

Qualidade de vida e variáveis cardiopulmonares em pacientes com hipertensão arterial pulmonar na cidade de Uruguaiana (RS)

Quality of life and cardiopulmonary variables in patients with pulmonary arterial hypertension in the city of Uruguaiana (RS)

Calidad de vida y variables cardiopulmonares en pacientes con hipertensión arterial pulmonar de la ciudad de Uruguaiana (RS)

Recebido: 13/09/2020 | Revisado: 14/09/2020 | Aceito: 18/09/2020 | Publicado: 20/09/2020

Nelson Francisco Serrão Júnior

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0280-0752>

Universidade Federal do Pampa, Brasil

E-mail: nelsonserrao@unipampa.edu.br

Bibiana Rosauro Cabreira

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9361-9408>

Universidade Federal do Pampa, Brasil

E-mail: bibianarosauo@yahoo.com.br

Janáína Dugatto Menezes

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3561-8842>

Universidade Federal do Pampa, Brasil

E-mail: jana.dugatto@hotmail.com

Paulo Emilio Botura Ferreira

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1196-4668>

Universidade Federal do Pampa, Brasil

E-mail: pbotura@gmail.com

Antônio Adolfo Mattos de Castro

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7323-0937>

Universidade Federal do Pampa, Brasil

E-mail: antonioamcastro@yahoo.com.br

Maurício Tatsch Ximenes Carvalho

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6679-2854>

Centro Universitário da Região da Campanha, Brasil

E-mail: mauriciocarvalho@urcamp.edu.br

Resumo

A Hipertensão Pulmonar (HP) é definida como aumento na pressão arterial pulmonar média (PAPm) ≥ 25 mmHg no repouso, resistência vascular pulmonar (RVP) superior a 4 Unidades Wood, ou quando o gradiente transpulmonar é superior a 10-12 mmHg. Ocasionalmente a dispnéia, fadiga, descondição física e fraqueza muscular levando a piora da qualidade de vida. Dessa forma, o objetivo do estudo foi avaliar a qualidade de vida e as variáveis cardiopulmonares em pacientes com HP. Trata-se de uma série de casos de pacientes avaliados na Santa Casa de Caridade de Uruguaiana (RS) no período entre abril à junho de 2018. Após a consulta médica, foi aplicado o questionário de qualidade de vida Short Form 36 (SF-36). A seguir, foi conduzida a avaliação da força muscular respiratória (FMR). Após descanso de 30 minutos, os pacientes realizaram o teste de caminhada de 6 minutos (TC6). Foram incluídas duas pacientes no estudo, idade média de $39,5 \pm 2,12$ anos, classe funcional I segundo a NYHA modificada para HP, as quais apresentaram valores dentro dos padrões de normalidade nos aspectos físicos e aspectos emocionais de acordo com o questionário SF-36 e em relação as variáveis cardiopulmonares (representadas pela FMR e pela TC6). Dessa forma, os domínios aspectos físicos e aspectos emocionais e as variáveis cardiopulmonares estavam dentro dos padrões de normalidade, uma vez que os casos destas pacientes encontravam-se em estágio inicial da doença.

Palavras-chave: Hipertensão pulmonar; Qualidade de vida; Teste de caminhada de 6 minutos; Força muscular respiratória.

Abstract

Pulmonary Hypertension (HP) is defined as an increase in mean pulmonary artery pressure (PAPm) ≥ 25 mmHg at rest, pulmonary vascular resistance (PVR) greater than 4 Wood Units, or when the transpulmonary gradient is greater than 10-12 mm Hg. Causing dyspnea, fatigue, physical deconditioning and muscle weakness leading to worsening quality of life. Therefore, the aim of this study is evaluate quality of life and cardiopulmonary variables in patients with PH. Case series of patients evaluated at the Santa Casa de Caridade de Uruguaiana (RS) from April to June 2018. After the medical assessment, the Short Form 36 (SF-36) quality of life questionnaire was applied. Then, respiratory muscle strength (FMR) was conducted. After a 30-minute rest, patients underwent the 6-minute walk test (6MWT). Two patients were included in the study, mean age 39.5 ± 2.12 years, functional class I according to NYHA modified for PH, which presented values within normal standards in physical and emotional aspects according to the SF-36 questionnaire and in relation to the cardiopulmonary variables

(represented by FMR and the 6MWT). Thus, the domains physical and emotional aspects and the cardiopulmonary variables were within the normal values, since the cases of these patients were in the initial stage of the disease.

Key-Words: Hypertension pulmonary; Quality of life; 6-minute walk test; Respiratory muscle strength.

Resumen

La hipertensión pulmonar (HP) se define como un aumento de la presión arterial pulmonar media (PAPm) ≥ 25 mmHg en reposo, resistencia vascular pulmonar (RVP) superior a 4 unidades Wood o cuando el gradiente transpulmonar es superior a 10-12 mmHg. Provocando disnea, fatiga, desacondicionamiento físico y debilidad muscular que conducen a un empeoramiento de la calidad de vida. Así, el objetivo del estudio fue evaluar la calidad de vida y las variables cardiopulmonares en pacientes con HP. Se trata de una serie de casos de pacientes evaluados en la Santa Casa de Caridade de Uruguaiana (RS) de abril a junio de 2018. Tras la consulta médica, se aplicó el cuestionario de calidad de vida Short Form 36 (SF-36). Luego, se llevó a cabo la fuerza de los músculos respiratorios (FMR). Después de un descanso de 30 minutos, los pacientes se sometieron a prueba de la marcha de 6 minutos (PM6M). Se incluyeron en el estudio 2 pacientes, edad media $39,5 \pm 2,12$ años, clase funcional I según NYHA modificada para HP, que presentaron valores dentro de los estándares normales en aspectos físicos y emocionales según el cuestionario SF-36 y en relación a las variables cardiopulmonares (representadas por la FMR y la PM6M). Así, los dominios aspectos físicos y emocionales y las variables cardiopulmonares se encontraban dentro del rango de normalidad, ya que los casos de estos pacientes se encontraban en la etapa inicial de la enfermedad.

Palabras clave: Hipertensión pulmonar; Calidad de vida; Prueba de la marcha de 6 minutos; Fuerza de los músculos respiratorios.

1. Introdução

A Hipertensão Pulmonar (HP) é uma doença progressiva a qual na maior parte dos casos é fatal (Dodson, Brown & Elliott, 2018). A referida síndrome é caracterizada por uma pressão arterial pulmonar média (PAPm) equivalente ou superior a 25mmHg quando em repouso e pressão de oclusão da artéria pulmonar e/ou pressão diastólica final do ventrículo

esquerdo (VE) igual ou inferior a 15mmHg, medidas através de cateterismo cardíaco (Kwapiszewska *et al.*, 2016).

