PROCAPE para identificar as características do estudo. E não terá impactos diretos na saúde dos participantes, porém poderão acontecer riscos mínimos por exposição de alguns dados dos prontuários, mas que serão minimizados pelo fato que os pesquisadores não farão identificação das participantes. Os dados não serão expostos à comunidade geral. Nos dados extraídos dos prontuários não estarão inclusos nome, endereço ou qualquer outra informação que possa identificar o sujeito que declarou as informações contidas. Outro risco pode estar relacionado a perda de dados do prontuário, dados incompletos ou por perda dos prontuários (será raro, pois serão coletados no setor em que as fichas se encontram). Como forma de preservar a privacidade de cada

**Endereço:** Rua Arnóbio Marques, 310  
**Bairro:** Santo Amaro **CEP:** 50.100-130  
**UF:** PE **Município:** RECIFE  
**Telefone:** (81)3184-1271 **Fax:** (81)3184-1271 **E-mail:** cep\_huoc.procape@upe.br

COMPLEXO HOSPITALAR  
HUOC/PROCAPE



Continuação do Parecer: 7.113.772

participante e evitar ou reduzir esse possível constrangimento, os autores assumirão o compromisso de garantir o total sigilo de qualquer informação de cunho pessoal evidenciada durante o processo.

**Benefícios:**

Haverá benefício indireto ao sujeito da pesquisa e à comunidade, pois os dados coletados servirão para a comunidade científica, pois a identificação do perfil clínico oferecerá à instituição informações capazes de orientar ações de redução de danos a partir de dados reais acerca dessa forma de apresentação da HAP, possibilitando a garantia de uma melhor qualidade de vida aos pacientes.

**Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:**

Trata-se de uma emenda onde o pesquisador responsável apresenta a justificativa :

INCLUSÃO DA CARTA DE ANUÊNCIA DO PROCAPE E INCLUSÃO DO CNPJ DA INSTITUIÇÃO COPARTICIPANTE.

**Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:**

Apresentados.

**Recomendações:**

Sugere-se que toda documentação do protocolo de pesquisa os arquivos anexados sejam nomeados devidamente evitando abreviação .

**Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:**

Diante do exposto, o CEP-HUOC/PROCAPE, de acordo com as atribuições definidas na Resolução CNS nº 466 de 2012 e na Norma Operacional nº 001 de 2013 do CNS, manifesta-se, pela aprovação da emenda proposta ao projeto de pesquisa.

**Considerações Finais a critério do CEP:**

**Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:**

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Outros	CAA.pdf	02/09/2024 17:17:04	savicevic ortega silva de melo	Aceito
Projeto Detalhado	PF.pdf	02/09/2024	savicevic ortega	Aceito

**Endereço:** Rua Arnóbio Marques, 310

**Bairro:** Santo Amaro

**CEP:** 50.100-130

**UF:** PE

**Município:** RECIFE

**Telefone:** (81)3184-1271

**Fax:** (81)3184-1271

**E-mail:** cep\_huoc.procape@upe.br

**COMPLEXO HOSPITALAR  
HUOC/PROCAPE**



Continuação do Parecer: 7.113.772

/ Brochura Investigador	PF.pdf	17:15:56	silva de melo	Aceito
Outros	CJJ.docx	02/09/2024 17:06:30	savicevic ortega silva de melo	Aceito
Outros	CJ.pdf	02/09/2024 17:04:10	savicevic ortega silva de melo	Aceito
Outros	CEPDF.pdf	15/08/2024 12:41:11	savicevic ortega silva de melo	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE.pdf	15/08/2024 11:34:40	savicevic ortega silva de melo	Aceito
Outros	CE.doc	15/08/2024 11:32:04	savicevic ortega silva de melo	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	PD.pdf	15/08/2024 11:26:59	savicevic ortega silva de melo	Aceito
Outros	CIE.pdf	06/07/2024 12:52:08	savicevic ortega silva de melo	Aceito
Outros	COMP.pdf	06/07/2024 12:51:21	savicevic ortega silva de melo	Aceito
Outros	SIGAP.pdf	21/06/2024 13:58:16	savicevic ortega silva de melo	Aceito
Outros	T.pdf	21/06/2024 13:41:57	savicevic ortega silva de melo	Aceito
Outros	ST.pdf	21/06/2024 13:41:37	savicevic ortega silva de melo	Aceito
Outros	MA.pdf	21/06/2024 13:41:13	savicevic ortega silva de melo	Aceito
Outros	BA.pdf	21/06/2024 13:40:52	savicevic ortega silva de melo	Aceito
Outros	B.pdf	21/06/2024 13:40:22	savicevic ortega silva de melo	Aceito
Outros	S.pdf	21/06/2024 13:40:05	savicevic ortega silva de melo	Aceito
Outros	M.pdf	21/06/2024 13:39:44	savicevic ortega silva de melo	Aceito
Outros	A.pdf	21/06/2024 13:39:18	savicevic ortega silva de melo	Aceito
Outros	C.pdf	21/06/2024 13:38:46	savicevic ortega silva de melo	Aceito

