

Avaliação Ecocardiográfica Morfológica e Funcional do Doente com Hipertensão Pulmonar

Morphological and Functional Echocardiographic Evaluation of Patient with Pulmonary Hypertension

Geórgia Macário Rocha¹, José Maria Del Castillo²

Instituto Politécnico de Lisboa, Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa¹, Lisboa - Portugal; Pronto Socorro Cardiológico Universitário de Pernambuco Professor Luiz Tavares (PROCAPE) - Universidade de Pernambuco (UPE)², Recife, PE - Brasil

Resumo

A hipertensão pulmonar é uma síndrome clínica grave, multifatorial e multidisciplinar, com grande prejuízo à qualidade de vida dos doentes e com alta morbimortalidade. O ecocardiograma é o principal exame utilizado para a triagem da hipertensão pulmonar por seu fácil acesso e por ser não invasivo. Este trabalho tem como objetivo analisar a aplicação da ecocardiografia na avaliação morfológica e funcional do coração dos doentes com hipertensão pulmonar.

Introdução

Define-se a hipertensão pulmonar (HP) como o aumento da pressão arterial pulmonar média (PMAP) ≥ 25 mmHg em repouso, aferido por cateterismo cardíaco direito (CCD). A PMAP normal foi estimada em 14 ± 3 mmHg, sendo o valor máximo normal 20 mmHg¹.

A HP caracteriza-se por apresentar alterações hemodinâmicas e fisiopatológicas, tornando-se uma síndrome complexa, de difícil diagnóstico e tratamento e, muitas vezes, prognóstico desfavorável²⁻⁵.

Doentes com PMAP ≥ 25 mmHg possuem diagnóstico de HP e, após essa determinação, deve-se definir se a HP é pré-capilar ou pós-capilar.

Se a pressão capilar pulmonar em cunha (PCPC) for ≤ 15 mmHg, a HP é dita pré-capilar, compreendendo a hipertensão arterial pulmonar na ausência de outras causas (grupo 1), a HP de origem pulmonar (grupo 3), o tromboembolismo pulmonar crônico (grupo 4) e a HP de causa pouco clara ou devida a fatores multifatoriais (grupo 5).

Se a PCPC for >15 mmHg a HP é do tipo pós-capilar, originada por doenças do coração esquerdo (grupo 2),

sendo preciso determinar o gradiente de pressão transpulmonar (GPT), que pode ser obtido pela fórmula⁶:

$$\text{GPT} = \text{PMAP} - \text{PCPC média}$$

Quando essa diferença for ≤ 12 mmHg, o aumento da pressão arterial pulmonar (PAP) é dito passivo, ou seja, causado exclusivamente pelo acometimento cardíaco. Se o GPT for >12 mmHg, o aumento da PAP é desproporcional ao aumento da pressão no Ventrículo Esquerdo (VE) e, portanto, existe remodelamento vascular pulmonar ou outra causa associada para o aumento da PAP.

A definição da HP em exercício como PMAP > 30 mmHg, aferida por CCD, não foi validada pelos dados publicados².

Nos doentes com cardiopatias congênicas devem ser avaliados vários fatores: tipo de defeito, dimensões, magnitude do fluxo, fatores de risco, cirurgias prévias e anormalidades extracardíacas associadas⁷.

Todos esses fatores influenciam significativamente no desenvolvimento da HP e para a evolução para um quadro extremo denominado Síndrome de Eisenmenger, em que a resistência vascular pulmonar se torna maior que a sistêmica e o fluxo pelo defeito se inverte de maneira irreversível. Esse quadro clínico apresenta alta morbidade devido à hipoxemia e às diversas alterações hematológicas secundárias^{4,5}.

Diagnóstico

Doentes com queixa de dispneia aos esforços, dor precordial, tontura e/ou síncope e sinais de insuficiência cardíaca direita sem causa evidente devem ser avaliados para pesquisa de HP⁸. Sintomas em repouso só ocorrem em casos avançados.

Vários são os exames complementares (com grande espectro de sensibilidade e especificidade) que podem ser utilizados para a avaliação inicial desses doentes, entre os quais eletrocardiograma (ECG), ecocardiograma (ECO), teste de função pulmonar, tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) e angiografia pulmonar. Se o resultado dos exames não for compatível com HP devem-se procurar outras causas. Sendo esses dados compatíveis com HP procura-se determinar se a origem é cardíaca ou pulmonar e se a HP é proporcional à severidade da doença.

O ECG mostra sinais de hipertrofia ventricular direita em 87% dos casos, mas a ausência desses sinais não exclui HP, sendo sua sensibilidade (55%) e especificidade (70%) consideradas baixas para a avaliação de doentes com suspeita de HP².

Palavras-chave

Hipertensão Pulmonar; Ecocardiografia/utilização; Técnicas e Procedimentos Diagnósticos; Cateterismo Cardíaco; Ventrículos do Coração.

Correspondência: José Maria Del Castillo •

Rua Jorge de Lima, 245, apto. 303, CEP 51160-070, Salute, Imbiribeira, Recife, PE - Brasil

E-mail: castillojmd@gmail.com

Artigo recebido em 03/12/2014; revisado em 16/02/2014; aceito em 01/03/2015.

DOI: 10.5935/2318-8219.20150016

A radiografia de tórax é anormal em 90% dos doentes com HP, evidenciando dilatação da artéria pulmonar e diminuição da vasculatura pulmonar periférica, mas, em geral, esses dados não se correlacionam com o grau da HP⁸.

Os testes de função pulmonar e a gasometria arterial podem identificar doenças pulmonares parenquimatosas que provocam HP, como a doença pulmonar obstrutiva crônica.

A cintilografia pulmonar de ventilação/perfusão pode ser realizada em doentes com HP com suspeita de tromboembolismo pulmonar crônico, detectando essa doença com alta sensibilidade e especificidade⁹.