Tendo como base os aspectos clínicos identificados, a HP é estratificada em cinco grupos, sendo eles: Grupo 1 – hipertensão arterial pulmonar, de causa idiopática, a qual é hereditária e induzida por drogas e toxinas; Grupo 2 – HP por doença cardíaca esquerda; Grupo 3 – HP em decorrência de doença pulmonar e/ou hipoxemia; Grupo 4 – HP por doença tromboembólica crônica; Grupo 5 – HP por mecanismo multifatorial desconhecido (Hoepfer *et al.*, 2016).

A etiologia é desconhecida, no entanto, supõe-se que haja relação com aspectos genéticos e ambientais, como uso crônico de anorexígenos orais, doenças do tecido conjuntivo, esquistossomose, hiperfluxo sanguíneo pulmonar, hepatopatias crônicas, entre outras (Chin & Rubin, 2008). A maior incidência de HP ocorre na terceira década de vida em indivíduos do sexo feminino e na quarta década em sujeitos do sexo masculino, não havendo predomínio racial (Rich, Rubin, Walker, Schneeweiss & Abenhaim, 2000).

O principal sintoma apresentado pelos indivíduos acometidos pela HP é a dispneia progressiva, fadiga frequentemente associada à falta de condicionamento físico, bem como a fraqueza muscular de membros e da musculatura respiratória (Kim & George, 2019). Alguns pacientes referem, ainda, dor torácica, vertigem, síncope e hemoptise (Levine, 2006). É importante atentar para o desempenho das atividades de vida diária, pois a limitação da capacidade funcional reflete diretamente na qualidade de vida dos pacientes com HP, o que torna a avaliação deste aspecto fundamental para obtenção de informações clínicas e prognósticas identificando como a patologia está interferindo na funcionalidade desses pacientes (Ganderton *et al.*, 2011; Condliffe, 2011).

Considerando os aspectos supracitados, o propósito do estudo foi avaliar a qualidade de vida e as variáveis cardiopulmonares (força muscular respiratória e capacidade funcional submáxima) em pacientes com HP.

2. Metodologia

Foi desenvolvida uma pesquisa do tipo descritiva, série de casos, com abordagem quantitativa. O estudo de caso trata-se da descrição e análise de forma detalhada de algum caso que apresente alguma particularidade que o torne especial, particularmente no presente trabalho foi conduzida uma série de casos (Pereira *et al.*, 2018). A pesquisa foi realizada conforme as Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisa envolvendo seres humanos

segundo a resolução do Conselho Nacional de Saúde (CNS) 466-2012 e foi aprovada pelo Comitê de Ética da Universidade Federal do Pampa número 2.588.882/2018. A coleta de dados foi realizada em um hospital da cidade de Uruguaiana, Rio Grande do Sul, junto ao Ambulatório de Fisioterapia.

Os critérios de inclusão foram pacientes maiores de 18 anos, hemodinamicamente estáveis, com suspeita de HP pela ecocardiografia transtorácica mostrando PSAP ≥ 35 mmHg, cateterismo cardíaco direito ao repouso com PAPM ≥ 25 mmHg e pressão de oclusão da artéria pulmonar < 15 mmHg, caracterizando hipertensão pulmonar pré-capilar. Os critérios de exclusão da pesquisa foram pacientes que apresentassem limitações cognitivas que prejudicassem a compreensão das questões e/ou incapacidade física que impedisse a avaliação da força muscular respiratória e/ou a realização do Teste de Caminhada de 6 minutos (TC6) e os pacientes que se recusassem a participar do estudo. Assim foram incluídos no estudo duas pacientes com HP que realizavam acompanhamento no ambulatório em questão e, após aceite de sua participação, assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE).

Para a coleta de dados, foram utilizados como instrumentos o Questionário de Qualidade de Vida de 36 itens - Short Form 36 (SF-36) para avaliação da qualidade de vida, a manovacuometria para avaliação da força muscular respiratória e o Teste de Caminhada de Seis Minutos (TC6) para aferir a capacidade funcional submáxima.

2.1. Avaliação da qualidade de vida

Primeiramente os sujeitos responderam ao SF-36, o qual é composto por 36 questões e tem sua pontuação variando entre 0 e 100. Este instrumento avalia a qualidade de vida, considerando os domínios capacidade funcional, os aspectos físicos, a dor, o estado geral de saúde, a vitalidade, os aspectos sociais, os aspectos emocionais e a saúde mental.

2.2. Avaliação da força muscular respiratória

Na sequência, foi realizada a avaliação da força muscular respiratória (pressão inspiratória/expiratória máximas). Para a mensuração utilizou-se o manovacômetro analógico modelo MV150, marca Wika® Brasil (2012). Durante o teste os indivíduos permaneceram na posição sentada, com o tronco num ângulo de 90° com as coxas, antes de iniciar as mensurações o nariz foi ocluído por um clip nasal e então mediu-se primeiramente a pressão inspiratória máxima (PI_{max}) e logo após a pressão expiratória máxima (PE_{max}). Foram realizadas três mensurações consecutivas das pressões respiratórias com intervalo mínimo de 1 minuto entre elas. As mensurações que produziram valores com diferenças

acima de 10% foram descartadas e novas medidas foram repetidas para se obter três medidas adequadas.

2.3. Avaliação da capacidade funcional submáxima

O TC6 ocorreu após os pacientes permanecerem 30 minutos em repouso. Para sua realização, foi instruído que o sujeito caminhasse em solo plano e em linha reta com uma velocidade bem tolerada durante seis minutos, mediante incentivos verbais padronizados. Sendo possível que o paciente interrompesse o teste a qualquer momento ou o avaliador, em casos que as condições exigissem (American Toracic Society, 2002). A frequência cardíaca, frequência respiratória, pressão arterial sistêmica, saturação de oxigênio e índice percebido de esforço segundo a escala de Borg, foram avaliados antes e imediatamente após a conclusão do teste.

Para análise dos dados foi utilizado o programa estatístico *Graph Pad Prism software*, version 6.01. Os resultados foram expressos em média e desvio padrão (M±DP). Foi usado a Análise de Variância de medidas repetidas de uma entrada (ANOVA RM *one way*) para avaliação das variáveis estudadas utilizando o Teste de Bonferroni como pós teste para avaliação das médias dos resultados apresentados. Foram considerados estatisticamente significativos valores de $p \leq 0,05$.