**Situação do Parecer:**

Aprovado

**Necessita Apreciação da CONEP:**

**Endereço:** Rua Arnóbio Marques, 310  
**Bairro:** Santo Amaro **CEP:** 50.100-130  
**UF:** PE **Município:** RECIFE  
**Telefone:** (81)3184-1271 **Fax:** (81)3184-1271 **E-mail:** cep\_huoc.procape@upe.br

COMPLEXO HOSPITALAR  
HUOC/PROCAPE



Continuação do Parecer: 7.113.772

Não

RECIFE, 01 de Outubro de 2024

---

**Assinado por:**  
**Magaly Bushatsky**  
**(Coordenador(a))**

**Endereço:** Rua Arnóbio Marques, 310

**Bairro:** Santo Amaro

**CEP:** 50.100-130

**UF:** PE

**Município:** RECIFE

**Telefone:** (81)3184-1271

**Fax:** (81)3184-1271

**E-mail:** cep\_huoc.procape@upe.br

## APÊNDICE D – CARTA DE ANUÊNCIA



### CARTA DE ANUÊNCIA

Aceitamos o aluno de Iniciação Científica do IMiP **Savicevic Ortega Silva de Melo** e sua coorientadora em nossa instituição **Dra. Mônica Cristina Rezende Fiore** para desenvolver sua pesquisa intitulada *“Hipertensão Arterial pulmonar secundária à cardiopatia congênita em adultos: Um estudo transversal e epidemiológico dos pacientes do ambulatório de um serviço de referência cardiológica de Pernambuco durante uma década (2013-2023).”*

Ciente dos objetivos e metodologia da pesquisa acima citadas, concordo em fornecer todos os subsídios para seu desenvolvimento, desde que, sejam assegurados os requisitos abaixo:

- O cumprimento das determinações éticas da Resolução nº 466/12 do CNS/MS;
- A garantia de solicitar e receber esclarecimentos antes, durante e depois do desenvolvimento da pesquisa;
- Não haverá nenhuma despesa para esta instituição que seja decorrente da participação dessa pesquisa;
- No caso do não cumprimento dos itens acima, a liberdade de retirar minha anuência a qualquer momento da pesquisa sem penalização alguma.

Recife, 29 de agosto de 2024.

Assinatura e carimbo do diretor executivo do PROCAPE

Prof. Dr. Ricardo de C. Lima  
Gestor Executivo  
Matrícula: 8517-0  
PROCAPE / UPE



PROCAPE – Pronto-Socorro Cardiológico Universitário de Pernambuco Prof. Luiz Tavares

CNPJ: 11.022.597/0015-97 Rua dos Palmares, s/n. Santo Amaro - Recife - PE - CEP 50.100-060

Fone: (81) 3181 7100 - E-mail: [diretoria.procape@upe.br](mailto:diretoria.procape@upe.br)

## APÊNDICE E – TERMO DE CIÊNCIA DO SETOR



### Termo de Ciência do Setor

Eu, **Mônica Cristina Rezende Fiore**, abaixo assinado(s), responsável (is) pela (o) **Ambulatório de cardiopatias congênitas do adulto do PROCAPE** tenho(temos) ciência da tramitação do estudo **Hipertensão arterial pulmonar secundária à cardiopatia congênita em adultos: um estudo transversal e epidemiológico dos pacientes do ambulatório de um serviço de referência cardiológica de Pernambuco durante uma década (2013-2023)**, a ser conduzido pelos pesquisadores abaixo relacionados. Fui informado pelo responsável do estudo sobre as características e objetivos da pesquisa, bem como das atividades que serão realizadas na instituição a qual represento se/quando aprovado pelo CEP da proponente.