A TCAR fornece imagens detalhadas do parênquima pulmonar e facilita o diagnóstico de doença pulmonar intersticial e enfisema, sendo muito útil quando se suspeita de doença venosa pulmonar oclusiva¹⁰. A tomografia computadorizada com utilização de contraste é recomendada para pesquisar HP por tromboembolismo pulmonar crônico.

A angiografia contrastada pulmonar tradicional pode ser utilizada para diagnosticar doentes com tromboembolismo pulmonar passíveis de endarterectomia pulmonar¹¹. O CCD é importante para determinar as pressões pulmonares e a PCPC, permitindo diferenciar a HP pré-capilar da pós-capilar. A vasorreatividade pulmonar pode ser testada com inalação de óxido nítrico ou infusão de adenosina ou epoprostenol¹².

A ecocardiografia na avaliação morfológica e funcional do coração dos doentes com hipertensão pulmonar

O ecocardiograma é o principal exame utilizado para a triagem de HP por ser de fácil acesso, não invasivo, e permitir o diagnóstico de malformações e doenças do coração.

As principais limitações são o fato de ser método examinador dependente e tecnicamente inadequado em alguns doentes.

Metodologia do estudo ecocardiográfico

O estudo ecocardiográfico pode ser sistematizado em três etapas sequenciais⁵:

A) Estudo do coração direito

Avaliação das dimensões das cavidades direitas, determinação da função ventricular direita (FVD), cálculo da pressão sistólica da artéria pulmonar (PSAP) e a PMAP.

Para uma visualização completa do ventrículo direito (VD) é necessário realizar múltiplas incidências: paraesternal (eixo longo, curto), apical de quatro câmaras e subcostal (Figura 1).

As dimensões das cavidades direitas podem ser estimadas de forma qualitativa: há dilatação do VD quando na incidência paraesternal eixo longo o seu diâmetro é maior que 2/3 do VE, e em apical quatro câmaras quando as cavidades direitas são iguais ou superiores às esquerdas (válido apenas quando as cavidades esquerdas são de dimensões normais)⁵.

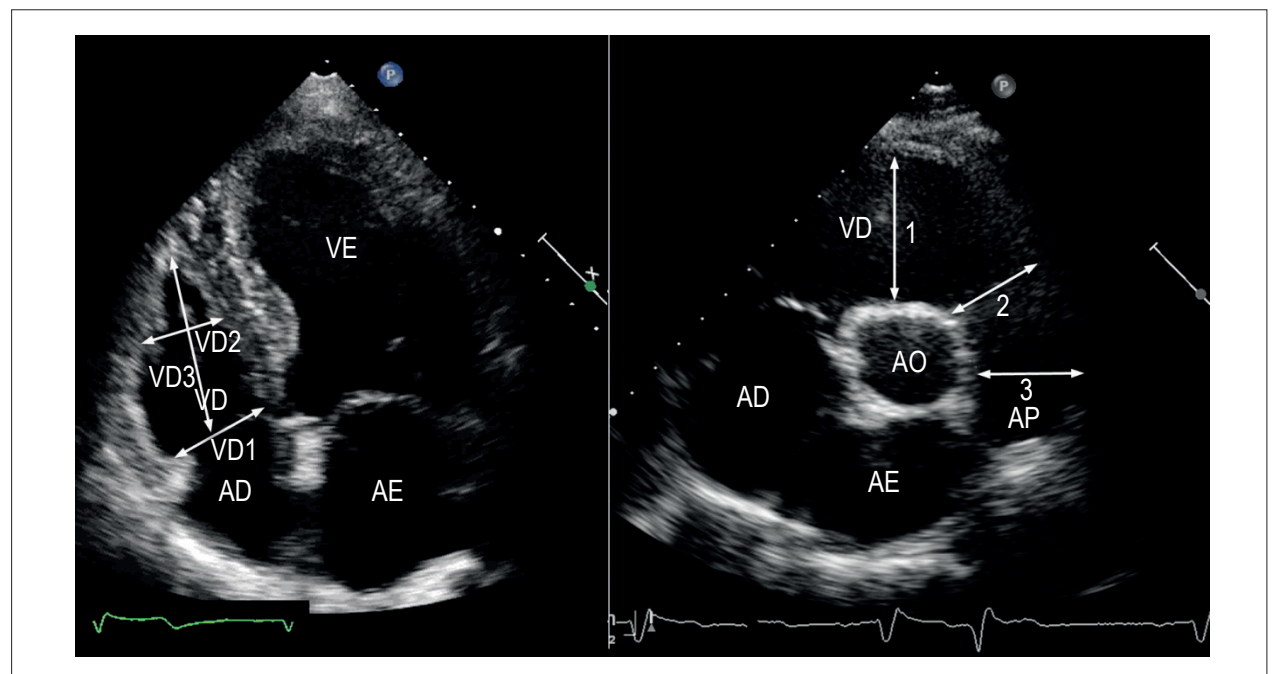


Figura 1 – Dimensões do VD. Esquerda: via de entrada na posição de quatro câmaras, com os diâmetros menores ao nível do anel tricúspide (VD1) e da banda moderadora (VD2) e o comprimento longitudinal da cavidade (VD3). Direita: via de saída do VD com as dimensões acima da aorta (1), ao nível da via de saída (2) e no tronco pulmonar (3).

Artigo de Revisão

A via de saída do VD, o tronco e os ramos principais da artéria pulmonar são avaliados na janela paraesternal (eixo curto). Na presença de HP grave, o tronco da artéria pulmonar e seus ramos estão dilatados (diâmetro superior a 2,8 cm).

A determinação da fração de ejeção (FE) pela regra de Simpson modificada não é adequada para a avaliação da FVD pelas características complexas da geometria dessa câmara. O primeiro passo na avaliação da FVD é a análise qualitativa em: normal, discreta, moderada ou importantemente comprometida⁵.

Circulação pulmonar com pressões elevadas cronicamente leva a dilatação das cavidades direitas, seguida de hipertrofia ventricular direita e, posteriormente, disfunção da câmara.