3. Resultados e Discussão

No ambulatório de um Hospital da cidade de Uruguaiana, Rio Grande do Sul, foram avaliados 2 pacientes com diagnóstico de HP um deles com ecocardiograma transtorácico evidenciando PSAP ≥ 49 mmHg e outro com um cateterismo cardíaco direito evidenciando POCP ≥ 15 mmHg. De acordo com o protocolo do serviço, todos deveriam ser submetidos ao cateterismo cardíaco direito. Entretanto, 1 paciente foi diagnosticado com Hipertensão Pulmonar na infância no qual não é recomendado o exame de cateterismo e sim, seu acompanhamento ao longo do tempo, já que a mesma não apresentava sintomatologia clínica de HP. Desses pacientes, 1 apresentou PAPM em repouso ≥ 25 mmHg pela avaliação hemodinâmica e 1 com PSAP ≥ 25 mmHg pela avaliação ecocardiográfica.

Dos 2 pacientes, 2 (100%) eram mulheres, com média de idade de $48,46 \pm 15,4$ anos e 2 (100%) de etnia caucasiano. Considerando-se a Classificação Funcional (CF) segundo a *New York Heart Association* (NYHA) modificado para Hipertensão Pulmonar dos pacientes, 2

(100%) pacientes apresentavam CF I. A etiologia da HP em uma paciente era idiopática, e uma com HP decorrente de Doença Cardíaca Congênita (DCC).

Os valores das variáveis hemodinâmicas e ecocardiográficas estão descritas na Tabela 1. Notar os valores da PMAP pelo cateterismo cardíaco e PSAP pela ecocardiografia transtorácica, valores utilizados para realização das correlações entre variáveis hemodinâmicas e ecocardiográficas junto à qualidade de vida.

Tabela 1 – Variáveis Hemodinâmicas e Ecocardiográficas dos pacientes com Hipertensão Pulmonar.

CATETERISMO CARDÍACO			
Esquerdo			
CAVIDADE	P sist.	P diast.	Média
Ventrículo esquerdo (mmHg)	120	Pd2 15	
Artéria aorta (mmHg)	120	80	
Direito			
CAVIDADE	P sist.	P diast.	Média
Átrio direito (mmHg)	20		
Ventrículo direito (mmHg)	52	40	
Artéria pulmonar (mmHg)	52	40	
Pressão de oclusão do capilar pulmonar (mmHg)			15
ECOCARDIOGRAMA			
	Valor encontrado	Valor de normalidade	
Aorta (mm)	32	20 - 35	
Átrio esquerdo (mm)	39	20 - 40	
Ventrículo direito (mm)	21	Até 26	
Ventrículo E – Diástole (mm)	52	Até 56	
Ventrículo E – Sístole (mm)	31	Até 35	
Índice de espessura relativa da parede	0,31	< 0,45	
Fração de ejeção (%)	70	> 54	
Massa ventricular (g/m ²)	96,18	Fem: até 95	
Septo interventricular (mm)	8	6 – 10	
Pressão sistólica da artéria pulmonar (mmHg)	40	Até 20	
Medida do gradiente VD-AD (mmHg)	32		
Estimativa da pressão sistólica máxima em VD e AP (mmHg)	35		

Legenda: P sist. - pressão sistólica; P diast - pressão diastólica; E – esquerdo; VD- ventrículo direito; AD- átrio direito; AP- artéria pulmonar; mm - milímetros; mmHg - milímetro de mercúrio; Fem – feminino. Fonte: Autores (2020).

Os valores dos domínios do Questionário de Qualidade de Vida SF-36 estão descritos na Tabela 2.

Tabela 2 – Valores dos domínios do Questionário de Qualidade de Vida (Short Form - 36) dos pacientes com Hipertensão Pulmonar.

Questionário Short Form – 36			
Domínios	P1	P2	Valor de normalidade
Capacidade Funcional	95	90	100
Aspectos Físicos*	100	100	100
Dor	84	84	100
Estado Geral de saúde	87	77	100
Vitalidade	75	75	100
Aspectos Sociais	88,8	77,7	100
Aspectos Emocionais*	100	100	100
Saúde Mental	84	72	100

Legenda: P1 - paciente 1; P2 - paciente 2; VN- valor de normalidade. Fonte: Autores (2020).

Os valores de força muscular respiratória, as variáveis cardiopulmonares pré e pós teste de caminhada de 6 minutos e a distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos foram descritos na Tabela 3.

Tabela 3 – Força muscular respiratória, variáveis cardiopulmonares pré e pós teste de caminhada de 6 minutos e distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos.

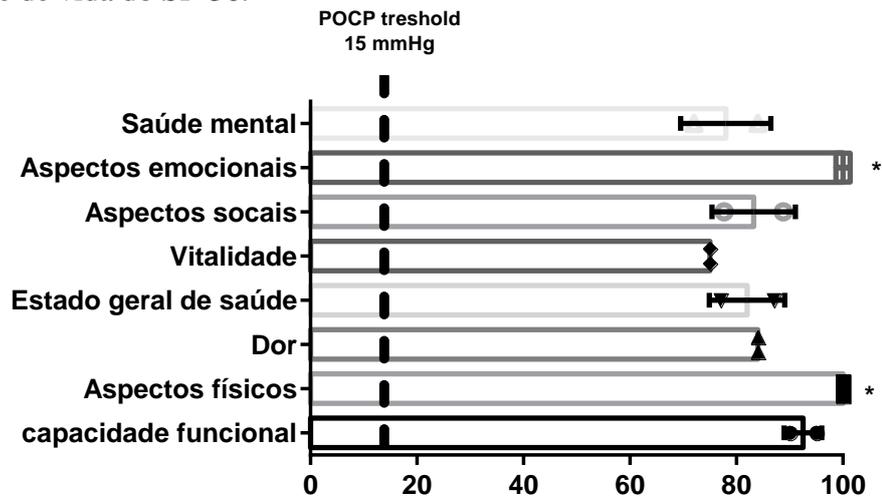
Força muscular respiratória						
	Paciente 1			Paciente 2		
	E	N		E	N	
PIMax(cmH ₂ O)	260	91,78		180	90,31	
PEMax (cmH ₂ O)	120	92,42		120	90,59	
Variáveis cardiopulmonares						
	Paciente 1			Paciente 2		
	Pré	Pós	N	Pré	Pós	N
PAS (mmHg)	130	142	120	132	150	120
PAD (mmHg)	90	90	80	80	80	80
FC (bpm)	88	140	70 - 80	92	133	70 - 80
FR (rpm)	22	26	12 20	24	20	12 20
SpO ₂ (%)	98	96	95 - 100	98	97	95 - 100
BORG	9	10	6	9	11	6
Capacidade funcional submáxima						
	Paciente 1			Paciente 2		
	E	N		E	N	
DTC6 (m)	446	465,84		570	436,16	
NYHA	I			I		

Legenda: PIMax- pressão inspiratória máxima; PEmax - pressão expiratória máxima; E encontrado; N - valor de normalidade; PAS - pressão arterial sistólica; PAD - pressão arterial diastólica; FC - frequência cardíaca; FR - frequência respiratória; SpO₂ - saturação de oxigênio no sangue; DTC6 - distância percorrida no Teste de Caminhada de Seis Minutos; NYHA- *New York Heart Association*.
 Fonte: Autores (2020).