Declaro ainda que emitirei a autorização final para a pesquisa após ter lido e concordado com o parecer ético emitido pelo CEP da instituição proponente bem como com o projeto de pesquisa, baseado nas Resoluções Éticas Brasileiras, em especial a Resolução CNS 466/12. Este setor está ciente de suas co-responsabilidades como para o desenvolvimento do projeto de pesquisa e de seu compromisso no resguardo da segurança e bem-estar dos participantes da pesquisa nela recrutados, dispondo de infraestrutura necessária para a garantia de tal segurança e bem-estar.

Recife, 05 de julho de 2024

*MCRFiore*

Assinatura e carimbo do responsável da instituição

*Antonio Buarque*

Assinatura do Pesquisador



HOSPITAL UNIVERSITÁRIO OSWALDO CRUZ – HUOC/ UPE  
Rua Arnóbio Marques, 310 - Santo Amaro - Recife-PE.  
CEP - 50100-130 – FONE: (81) 31841200  
FAX: (81) 31841489  
Site: www.upe.br - C.G.C.: 11.022.597/0013-25

## APÊNDICE F – TERMO DE COMPROMISSO



### TERMO DE COMPROMISSO

Eu, Cristiano Berardo Carneiro da Cunha, juntamente com a minha equipe, abaixo assinado(s), pesquisador(es) envolvido(s) no projeto de título **Hipertensão arterial pulmonar secundária à cardiopatia congênita em adultos: um estudo transversal e epidemiológico dos pacientes do ambulatório de um serviço de referência cardiológica de Pernambuco durante uma década (2013-2023)**, me(nos) comprometo(emos) a manter a confidencialidade sobre os dados pessoais coletados nos arquivos do **Ambulatório de cardiopatias congênitas do adulto do PROCAPE**, bem como a privacidade de seus conteúdos, como preconizam os Documentos Internacionais e as Resoluções CNS 466/12 e CNS 510/16 do Conselho Nacional de Saúde.

Informo que os dados a serem coletados dizem respeito a **perfil clínico e epidemiológico dos pacientes portadores de Hipertensão pulmonar secundária à cardiopatia congênita** ocorridos entre as datas de: **janeiro de 2013 a dezembro de 2023**

Uma via deste documento fica com os pesquisadores e a outra com o representante da Instituição.

Recife, 05 de julho de 2024

Envolvidos na manipulação e coleta dos dados:

Nome completo	CPF	Assinatura
<b>Cristiano Berardo Carneiro da Cunha</b>	039.687.484-33	<i>Cristiano Berardo</i>
<b>Savicevic Ortega Silva de Melo</b>	702.175.434-56	<i>Savicevic Ortega Silva de Melo</i>
<b>Beatriz Nascimento da Costa</b>	122.586.624.35	<i>Beatriz Nascimento</i>
<b>Stephannie Machado Melo</b>	112.272.194-31	<i>Stephannie Machado Melo</i>
<b>Maria Guerra Uchôa de Souza</b>	141.717.004-26	<i>Maria Guerra U. de Souza</i>
<b>Barbra El Florencio Nunes</b>	115.057.804-11	<i>Barbra El Florencio Nunes</i>
<b>Thamires Marques Vasconcelos</b>	068.570.344-43	<i>Thamires Marques de Vasconcelos</i>



HOSPITAL UNIVERSITÁRIO OSWALDO CRUZ – HUOC/ UPE  
Rua Armóbio Marques, 310 - Santo Amaro – Recife-PE.  
CEP - 50100-130 – FONE: (81) 31841200  
FAX: (81) 31841489  
Site: [www.upe.br](http://www.upe.br) - C.C. 44.025.827/0001-78