O septo interventricular pode apresentar-se aplanado, com movimentação anormal ou hipertrofiado, com uma relação septo interventricular/parede posterior >1.

A estimativa da PSAP depende do jato de insuficiência tricúspide e da pressão do átrio direito (PAD). Em até 10% dos casos, a medida da velocidade do jato de insuficiência tricúspide não é possível, impedindo, portanto, a estimativa da PSAP³.

A PSAP é estimada através do jato de Insuficiência Tricúspide (IT), presente em cerca de 80% dos doentes com HP (Figura 2).

Na ausência de estenose pulmonar ou obstrução na via de saída do VD, a PSAP pode ser calculada pela equação de Bernoulli:

$$PSAP = 4 \cdot V^2 + PAD$$

onde, V é a velocidade máxima do jato de IT obtida por Doppler contínuo e a PAD é determinada indiretamente

considerando o diâmetro e variabilidade respiratória da veia cava inferior (VCI)¹³. O limite superior normal da PSAP é de 37,2 mmHg⁵.

Há uma forte correlação entre a PSAP estimada por ecocardiografia e por cateterismo direito.

No entanto, o número significativo de falsos-positivos obriga a confirmação do diagnóstico por cateterismo direito¹⁻⁵.

A aferição da pressão pulmonar durante o exercício não foi validada pelas observações clínicas², embora possa ser utilizada em doentes assintomáticos portadores de insuficiência mitral funcional para fins de decisão terapêutica. A HP é pouco comum em doentes assintomáticos (9%), mas foi observada em 58% dos doentes durante o exercício físico e representa a maior determinante de eventos em pós-operatório de insuficiência mitral. Sessenta por cento dos doentes que apresentaram HP durante o exercício ficaram livres de eventos em cinco anos, contra 88% dos doentes que não apresentaram HP¹⁴.

Como a função do VD tem papel significativo no prognóstico de doentes com HP, a sua adequada avaliação torna-se necessária.

Ao contrário do VE, que possui paredes espessas e formato cônico, o VD tem paredes finas e formato semilunar (ou em crescente), tendo ainda massa miocárdica significativamente menor e mais trabeculada do que a massa miocárdica do VE. O padrão de contração também é diferente: no VD, há predomínio de contração longitudinal das fibras miocárdicas, enquanto no VE, há predomínio de movimento em espiral¹⁵ (Figura 3).

Essas características podem ser avaliadas pelos métodos que medem a deformação miocárdica, entre os quais o *strain*

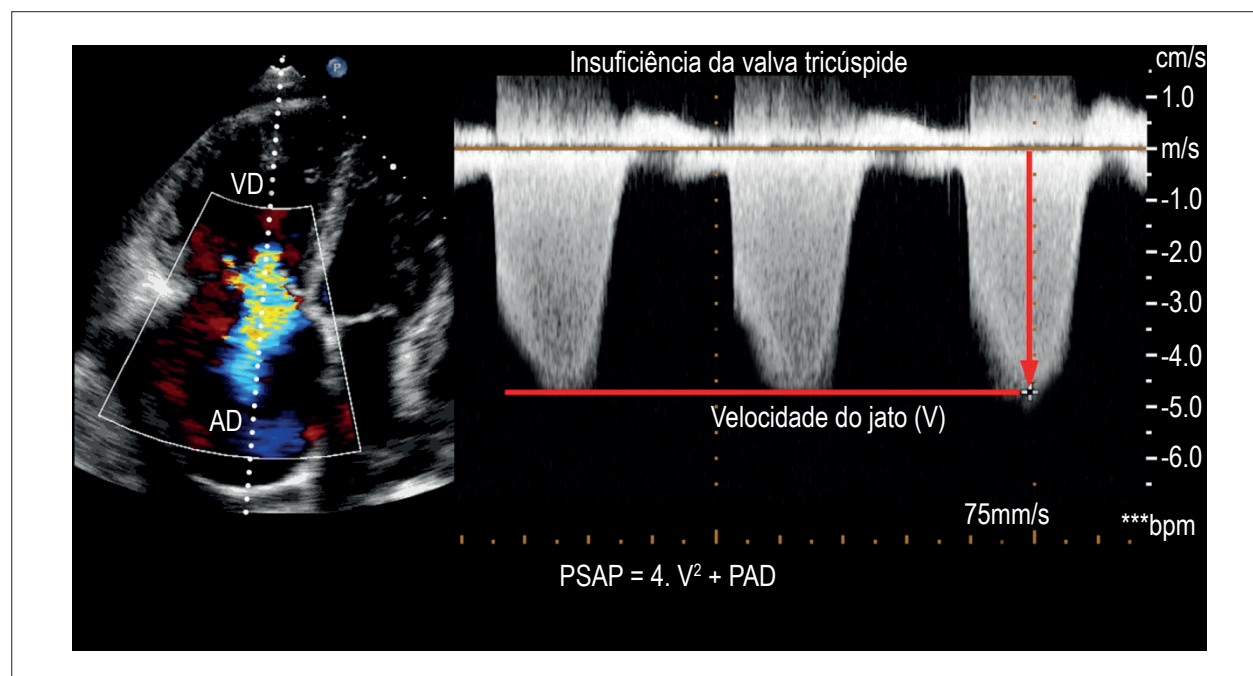


Figura 2 – Determinação da Pressão Sistólica da Artéria Pulmonar (PSAP) pela velocidade do jato da insuficiência tricúspide.

cardíaco¹⁶. Usa-se, para efeitos de aferição, o *strain* da parede livre do VD, pois a parede septal apresenta valores de *strain* influenciados pela deformação do VE (Figura 4).

Os valores de referência para o *strain* longitudinal da parede livre do VD são $-32,5\% \pm 5,1\%$ para o sexo masculino e $-34,6\% \pm 5,3\%$ para o sexo feminino¹⁷.

