

PM-7. CIFOESCOLIOSE E CIRCULAÇÃO DE FONTAN: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Filipa Vila Cova¹, Joana Pimenta¹, Jorge Moreira¹, António Sousa¹, Marília Loureiro², Sílvia Alvares²

¹Centro Hospitalar S. João (CHSJ)

²Centro Hospitalar do Porto (CHP)

Introdução: O procedimento de Fontan implica a passagem de fluxo sanguíneo sistémico venoso para as artérias pulmonares, sem a necessidade de um ventrículo subpulmonar propulsor. Assim, um ventrículo único funcional impulsiona o sangue para a circulação capilar arterial e o retorno venoso sistémico faz-se passivamente até à circulação pulmonar. Este procedimento é a etapa cirúrgica final num leque alargado de Cardiopatias Congénitas não passíveis de correcção biventricular, como atresia tricúspide, atresia pulmonar com septo intacto e síndrome do coração esquerdo hipoplásico. Sabe-se que a presença de uma pressão pré-operatória das Artérias Pulmonares >15mmHg, válvula aurículo-ventricular única e síndrome do coração esquerdo hipoplásico estão associados a maiores taxas de mortalidade pelo que é necessária uma selecção criteriosa dos doentes candidatos, assim como uma abordagem cirúrgica faseada com realização de cirurgia de Glenn prévia.

Caso clínico: Criança do sexo feminino, raça negra, natural de S.Tomé e Príncipe, fruto de gestação de termo e vigiada, à qual foi diagnosticada no período neonatal cardiopatia complexa (atresia tricúspide, conexão tipo univentricular por válvula única, CIV grande sub-áortica e CIA tipo Ostium Primum, grandes vasos normalmente relacionados). Aos 6 meses foi submetida a cirurgia de *banding* da Artéria Pulmonar e aos 5 anos a cirurgia de Glenn (anastomose cavopulmonar com shunt bi-direccional). Estável do ponto de vista hemodinamico, desenvolveu cifoescoliose marcada. Aos 11 anos foi submetida a cateterismo cardíaco que revelou uma pressão média na artéria pulmonar de 24mmHg pelo que se verificou não existirem condições fisiológicas para a realização de conexão cavopulmonar total, sem risco significativo. Fez correcção cirúrgica da cifoescoliose grave e foi realizado a novo cateterismo cardíaco que revelou artérias pulmonares bem desenvolvidas, com fluxo simétrico para ambos os campos pulmonares, boa contractilidade do ventrículo esquerdo, *banding* da AP bem posicionado e PAPM-14mmhg. Foi submetida a cirurgia de Fontan, com construção de um conduto extra-cardíaco fenestrado. Posteriormente em 2012 foi submetida a cateterismo cardíaco de intervenção para oclusão da fenestra, sendo que após oclusão da fenestra com balão pelo período de 10 minutos verificou-se manutenção de pressões no conduto e subida das saturações de O₂ de 87% para 97%, pelo que foi encerrada definitivamente com um dispositivo Amplatzer Duct Occluder II, com sucesso. Actualmente a doente encontra-se clinicamente bem (em classe I de NYHA), mantendo terapêutica com furosemida e ácido acetilsalicílico.

Comentários: Este caso clínico demonstra a associação de escoliose a cirurgia paliativa cardíaca prévia e a cardiopatia cianótica e a importância de alterações esqueléticas na função

e circulação pulmonares. Salienta-se que na circulação de Fontan, a definição de hipertensão pulmonar como uma PAPmédia ≥25mmHg, não é a mais adequada tendo sido revista recentemente pela Classificação de Panamá.

PM-8. HTP NEONATAL – REVISÃO DE 5 ANOS NUM CENTRO HOSPITALAR TERCIÁRIO

Andreia Francisco¹, Pedro Epifânio¹, Teresa Dionísio², Sofia Morais³, Rui Castela⁴, António Pires¹, António Marinho¹, Eduardo Castela¹

¹Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra, CHUC

²Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico de Coimbra, CHUC

³Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Maternidade Bissaya Barreto, CHUC

⁴Unidade de Cuidados Intensivos do Recém-Nascido, Maternidade Daniel de Matos, CHUC

Objectivo: Avaliar a incidência de Hipertensão Pulmonar (HTP), sua etiologia, terapêutica e evolução numa população de doentes internados nas Unidades de Cuidados Intensivos Neonatais (UCINeo) de um Centro Hospitalar terciário.

Metodologia: Análise retrospectiva dos RN admitidos nas Maternidades pertencentes a este centro num período de 5 anos (2009-2013). Foram colhidos os parâmetros descritivos da amostra, incluindo os dados do Eco-Doppler cardíaco que permitiram o diagnóstico de HTP. O diagnóstico da HTP foi feito quando o rácio da Pressão Sistólica na Artéria Pulmonar (PSAP) e a da Pressão arterial sistólica (PAS) era > 0,4. A análise estatística foi realizada com o programa SPSS versão 17.0.

Resultados: Foram internados neste período 2691 doentes nas UCI's destas maternidades. De 73 doentes com diagnóstico HTP, 56% apresentavam idade gestacional (IG) acima das 34 semanas. A média da PSAP foi de 43,8mmHg para uma média de PAS de 51,9mmHg. Nos 59 doentes com shunt através de FOP e/ou PCA, registou-se fluxo D-E em apenas 22 doentes.

As associações pré-natais encontradas mais frequentemente foram: 5 casos de gravidez não vigiada, 7 infecções maternas, 4 grávidas com Hipertensão sistémica (HTA) e 6 com Diabetes Mellitus. Em 9 casos verificou-se a existência de mecónio no líquido amniótico. Relativamente ao período peri/pós natal constatou-se que 20 doentes apresentaram taquipneia transitória do RN. Em 3 ocorreu aspiração meconial; existiram 8 casos de asfixia e em 14 doentes ocorreu sépsis/pneumonia.

Trinta e dois RN apresentaram índice de Apgar <7 no 1º minuto, dos quais 18 eram prematuros com <34 semanas. Quarenta e sete doentes necessitaram de ventilação invasiva, 1 dos quais, ventilação de alta frequência; 11 fizeram ventilação não invasiva.

Para além das medidas de terapêutica de suporte, foi realizada terapêutica específica com sildenafil em 13,7%. O Óxido Nítrico foi usado em 5,5%.