Os valores de normalidade para força muscular respiratória foram descritos segundo Souza (2002). Em relação às variáveis cardiopulmonares foram considerados os valores propostos por Malachias et al. (2016). A distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos foi descrito considerando os valores de referência propostos por Soares & Pereira (2011).

Os domínios do Questionário de Qualidade de Vida SF-36 em relação aos valores de corte da pressão de oclusão do capilar pulmonar (POCP - pressão até 15mmHg) foram correlacionados abaixo, evidenciando que quanto menor o valor da POCP, maior o escore do questionário de qualidade de vida, em especial nos domínios aspecto físico e aspecto emocional, domínios estes que avaliam os aspectos físicos e psicológicos, respectivamente (Figura 1).

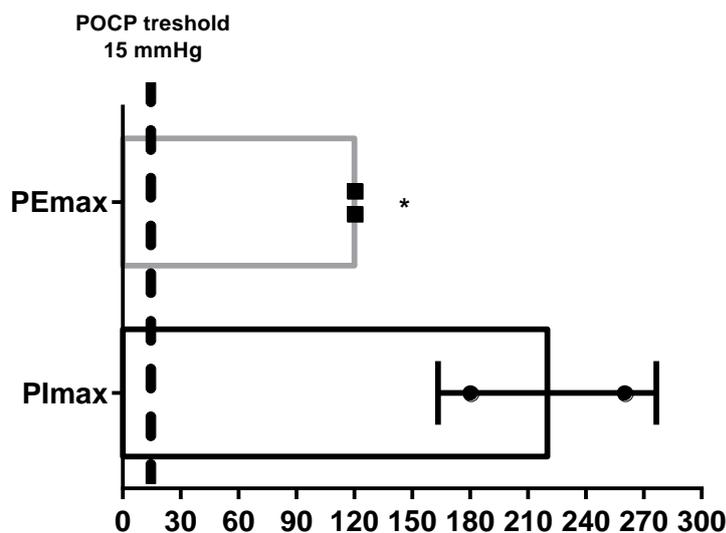
Figura 1. Correlação da pressão de oclusão do capilar pulmonar com os domínios de qualidade de vida do SF-36.



Legenda: POCP= pressão de oclusão do capilar pulmonar; *P<0,05. Fonte: Autores (2020).

Os valores da força muscular respiratória (pressão inspiratória máxima – PIMáx e pressão expiratória máxima - PEMáx em relação aos valores de corte da pressão de oclusão do capilar pulmonar (POCP - pressão até que 15mmHg) foram correlacionados abaixo, evidenciando que quanto menor o valor da POCP, maior a força muscular expiratória, em especial, a pressão expiratória máxima (PEMáx) (Figura 2).

Figura 2. Correlação da pressão de oclusão do capilar pulmonar com a força muscular respiratória.

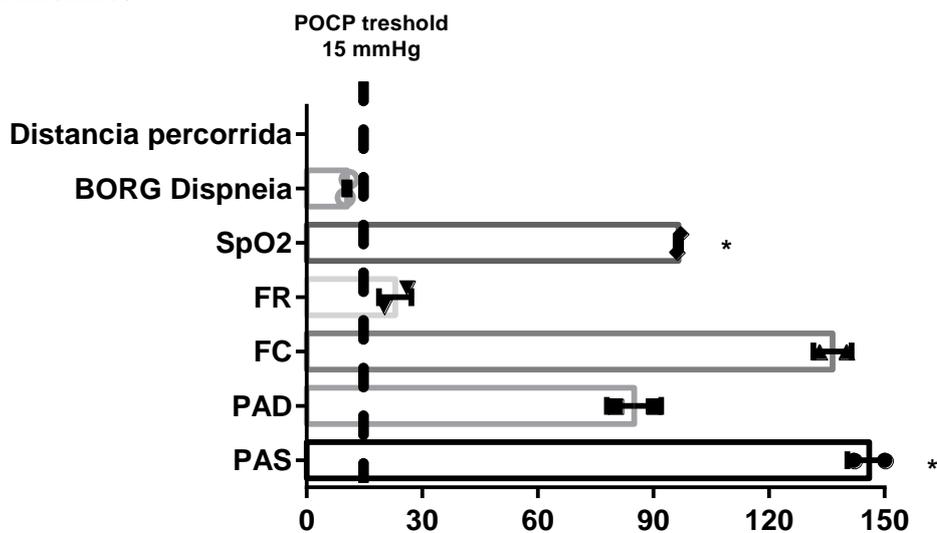


Legenda: POCP= pressão de oclusão de capilar pulmonar; *P=0,05. Fonte: Autores (2020).

Os valores das variáveis cardiopulmonares (tais como distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos – DTC6, Escala de Borg – dispnéia, porcentagem de saturação de

oxigênio – % SatO₂, frequência cardíaca – FC, frequência respiratória – FR, pressão arterial diastólica – PAD e pressão arterial sistólica – PAS) em relação aos valores de corte da pressão de oclusão do capilar pulmonar (POCP - pressão até que 15mmHg) foram correlacionados abaixo, evidenciando que quanto menor o valor da POCP, mais elevada estará a porcentagem de saturação de oxigênio e pressão arterial sistólica (Figura 3).

Figura 3. Correlação da pressão de oclusão do capilar pulmonar com as variáveis cardiopulmonares.



Legenda: POCP= pressão de oclusão de capilar pulmonar; *P=0,05. Fonte: Autores (2020).

Esta série, formada por pacientes com HAP de etiologias diversas, sendo que etiologia da HP foi de HAPI em uma paciente e uma com HP decorrente de Doença Cardíaca Congênita (DCC), tem pouca similaridade com a casuística de Lapa et al. (2006) que caracterizaram pacientes com HAP de dois centros de referência da cidade de São Paulo e observaram que 50% dos pacientes tinham HAPI, 30% tinham HP associada à esquistossomose e 10% tinham HAP associada às DTC. É possível que devido ao fato do ambulatório da Santa Casa de Caridade de Uruguaiana receber raramente este tipo de pacientes, e ao contrário, como não estamos em zona endêmica de esquistossomose ou de grande número de migrantes de tais regiões, mesmo estando em uma região fronteiriça, não houve nesta série nenhum paciente com hipótese diagnóstica associada à esquistossomose. Portanto, em um país continental como o Brasil a incidência e a prevalência de HAP devem apresentar diferenças regionais marcantes.

A hipótese do presente trabalho é de que pacientes com HP apresentem alteração nas variáveis cardiopulmonares, alteração da CF, da força muscular respiratória, da DTC6 e da qualidade de vida.