O *tricuspid annular plane systolic excursion* (TAPSE) ou excursão sistólica do anel tricúspide em direção ao ápice vem se mostrando uma boa técnica para avaliação do VD. A TAPSE é a medida do deslocamento do anel em relação ao ápice do VD durante a sístole (Figura 5). Excursão inferior a 1,5 cm indica comprometimento da FVD⁵.

Um estudo comparando a avaliação da FVD por TAPSE com medidas realizadas no CCD mostrou uma ótima correlação dos valores encontrados.

Valores de TAPSE $< 1,8$ cm apresentaram boa precisão para a detecção de disfunção de VD e, também, foram considerados como marcador prognóstico, já que doentes com valores de TAPSE $< 1,8$ cm apresentaram sobrevida menor do que aqueles com valores de TAPSE $> 1,8$ cm¹⁸.

A avaliação por ecocardiografia Doppler tecidual (TDI) permite calcular a velocidade lateral do anel tricúspide, e se for inferior a 10 cm/s indica FVD comprometida (Figura 6).

O Índice de Tei ventricular direito é outro parâmetro útil na avaliação da FVD e calcula-se pela fórmula:

$$TCIV + TRIV / TE$$

onde TCIV: tempo de contração isovolumétrica; TRIV: tempo de relaxamento isovolumétrico; TE: tempo de ejeção.

Quando há deterioração da FVD o tempo de ejeção está encurtado e o tempo de relaxamento isovolumétrico aumenta. Um índice de Tei superior a 0,40 indica FVD anormal^{5,19}.

A comparação da área do VD entre a sístole e a diástole, chamada *right ventricular fractional area change* ou variação de áreas, vem sendo estudada para a avaliação da FVD e pode ser útil em doentes com HP³. É a medida que melhor se correlaciona com a FE do VD pela Ressonância Magnética Cardíaca (RMC)¹⁹, atualmente padrão de referência para a avaliação não invasiva do VD.

A estimativa da resistência vascular pulmonar (RVP) é importante na avaliação e conduta dos doentes com doença cardiovascular²⁰. Para determinar de forma não invasiva a RVP pela ecocardiografia, são medidos a velocidade de pico da IT e a integral de velocidade (VTI) da via de saída do VD (VSVD):

$$RVP \text{ (em Unidades Wood)} = \text{Velocidade pico IT (m/s)} / \text{VTI VSVD (cm)} \times 10 + 0,16$$

Para converter unidades Wood (mmHg/L/min) em dyn/seg/cm⁵ basta multiplicar por 80²¹.

O ecocardiograma tridimensional tem sido validado para a medição de volumes e FE do VD comparando-se favoravelmente à RMC e publicações recentes relatam a sua utilização em doenças que acometem o VD¹⁹ (Figura 7). Estudos com a modalidade tridimensional em doentes portadores de HP têm demonstrado aumento da excentricidade do VD, com aumento das áreas de seção nas regiões basal e medial e abaulamento da região adjacente à valva tricúspide. Nos casos mais avançados, com TAPSE $< 1,8$ cm, há aumento dos volumes do VD com diminuição da FE estimada pelo eco tridimensional, sendo os parâmetros de função os que mais se correlacionam com a sintomatologia dos doentes²². Outro estudo em doentes com HP indica que o remodelamento do VD e do átrio direito observado com ecocardiografia tridimensional foi associado com evolução clínica desfavorável. O aumento do índice de esfericidade do átrio direito (relação entre o

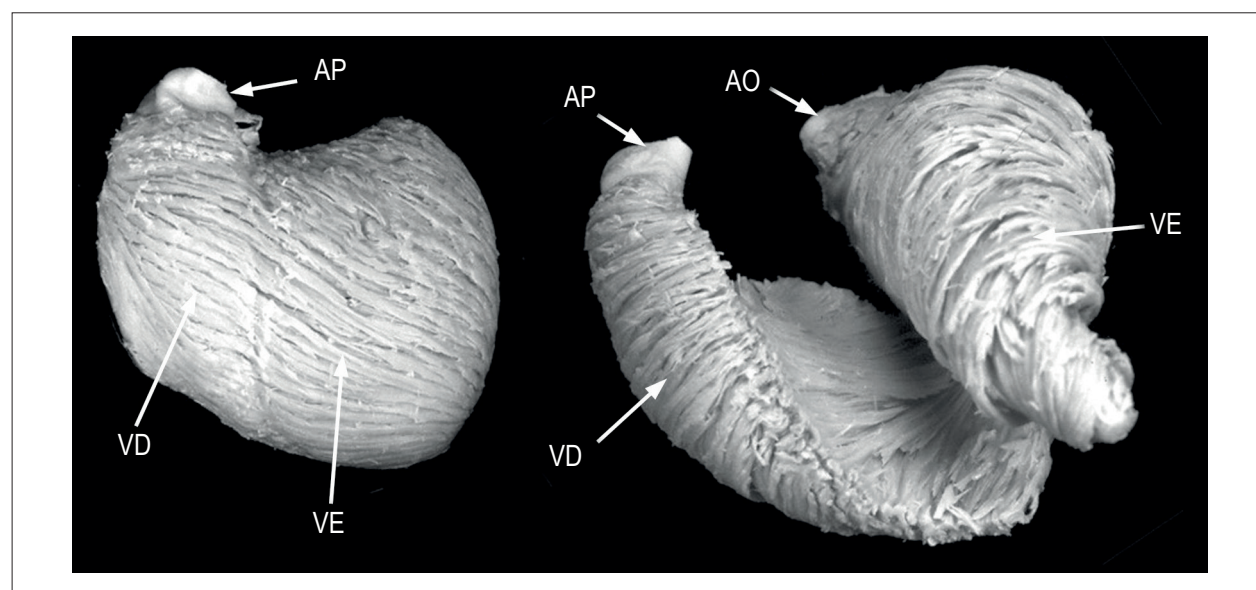


Figura 3 – Disposição das fibras miocárdicas. À direita, conformation espiral do VE com fibras oblíquas e circulares que se refletem no ápice formando um duplo hélix. À esquerda, disposição mais longitudinal das fibras que formam a parede do VD, ancoradas na via de saída, na artéria pulmonar (anel pulmonar). Reproduzido com permissão de Del Castillo JM. *Strain Cardíaco*, Revinter, Rio de Janeiro, 2013.