Os resultados deste trabalho mostram que os pacientes no momento inicial do estudo, estavam predominantemente na classe funcional I e clinicamente não se observou relação entre CF, FMR e DTC6. Tal fato pode ser justificado pelo estágio inicial da doença e com características assintomáticas. Provavelmente, este fato se deve à dificuldade em se classificar corretamente os pacientes de CF intermediárias, II e III, devido tanto às diferenças inter-observadores quanto às sutilezas dos sinais e sintomas de cada paciente.

Observou-se que 100% dos pacientes deste estudo eram assintomáticos corroborando o relato de literatura (Galie et al., 2009) de que pacientes com HAP, em geral, procuram atendimento médico já em fase bastante sintomática e avançadas da doença.

Um achado interessante do presente estudo é a taxa de discrepância entre a estimativa da PSAP na ecocardiografia transtorácica e a medida invasiva de PAPM pelo cateterismo cardíaco direito. Tivemos um caso em cada forma de avaliação. Consideramos esta taxa boa, uma vez que os dados da literatura (Fisher et al., 2009) mostram variações de 13 a 56%, dependendo da gravidade da HAP.

Vários autores (Galie et al., 2003, Rubin et al., 2002, Chinello, Cicalini, Cortese, Cicini & Petrosillo, 2011, Channick, Sitbon, Barst, Manes & Rubin, 2004) observaram que o tratamento farmacológico específico aumenta a sobrevida de pacientes com HAP, melhora a capacidade ao exercício, a CF e as variáveis hemodinâmicas. A sobrevida média dos pacientes com HAP antes do uso rotineiro dos novos fármacos era de 2,8 anos após o diagnóstico. Em uma metanálise realizada por Macchia et al. (2007), o tratamento atualmente proposto para HAP mostra-se útil na recuperação funcional dos pacientes, mas não melhora substancialmente a sobrevida à médio e longo prazo. Dos 1962 pacientes compilados por estes autores, 80% estavam em CF III/IV e tinham DTC6 média de 330m antes do tratamento farmacológico específico. No presente estudo, a DTC6 estava acima de 435m, CF I e sem tratamento farmacológico específico, uma vez que o estágio da doença desses pacientes, como citado em diversos parágrafos deste estudo, era inicial.

Sitbon *et a* (2003), estudando 29 pacientes com HAP sob tratamento farmacológico, relataram melhora na DTC6, nos parâmetros hemodinâmicos e na CF, bem como da qualidade de vida. Sastry, Narasimhan, Reddy & Raju (2004), avaliando o tratamento farmacológico em 22 pacientes com HAPI, observaram melhora da tolerância ao exercício, do índice cardíaco e da qualidade de vida no domínio aspecto físico após 6 semanas de

tratamento. Estes achados sugerem que a melhora hemodinâmica induz melhora da capacidade funcional e física dos pacientes com consequente melhora de aspectos da saúde mental. São relatadas ações potencialmente benéficas dos fármacos específicos para tratamento da HAP sobre o miocárdio, com aumento na fração de ejeção (Nagendran et al., 2007) e sobre outros territórios vasculares contribuindo para a estabilização clínica desses pacientes (Franchi, Barreto, Cícero, Castro, Ribeiro & Lopes, 2010).

Questionários de qualidade de vida têm sido utilizados como marcadores de gravidade e de resposta terapêutica na HAP (Condliffe, 2011, Genta, Jatene & Terra-Filho, 2005, Mereles et al., 2006, Ware & Sherbourne, 1992). McKenna, Doughty, Meads, Doward, & Pepke-Zaba (2006), realizaram na Inglaterra o primeiro estudo de validação do *Cambridge Pulmonary Hypertension Outcome Review* (CAMPHOR), instrumento específico para avaliação da qualidade de vida em pacientes com HAP. Em 2008, este questionário foi validado para a população americana (Gomberg-Maitland, Thenappan, Rizvi, Chandra, Meads, & McKenna, 2008). O CAMPHOR consiste em um instrumento que avalia os sintomas, a capacidade funcional e um escore separado da qualidade de vida. Até o momento, este instrumento não foi validado no Brasil. O SF-36, embora seja um instrumento genérico, tem sido o mais utilizado para avaliação de qualidade de vida em pacientes com HAP (Condliffe, 2011, Cenedese et al., 2006).

Nos pacientes desta série os mesmos apresentaram, em geral, baixa qualidade de vida, com exceção domínio aspecto físico e aspecto emocional, mas não houve relação destes achados com a CF, provavelmente pela dificuldade da classificação segundo a CF segundo a NYHA modificada para HP discutida anteriormente. Ao contrário, no estudo de Martins & Souza (2008) os marcadores funcionais tiveram forte correlação com os domínios da avaliação da qualidade de vida; os oito domínios do SF-36 apresentaram correlação significativa com a CF sendo que os domínios relacionados à capacidade funcional e ao aspecto físico tiveram a melhor correlação.

Assim, os componentes físicos e mentais parecem ter grande impacto na qualidade de vida destes pacientes, o que é esperado pela gravidade da sintomatologia, resultados evidenciados em nosso estudo. Aspectos mentais são dependentes das condições físicas, mas sabe-se que pacientes vistos com mais frequência, em condições diferenciadas, sentem-se mais cuidados e acolhidos e acabam melhorando suas condições mentais.

Martins *et al* (2008) aplicando o SF-36 em pacientes com HAP, verificaram maior sobrevida naqueles sem tratamento específico que obtiveram escore > 32 no domínio aspecto físico ou > 38 após 16 semanas de tratamento específico, sugerindo um certo valor

prognóstico deste domínio em pacientes com HAP. Em nosso estudo, foi encontrado o valor de normalidade para os domínios descritos acima, também inferindo que tais resultados se devam ao estágio inicial da doença encontrado no presente estudo.

A melhora do aspecto físico e do aspecto mental dos pacientes de nossa casuística quando avaliados pelo SF-36 parece acompanhar a melhora da FMR, variável que tem sido pouco estudada na HAP. A maioria dos trabalhos sobre FMR é realizada nas doenças pulmonares obstrutivas crônicas, em especial na DPOC (Mancini, Henson, La-Manca, Donchez, & Levine, 1995) e na insuficiência cardíaca (Meyer et al., 2001, Rochester & Braun, 1985).

Pacientes com doenças cardíacas podem apresentar fraqueza e fadiga muscular decorrentes do comprometimento da função dos músculos respiratórios (Azeredo, 1993). Forgiarini *et al* (2007) constataram decréscimo da função pulmonar e da FMR nos pacientes com insuficiência cardíaca com CF III em relação aos pacientes com CF II, na comparação da PEM_{áx}. Além disso, sabe-se que o comprometimento do sistema cardiopulmonar prejudica a função pulmonar e, principalmente, a FMR (Azeredo, 1993). No presente estudo, os pacientes apresentavam, PEM_{áx} e PIM_{áx} dentro dos valores de normalidade, não evidenciando fraqueza muscular respiratória, ainda nesta fase da doença.