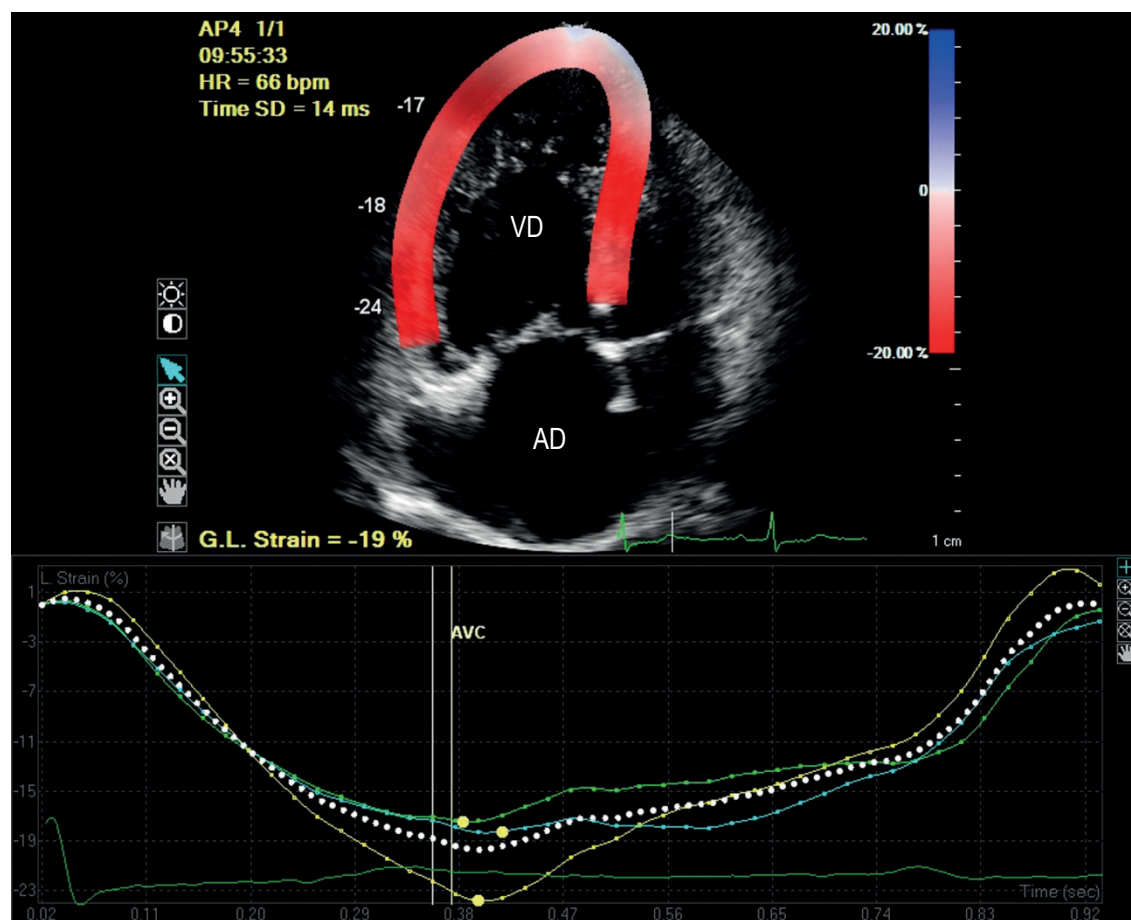


Figura 4 – Strain longitudinal da parede livre do VD determinado pelo método do speckle tracking em paciente com HP, onde se observa diminuição do strain longitudinal global (G.L. Strain), cujo valor normal é maior que 32%. A dispersão mecânica (Time SD) representa o desvio padrão dos tempos de máxima deformação.

eixo menor do átrio direito no meio da cavidade, paralelo ao anel tricúspide e o eixo longo, no final da sístole) $> 0,24$ prediz má evolução clínica com sensibilidade de 96% e especificidade de 90%²³.

B) Estudo do coração esquerdo

O estudo do coração esquerdo permite a caracterização das estruturas valvulares, a avaliação da espessura das paredes ventriculares, dimensões e morfologia das cavidades e a avaliação da função ventricular (sistólica e diastólica, se possível).

O VE adquire uma forma em D, com redução dos volumes diastólicos e sistólicos, mas com função sistólica global preservada^{3,5}.

As cúspides da válvula mitral podem apresentar alterações morfológicas (espessamento, calcificação ou prolapso) associadas à doença do tecido conectivo⁵.

Quando presente, o derrame pericárdico é consequente à deficiência da drenagem linfática causada pelo aumento das pressões nas cavidades direitas⁵.

O grau de distorção do VE provocado pela dilatação do VD pode ser quantificado através do índice de excentricidade do VE: No eixo curto, o VE normal é redondo com diâmetros transversais e longitudinais iguais. Na presença de dilatação do VD, o diâmetro do VE perpendicular (D1) ao septo interventricular (SIV) é menor que o diâmetro paralelo (D2).

O índice de excentricidade do VE representa a razão $D2/D1 = 1$, sendo considerado anormal quando > 1 ,²³ (Figura 8).

C) Exclusão de defeitos congênitos

Os shunts sistêmico-pulmonares devem ser sistematicamente excluídos²⁴, podendo ser útil complementar o exame com a administração de contraste endovenoso (soro fisiológico agitado) e efetuar ecocardiograma transesofágico.

Em doentes com cardiopatias congênitas o diagnóstico de HP é geralmente tardio e ocorre quando aparecem sintomas de intolerância ao exercício, dispnéia e fadiga, e sinais de baixo débito, síncope e pré-síncope, causados pela progressiva deterioração do VD²⁵. Pode haver palpitações por arritmias

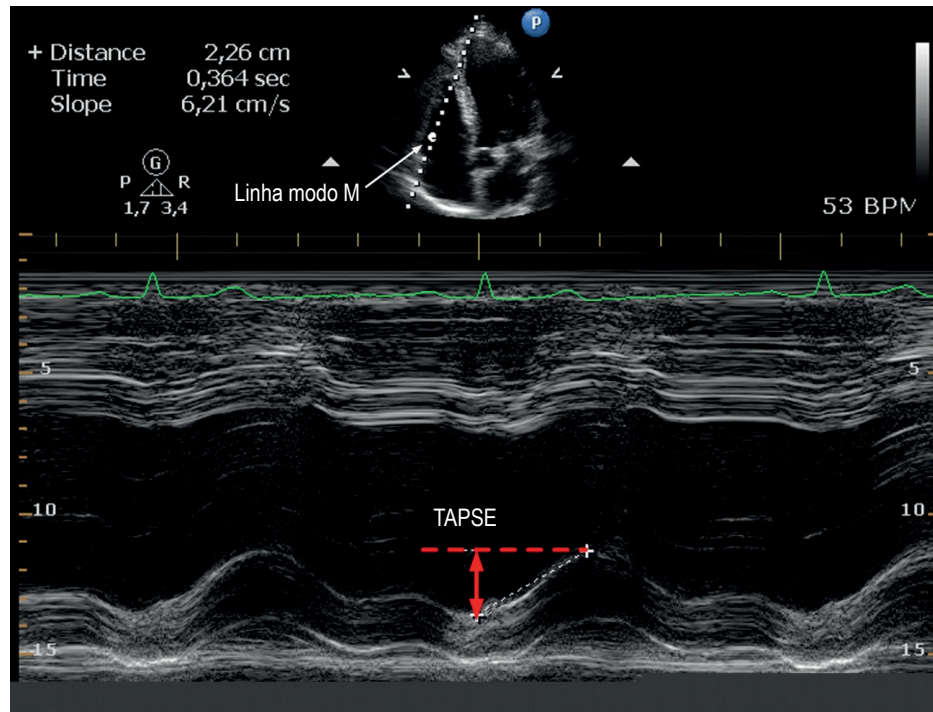


Figura 5 – Determinação da excursão sistólica do anel tricúspide (TAPSE) usando a ecocardiografia modo M.

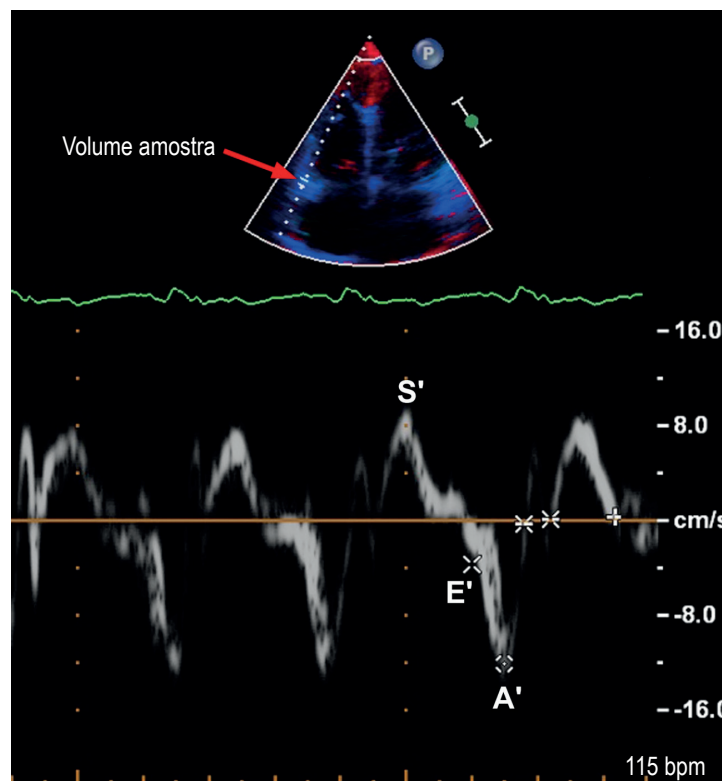


Figura 6 – Doppler tecidual (TDI) mostrando a velocidade lateral do anel tricúspide. S': velocidade sistólica; E': velocidade diastólica inicial; A': velocidade diastólica final.

Artigo de Revisão

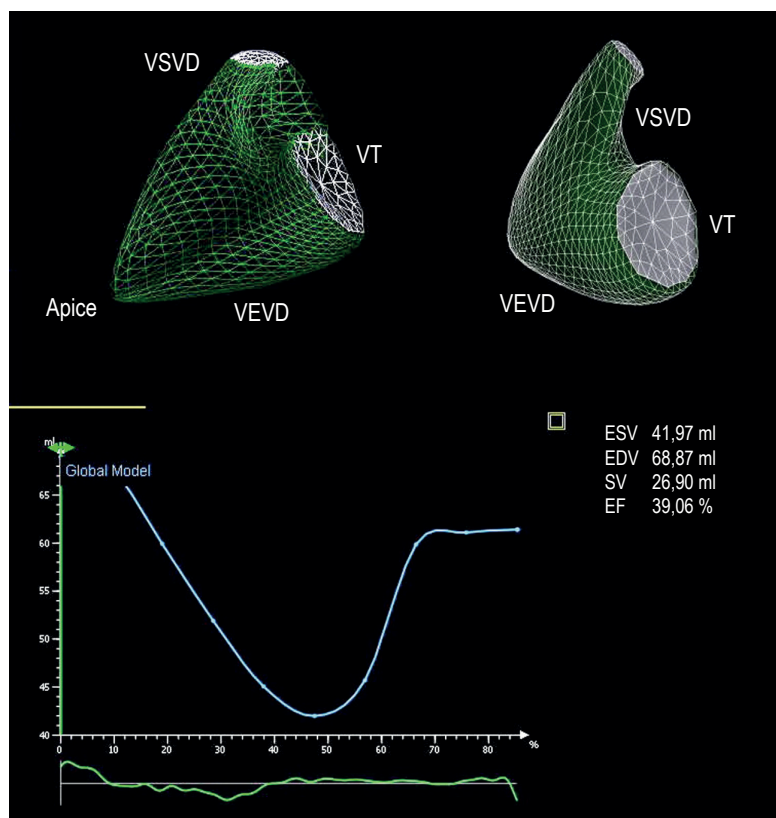


Figura 7 – Reconstrução tridimensional do VD obtida através da ecocardiografia com determinação dos volumes ventriculares e da FE.