Estas correlações evidenciam que quanto mais elevada estiver a FMR, maior será a DTC6 e, conseqüentemente, haverá melhora da limitação física. É possível que este fato contribua, também, para os resultados dos aspectos mentais observada em nossos resultados. O presente estudo é um dos pioneiros na literatura que correlaciona qualidade de vida, FMR e DTC6 em pacientes com HAP.

Miyamoto *et al* (2000) estudaram vários marcadores prognósticos de mortalidade não invasivos na HAP. Estes autores mostraram que a DTC6 poderia ser utilizada como marcador independente da mortalidade, uma vez que pacientes capazes de caminhar, pelo menos, 332m apresentavam sobrevida significativamente maior que os pacientes que não atingiram essa distância durante o teste. Nossos resultados revelaram que, a DTC6 teve valores obtidos acima de 435m em ambas as pacientes. Segundo vários estudos (McLaughlin *et al.*, 2009, Ghofrani *et al.*, 2002, Mathai, 2007) é pouco provável que pacientes com HAP sob monoterapia com fármacos específicos por via oral se mantenham estáveis por longo tempo. Por isso a importância de se avaliar e acompanhar esses pacientes em fase inicial, mesmo que assintomáticas.

Sitbon *et al* (2003) mostraram que, sob tratamento específico, pacientes que conseguiam igualar ou superar a distância caminhada de 380m tinham sobrevida maior.

Paciocco, Martinez, Bossone, Pielsticker, Gillespie, & Rubenfire (2001) evidenciaram ainda que, a cada aumento de 50 metros na DTC6, obtém-se uma redução do risco de morte da ordem de 18%. Na presente casuística, nossos resultados não permitem nenhuma conclusão sobre a sobrevivência destes pacientes, uma vez que tais resultados foram obtidos uma única vez.

Um ponto original do presente estudo foi a correlação positiva entre Qualidade de Vida (domínios aspecto físico e aspecto emocional), FMR (PEM_{áx}) e variáveis cardiopulmonares (%SatO₂ e PAS) em pacientes com HAP. Sabe-se que a força muscular é um componente fundamental da saúde e qualidade de vida desses pacientes, já que no presente estudo houve pouca variação entre estes parâmetros comparados à saturação de oxigênio e PAS. Sabemos que a PAS será influenciada pela frequência cardíaca, volume sanguíneo, volume de ejeção e a resistência periférica onde o estresse cardiovascular é considerado através do consumo de oxigênio do miocárdio, tendo em vista que os pacientes em questão estão em estágio inicial da doença onde as variações de PAS e %SatO₂ foram mínimas (Polito, & Farinatti, 2003, Medeiros, & Souza, 2010).

Tanto hemodinamicamente quanto anatomicamente o sistema pulmonar está diretamente ligado com o sistema cardiovascular, sendo assim desempenha um papel relevante na intolerância ao exercício através de uma sucessão de mecanismos. Contudo a função dos músculos respiratórios pode estar afetada na presença de doenças relacionadas ao coração, cenário em que os pacientes podem apresentar fraqueza e falência da musculatura respiratória, principalmente nos estágios moderados e avançados da doença (Junior et al., 2007).

Em consequência disso, nas alterações hemodinâmicas há um remodelamento dos capilares pulmonares, que ocasiona o aumento da densidade da matriz celular e um déficit da permeabilidade endotelial. Isso se explica segundo Junior et al. (2007) pela fraqueza muscular respiratória demonstrada em pacientes cardiopatas, o que reduz o fluxo sanguíneo para os músculos respiratórios, e que por este motivo, acarretou atrofia muscular generalizada. Tal alteração não foi evidenciada em nosso estudo, pois as duas pacientes estavam no estágio inicial da doença.

Já Olson, Joyner, Dietz, Eisenach, Curry, & Johnson (2010) discursam que quando uma sobrecarga respiratória é necessária, ou seja, em uma atividade física, acontece uma vasoconstrição locomotora devido a necessidade de aumento da demanda energética dos músculos respiratórios, principalmente o diafragma, o suficiente para atenuar sua fadiga, o que de acordo com nosso estudo, pode ter corroborado em relação a correlação positiva entre PEM_{áx} e POCP.

Para um bom funcionamento do sistema respiratório tem-se como peça importante a musculatura inspiratória e expiratória, e para se ter uma adequada ventilação pulmonar é necessário que as funções destes músculos estejam normais. Caso contrário uma fraqueza muscular resultará em uma insuficiência respiratória (Gazzana, 2015), sabendo disso, após o resultado do teste de manovacuometria da PEmax no qual foi constatado fraqueza muscular nos pacientes do presente estudo juntamente com o resultado de aumento da POCP, foi observado uma correlação positiva dentre essas variáveis, uma vez que, com a PEmax diminuída isso poderá causar retenção de ar nos pulmões e conseqüentemente, aumento na pressão intra-alveolar durante a expiração, ocasionando a quebra das bolhas de ar que estavam retidas nos septos alveolares gerando uma pressão que irá comprimir os tecidos adjacentes e contribuirá para a oclusão das paredes alveolares, fazendo com que reduza a luz do lúmen e ocasionando alteração na relação ventilação/perfusão e danos na rede de capilar pulmonar e assim como resultado, a pressão arterial pulmonar se eleva, aumentando o estresse sobre a parede vascular, gerando maior dano ao endotélio, que pode ser agravado por outros fatores como hipoxemia, acidose respiratória e aumento de radicais livres (Minai & Budei, 2008) resultados estes, corroborando para o histórico de HP.

Por fim, deve-se ressaltar que os grupos de pacientes com HAP de etiologias diversas, sendo que etiologia da HP foi de HAPI em uma paciente, e uma com HP decorrente de Doença Cardíaca Congênita (DCC), tiveram comportamentos semelhantes em relação às variáveis estudadas em um único momento do estudo, sugerindo que uma vez que a HAP esteja instalada a evolução é comum, independentemente da etiologia.

Em resumo, o presente trabalho evidenciou que pacientes com HAP de diversas etiologias apresentaram valores dentro dos padrões de normalidade da FMR, da DTC6 e dos aspectos físicos e aspectos emocionais da qualidade de vida avaliada pelo questionário SF-36. Ainda, a obtenção dos parâmetros descritos é simples e de baixo custo, podendo contribuir para a avaliação em qualquer fase da doença.