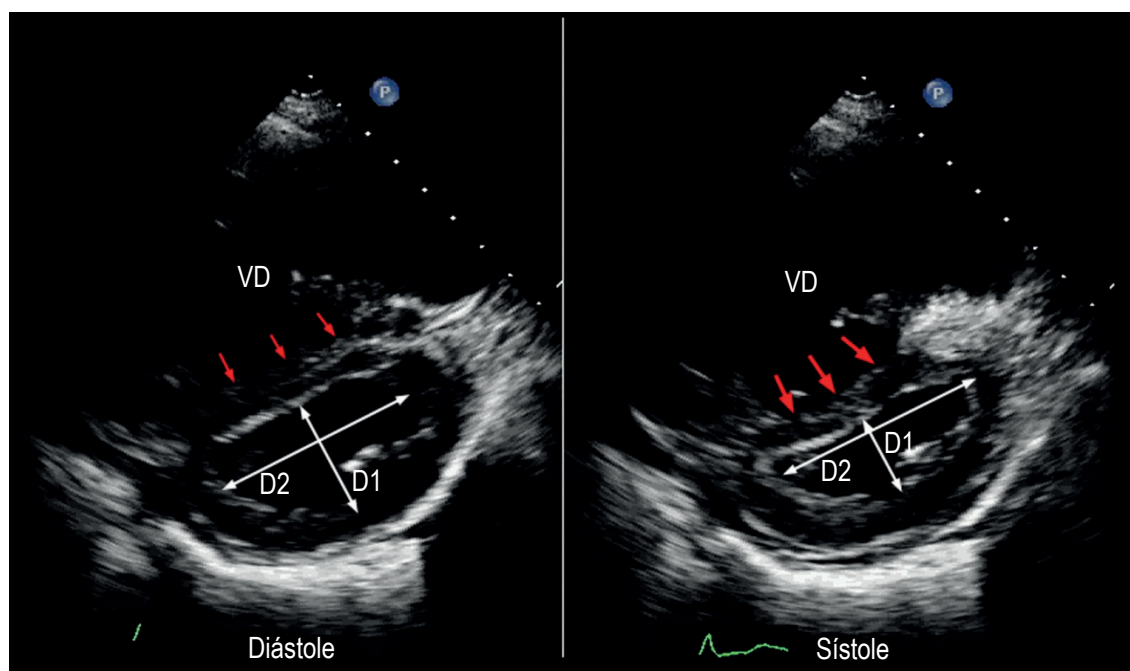


Figura 8 – Excentricidade do VE em paciente com HP importante, mais acentuada na sístole, com diminuição do diâmetro longitudinal ($D1$), que apresenta razão $D2/D1 > 1,2$.

ventriculares ou supraventriculares, precordialgia pelo baixo débito ou, ainda, hemoptise ou escarros hemoptóicos devido a processos tromboembólicos⁴.

Importante é a determinação da localização, dimensões do defeito e magnitude do fluxo pulmonar. Outros fatores, quando associados a cardiopatias congênitas, aumentam risco de HP: trissomia do cromossomo 21, telangiectasia hemorrágica²⁶ esclerodermia, lúpus, altitude e anemia falciforme.

Entre as cardiopatias congênitas com *shunt*, a comunicação interventricular apresenta risco de 10% de evoluir com HP. Os defeitos do canal atrioventricular apresentam elevado risco de evoluir com HP. A comunicação interatrial não tratada evolui com HP em 4%-6% e em cardiopatias complexas com hiperfluxo pulmonar, como tronco arterioso comum e coração univentricular, a probabilidade chega a 100%²⁷.

Nos últimos anos a evolução e a sobrevida de doentes com cardiopatias congênitas têm melhorado significativamente, criando uma nova geração de doentes jovens que necessitam acompanhamento prolongado e avaliação da adaptação do VD às mudanças hemodinâmicas produzidas pelos procedimentos cirúrgicos ou intervencionistas²⁴. Doentes operados de cardiopatias congênitas têm reduzido o risco de aparecimento de HP severa e síndrome de Eisenmenger, mas alguns casos, principalmente quando a cardiopatia apresentava grande hiperfluxo pulmonar, devem ser avaliados cuidadosamente, pois podem evoluir para doença vascular pulmonar obstrutiva.

Conclusão

A hipertensão pulmonar é uma síndrome clínica grave, progressiva, que pode complicar diversas doenças,

sistêmicas, valvulares, congênitas, ou ainda ser idiopática, provocando alta morbidade e mortalidade. O diagnóstico da HP deve ser realizado por meio de diversos testes e exames, invasivos ou não, entre os quais a ecocardiografia cumpre importante papel, sendo o principal método utilizado para a triagem. Seu diagnóstico de confirmação exige, entretanto, a realização de cateterismo direito.

Recentemente, com a introdução do Doppler tecidual, do *strain* cardíaco e da ecocardiografia tridimensional, ocorreram avanços significativos na avaliação morfológica e funcional do VD, tornando a ecocardiografia importante ferramenta para a exclusão da hipertensão pulmonar.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Rocha GM; Obtenção de dados: Rocha GM; Análise e interpretação dos dados: Rocha GM, Del Castillo JM; Redação do manuscrito: Rocha GM, Del Castillo JM; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Del Castillo JM.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Badesch BD, Champion HC, Gomez-Sanchez MA, Hoeper M, Loyd J, Manes A, et al. Diagnosis and assessment of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2009; 54(1 Suppl):S55-S56.
2. Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiéry JL, Barbera J, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. The Task force for diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2009;30(20):2493-537.
3. Hoette S, Jardim C, Souza R. Diagnóstico e tratamento da hipertensão pulmonar: uma atualização. *J Bras Pneumol*. 2010; 36(6):795-811.
4. Pfeiffer ME. Hipertensão arterial pulmonar: abordagem clínica, diagnóstica e avaliação funcional. *Rev DERC*. 2014; 20(1):10-1.
5. Reis A, Rocha N, Barros R, Martins A, Oliveira F, Diogo AN, et al. Recomendações para a abordagem clínica do doente com hipertensão pulmonar. *Rev Port Pneumol*. 2010;16(4):S7-S85.
6. Naeije R, Vachiery JL, Yerly P, Vanderpool R. The transpulmonary pressure gradient for the diagnosis of pulmonary vascular disease. *Eur Respir J*. 2013; 41(1):217-23.
7. Galiè N, Manes A, Palazzini M, Negro L, Marinelli A, Gambetti S, et al. Management of pulmonary arterial hypertension associated with congenital systemic-to-pulmonary shunts and Eisenmenger's syndrome. *Drugs*. 2008;68(8):1049-66.
8. Rich S, Dantzker DR, Ayres SM, Bergofsky EH, Brundage BH, Detre KM, et al. Primary pulmonary hypertension. A national prospective study. *Ann Intern Med* 1987; 107(2):216-23.
9. Tunariu N, Gibbs SJR, Win Z, Gin-Sing W, Graham A, Gishen P, et al. Ventilation-perfusion scintigraphy is more sensitive than multidetector CTPA in detecting chronic thromboembolic pulmonary disease as a treatable cause of pulmonary hypertension. *J Nucl Med*. 2007;48(5):680-4.
10. Resten A, Maitre S, Humbert M, Rabiller A, Sitbon O, Capron F, et al. Pulmonary hypertension: CT of the chest in pulmonary venoocclusive disease. *Am J Roentgenol*. 2004;183(1):65-70.
11. Fedullo PF, Auger WR, Kerr KM, Rubin LJ. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *N Engl J Med*. 2001; 345(20):1465-72.
12. Galiè N, Ussia G, Passarelli P, Parlangeli R, Branzi A, Magnani B. Role of pharmacologic tests in the treatment of primary pulmonary hypertension. *Am J Cardiol*. 1995;75(3):55A-6A.

Artigo de Revisão

13. Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, Hua L, Handschumacher LD, 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(7):685-713.
14. Magne J, Donal E, Mahjoub H, Miltner B, Dulgheru R, Thebault C, et al. Impact of exercise pulmonary hypertension on postoperative outcome in primary mitral regurgitation. *Heart*. 2015;101(5):391-6.
15. Stoeck CT, Kalinowska A, von Deuster C, Harmer J, Chan RW, Niemann M, et al. Dual-phase cardiac diffusion tensor imaging with strain correction. *PLoS One*. 2014;9(9):e107-59.
16. Del Castillo JM, Albuquerque ES, Laranjeiras V, Bandeira A, Gondim P, Cavalcante C, et al. Right ventricular strain in patients with pulmonary artery hypertension: In 17 World Congress of Echocardiography and Allied Techniques [Poster Session] São Paulo(BR);2012 March 9th.
17. Ermacor D, Badano LP, Muraru D, Gentian D, Dal Bianco L, Casablanca S, et al. Reference values of right ventricular longitudinal strain by speckle tracking echocardiography in 219 healthy volunteers. *Eur Heart J*. 2012;33(Suppl 1):319-38.
18. Forfia PR, Fisher MR, Mathai SC, Houston-Harris T, Hemnes AR, Borlaug BA, et al. Tricuspid annular displacement predicts survival in pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2006 174(9):1034-41.
19. Anavekar NS, Gerson D, Skali H, Kwong RY, Yucerl K, Solomon SD. Two-dimensional assessment of right ventricular function: an echocardiographic-MRI correlative study. *Echocardiography* 2007 24: 452-6
20. Abbas AE, Fortuin FD, Schiller NB, Appleton CP, Moreno CA, Lester SJ. A simple method for estimation of pulmonary vascular resistance. *J Am Coll Cardiol* 2003 41(6):1021-7.
21. Almeida AR, Loureiro MJ, Lopes L, Cotrim C, Lopes L, Repolho D, et al. Echocardiographic assessment of right ventricular contractile reserve in patients with pulmonary hypertension. *Rev Port Cardiol*. 2014;33(3):155-63.
22. Leary PJ, Kurtz CE, Hough CL, Waiss MP, Ralph DD, Sheehan FH. Three-dimensional analysis of right ventricular shape and function in pulmonary hypertension. *Pulm Circul*. 2012; 2(1):34-40.
23. Grapsa J, Gibbs SR, Cabrita IZ, Watson GF, Pavlopoulos H, Dawson D, et al. The association of clinical outcome with right atrial and ventricular remodeling in patients with pulmonary arterial hypertension: study with real-time three-dimensional echocardiography. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2012;13(8):666-72.
24. Bussadori CM, Di Salvo G, Pluchinotta FR, Piazza L, Gaio C, Russo MG, et al. Evaluation of right ventricular function in adults with congenital heart defects. *Echocardiography*. 2015;32(Suppl 1):538-52.
25. Sociedade Brasileira de Cardiologia. Diretrizes sobre diagnóstico, avaliação e terapêutica da hipertensão pulmonar. *Arq Bras Cardiol*. 2005;85(supl 6):1-182.
26. Soubrier F, Chung WK, Machado R, Grünig E, Aldred M, Geraci M, et al. Genetics and genomic of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2013; 62(25 Suppl):D13-21.
27. Beghetti M, Galiè N. Eisenmenger syndrome. A clinical perspective in a new therapeutic era of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2009;53(9):733-40.