4. Considerações Finais

O presente trabalho evidenciou que pacientes com HAP de etiologia idiopática em uma paciente e HP decorrente de Doença Cardíaca Congênita (DCC) apresentaram valores dentro dos padrões de normalidade da FMR, da DTC6, dos aspectos físicos e aspectos emocionais da qualidade de vida avaliada pelo questionário SF-36.

O mesmo ainda apresentou relações estatisticamente significantes quando comparado o valor limite da pressão de oclusão do capilar pulmonar em relação a pressão expiratória máxima, aspectos físicos e aspectos emocionais da qualidade de vida, da saturação de oxigênio e pressão arterial sistólica.

Concluindo sugerimos que novos estudos sejam realizados acerca da patologia em questão uma vez que sua descoberta no estágio inicial é de suma importância para o paciente ter uma melhor qualidade de vida e um acompanhamento profissional adequado.

Referências

American Toracic Society (2002). ATS statement: guidelines for six minute walk test. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 166 (111), 117.

Azeredo, C. (1993). *Fisioterapia respiratória moderna in: Métodos de avaliação em fisioterapia respiratória* (3a ed). São Paulo: Manole.

Cenedese, E., Speich, R., Dorschner, L., Ulrich, S., Maggiorini, M., Jenni, R. et al (2006). Measurement of quality of life in pulmonary hypertension and its significance. *European Respiratory Journal.*, 28 (4), 808-815.

Channick, R. N., Sitbon, O., Barst, R. J., Manes, A. M. D., & Rubin, L. J. (2004). Endothelin receptorantagonists in pulmonary arterial hypertension. *Journal of the American College of Cardiology*, 43 (12), 62–67.

Chinello, P., Cicalini, S., Cortese, A., Cicini, M. P., & Petrosillo, N. (2011). Bosentan and sildenafil in the treatment of HIV-associated pulmonary hypertension. *Infectious Disease Reports.*, 3 (2), 14.

Chin, K. M., & Rubin, L. J. (2008). Pulmonary arterial hypertension. *Journal of the American College of Cardiology*, 51 (16), 1527-1538.

Condliffe, R. (2011). Living with pulmonary hypertension: quality not just quantity. *European Respiratory Journal*, 38, 512–513.

Dodson, M. W., Lynette, M. B., Elliot, C. G. (2018). Pulmonary Arterial Hypertension. *Heart Failure Clinics*, 14 (3), 255-269.

Fischer, M. R., Forfia, P. R., Chamera, E., Houston-Harris, T., Champion, H. C., Girgis, R. E., et al (2009). Accuracy of doppler echocardiography in the hemodynamic assessment of pulmonary hypertension. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 179 (7), 615-621.

Forgiarini-Junior, L. A., Rubleski, A., Garcia, D., Tieppo, J., Vercelino, R., Bosco, A. D., et al (2007). Evaluation of respiratory muscle strength and pulmonary function in heartfailure patients. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, 89 (1), 36-41.

Franchi, S. M., Barreto, A. C., Cícero, C., Castro, C. R. P., Ribeiro, Z. V. S., & Lopes, A. A. (2010). Seguimento de dois anos em pacientes com hipertensão arterial pulmonar sobtratamento com sildenafil. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, 21 (?), 1-7.

Galie, N., Hinderliter, A. L., Torbicki, A., Fourme, T., Simonneau, G., Pulido, T., et al (2003). Effects of the oral endothelin-receptor antagonist bosentan on echocardiographic and doppler measures in patients with pulmonary arterial hypertension. *Journal of the American College of Cardiology*, 41 (8), 1380-1386.

Galie, N., Hoeper, M. M., Humbert-Torbicki, M. A., Vachiery, J. L., Barbera, J. A., Behetti, M., Corris, P., et al (2009). Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Respiratory Journal*, 34 (6), 1219-1263.

Ganderton, L., Jenkins, S., Gain, K., Fowler, R., Winship, P., Lunt, D., et al (2011). Short term effects of exercise training on exercise capacity and quality of life in patients with pulmonary arterial hypertension: protocol for a randomised controlled trial. *BMC Pulmonary Medicine*, 11 (25), 1-7.

Gazzana, M. B. (2015). Investigação da hiperinsuflação pulmonar dinâmica durante o exercício e sua relação com a força dos músculos inspiratórios em pacientes com hipertensão arterial pulmonar. Dissertação de doutorado, Programa de Pós graduação em Ciências Pneumologias, Universidade Federal do Rio Grande do Sul. Porto Alegre, Brasil.

Genta, P. R., Jatene, F. B., & Terra-Filho, M. (2005). Qualidade de vida antes e após tromboendarterectomia pulmonar: resultados preliminares. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 31(1), 48-51.

Ghofrani, H. A., Wiedemann, R., Rose, F., Olschewski, H., Schermuly, R. T., Weissmann, N., et al (2002). Combination therapy with oral sildenafil and inhaled iloprost for severe pulmonary hypertension. *Annals of Internal Medicine*, 136 (7), 515–522.

Gomberg-Maitland, M., Thenappan, T., Rizvi, K., Chandra, S., Meads, D. M., & McKenna, S. P. (2008). United States validation of the Cambridge pulmonary hypertension outcome review (CAMPHOR). *The Journal of Heart and Lung Transplantation*, 27(1), 124-130.

Hooper, M. H., Humbert, M., Souza, R., Idrees, M., Kawut, S. M., Sliwa-Hahnle, K., et al (2016). A global view of pulmonary hypertension. *The Lancet Respiratory Medicine*, 4 (4), 306-22.

Junior, L. A. F., Rubleski, A., Garcia, D., Tieppo, J., Vercelino, R., Bosco, A. D., et al (2007). Avaliação da força muscular respiratória e da função pulmonar em pacientes com insuficiência cardíaca. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, 89 (1), 36-41.

Kim, D., & George, M. P. (2019). Pulmonary Hypertension. *Medical Clinics of North America*, 103 (3), 413-423.

Kwapiszewska, G., Hoffmann, J., Kovacs, G., Stacher, E., Olschewski, A., & Olschewski, H. (2016). [Pulmonary (Arterial) Hypertension]. *Pneumologie*, 70 (10), 630-637.

Lapa, M. S., Ferreira, E. V. M., Jardim, C., Martins, B. C. S., Arakaki, J. S. O., & Souza, R. (2006). Características clínicas dos pacientes com hipertensão pulmonar em dois centros de referência em São Paulo. *Revista da Associação Médica Brasileira*, 52 (3), 139-143.

Levine, D. J. (2006). Diagnosis and management of pulmonary arterial hypertension: implication for respiratory care. *Respiratory Care*, 51 (4), 368-381.

Malachias, M. V. B., Souza, W. K. S. B., Plavnik, F. L., Rodrigues, C. I. S., Brandão, A. A., Neves, M. F. T., et al (2016). 7ª Diretriz brasileira de hipertensão arterial. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, 107 (3), 1-103.

Macchia, A., Marchioli, R., Marfisi, R., Scarano, M., Levantesi, G., Tavazzi, L. et al (2007). A meta-analysis of trials of pulmonary hypertension: a clinical condition looking for drugs and research methodology. *American Heart Journal*, 153 (6), 1037-1047.

Martins, B. C. S., & Souza, R. (2008). *Avaliação da qualidade de vida na hipertensão arterial pulmonar*. Dissertação de doutorado em Ciências, Programa dos Pós Graduação em Ciências, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo. São Paulo, Brasil.

Mancini, D. M., Henson, D., La-Manca, J., Donchez, L., & Levine, S. (1995). Benefit of selective respiratory muscle training on exercise capacity in patients with chronic congestive heart failure. *Circulation.*, 91 (2), 320–329.

Mathai, S. C., Girgis, R. E., Fisher, M. R., Champion, H. C., Houston-Harris, T., Zaiman, A., et al (2007). Addition of sildenafil to bosentan monotherapy in pulmonary arterial hypertension. *European Respiratory Journal*, 29, 469-475.

McKenna, S. P., Doughty, N., Meads, D. M., Doward, L. C., & Pepke-Zaba, J. (2006). The Cambridge pulmonary hypertension outcome review (CAMPBOR): a measure of health-related quality of life and quality of life for patients with pulmonary hypertension. *Quality of Life Research*, 15 (1), 103-115.

McLaughlin, V. V., Archer, S. L., Badesch, D. B., Barst, R. J., Farber, H. W., Lindner, J. R., et al (2009). ACCF/AHA Expert consensus document on pulmonary hypertension: a report of the american college of cardiology foundation task force on expert consensus documents and the american heart association. *Journal of the American College of Cardiology*, 53 (17), 1573-1619.

Medeiros, E. K., & Souza, G. R. (2010). Saturação em hemoglobina pelo oxigênio através da oximetria de pulso: comparação entre prong nasal e cânula nasal locada em nasofaringe e fossa nasal. *Revista de Atenção à Saúde*, 1 (1), 201-208.

Mereles, D., Ehlken, N., Kreuscher, S., Ghofrani, S., Hoeper, M. M., Halank, M., et al (2006). Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Circulation.*, 114 (14),1482-1489.

Meyer, F. J., Borst, M. M., Zugck, C., Kirschke, A., Schellberg, D., Kubler, W., et al (2001). Respiratory muscle dysfunction in congestive heart failure: clinical correlation and prognostic significance. *Circulation.*, 103 (17), 2153–2158.

Minai, O. A., & Budev, M. M. (2008). Diagnostic strategies for suspected pulmonary arterial hypertension: a primer for the internist. *Cleveland Clinic Journal of Medicine*, 74 (10), 737-747.

Miyamoto, S., Nagaya, N., Satoh, T., Kyotani, S., Sakamaki, F., Fujita, M., et al (2000). Clinical correlates and prognostic significance of 6-minute walk test in patients with pulmonary hypertension. Comparison with cardiopulmonary exercise testing. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 161 (2), 487-492.

Nagendran, J., Archer, S. L., Soliman, D., Gurtu, V., Moudgil, R., Haromy, A., et al (2007). Phosphodiesterase type 5 is highly expressed in the hypertrophied human right ventricle, and acute inhibition of phosphodiesterase type 5 improves contractility. *Circulation.*, 116 (3), 238-248.

Olson, T. P., Joyner, M. J., Dietz, N. M., Eisenach, J. H., Curry, T. B., & Johnson, B. D. (2010). Effects of respiratory muscle work on blood flow distribution during exercise in heart failure. *The Journal of physiology*, 588 (13), 2487-2501.

Paciocco, G., Martinez, F. J., Bossone, E., Pielsticker, E., Gillespie, B., & Rubenfire, M. (2001). Oxygen desaturation on the six-minute walk test and mortality in untreated primary pulmonary hypertension. *European Respiratory Journal*, 17 (4), 647–652.

Pereira, A. S., Shitsuka, D. M., Parreira, F. J., Shitsuka, R. (2018). *Metodologia da pesquisa científica [recurso eletrônico]* Santa Maria:NTE.

Polito, M. D., & Farinatti, P. T. V. (2003). Considerações sobre a medida da pressão arterial em exercícios contra-resistência. *Revista Brasileira de Medicina do Esporte*, 9 (1), 1-9.

Rich, S., Rubin, L., Walker, A. M., Schneeweiss, S., & Abenhaim, L. (2000). Anorexigens and pulmonary hypertension in the United States: results from the surveillance of North American pulmonary hypertension. *Chest*, 117 (3), 870-874.

Rochester, D. F., & Braun, N. M. (1985). Determinants of maximal inspiratory pressures in chronic obstructive pulmonary disease. *American review of respiratory disease*, 132 (1), 42–47.

Rubin, L. J., Badesch, D. B., Barst, R. J., Galie, N., Black, C. M., Keogh, A., et al (2002). Bosentan therapy for pulmonary arterial hypertension. *New England Journal of Medicine*, 346 (16), 896–903.

Sastry, B. K. S., Narasimhan, C., Reddy, K., & Raju, S. (2004). Clinical efficacy of sildenafil in primary pulmonary hypertension. *Journal of the American College of Cardiology*, 43, 1149-1153.

Simonneau, G., Robbins, I. M., Beghetti, M., Channick, R. N., Delcroix, M., Denton, C. P., et al (2009). Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Journal of the American College of Cardiology*, 63(7), 43-54.

Sitbon, O., Badesch, D. B., Channick, R. N., Frost, A., Robbins, I. M., Simonneau, G., et al (2003). Pulmonary arterial hypertension antagonist bosentan in patients with effects of the dual endothelin receptor. *Chest*, 124 (1), 247-254.

Soares, M. R., & Pereira, C. A. D. C (2011). Teste de caminhada de seis minutos: valores de referência para adultos saudáveis no Brasil. *Jornal brasileiro de pneumologia*, 37 (5), 576-583.

Souza, R. B. (2002). Pressões respiratórias estáticas máximas. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 28 (3), 155-165.

Ware, J. E. J, & Sherbourne, C. D. (1992). The MOS 36-item short-form health survey (SF-36): conceptual framework and item selection. *Medical Care*, 30 (6), 473-483.

Porcentagem de contribuição de cada autor no manuscrito

Nelson Francisco Serrão Júnior – 30%

Bibiana Rosauo Cabreira –15%

Janaína Dugatto Menezes –15%

Paulo Emilio Botura Ferreira –15%

Antônio Adolfo Mattos de Castro –15%

Maurício Tatsch Ximenes Carvalho – 10%