

O tempo médio de internamento na UCI neonatal foi de 25,4 dias, tendo sido sujeitos a terapêutica para HTP durante uma média de 14 dias. À data da alta 13,7% destes doentes, apresentavam ainda algum tipo de sequelas. Ocorreram 14 óbitos, dos quais 10 apresentavam IG abaixo das 34 semanas.

Conclusões: Na presente série, a incidência de HTP Neonatal aproximou-se de 3%.

A evolução foi favorável em 68% dos doentes, apesar da alta taxa de prematuridade.

Foi necessária terapêutica específica vasodilatadora pulmonar em 1/5 dos casos, verificando-se nestes casos uma evolução mais favorável.

PM-9. SILDENAFIL NO TRATAMENTO DA HIPERTENSÃO PULMONAR ASSOCIADA A DISPLASIA BRONCOPULMONAR – UM FUTURO PROMISSOR?

Maria Emanuel Amaral¹, Sofia Morais², António Marinho Silva¹

¹ Serviço de Cardiologia Pediátrica, CHUC-HPC

² Serviço de Neonatologia, CHUC-MBB

Introdução: A Displasia Broncopulmonar (DBP) é uma causa importante de patologia no pré-termo. O tratamento da Hipertensão Pulmonar (HP) associada a esta condição tem evoluído, permitindo melhorar a qualidade de vida dos doentes. Um dos fármacos promissores, ainda com evidência limitada nestes casos, é o sildenafil. Descreve-se o caso de uma prematura com HP no contexto de DBP, submetida, com sucesso, a terapêutica com sildenafil.

Descrição de caso: Gravidez vigiada em hospital distrital com transferência in-utero para a Maternidade Bissaya Barreto, por ameaça de parto pré-termo. Foi submetida a corticoterapia pré-natal. Entra em trabalho de parto espontâneo, e nasce às 25 semanas e 2 dias de idade gestacional. Peso de nascimento de 800g (adequado à idade gestacional) e necessidade de ventilação invasiva até às 20 horas de vida por doença de membranas hialinas. Realizou 1 dose de surfactante. A D4 detetada HP (PSAP/PSAO=0,8) e persistência do canal arterial hemodinamicamente significativo (PCA-HS) pelo que foi submetida a um ciclo de ibuprofeno de D18 a D20, sem sucesso. Por quadro de sepsis tardia necessitou de ser reintubada, permanecendo sob ventilação invasiva de D12-D38, com períodos de agravamento necessitando de parâmetros ventilatórios mais agressivos.

Iniciou terapêutica com diuréticos (hidroclorotiazida + espirinolactona) a D26.

Realizou ciclo de corticóides de D24-29, sem melhoria significativa, repetindo novo ciclo a D36-44, que permitiu extubação para ventilação não invasiva em D38 (primeiro ventilação mandatória intermitente nasal e depois para CPAP). Às 36 semanas de idade pós-menstrual (D76) começou pausas progressivas de CPAP mas evoluiu para necessidade de oxigenoterapia suplementar persistente com FiO₂ a variar entre 23-26%, (DBP severa).

Tentativa de encerramento percutâneo da PCA a D95 sem sucesso. Nesta fase mantinha critérios de hipertensão arterial pulmonar, pelo que iniciou tratamento com sildenafil oral 0,5 mg/kg/dose de 8/8 horas. Foi submetida a laqueação cirúrgica de CA a D97. Apresentou período de agravamento clínico com necessidades de maior FiO₂. Na avaliação cardíaca pós-procedimento apresentava predomínio das cavidades direitas com PSAP de 40 mmHg. A D111 aumentada dose de sildenafil para 1mg/kg/dose de 8/8 horas. Suspensão do sildenafil a D125 por melhoria clínica e controlo ecográfico revelando resolução do quadro de HP. Teve alta para o domicílio a D131.

Lactente atualmente com 3 meses de idade corrigida, com seguimento em consulta de Pneumologia e Cardiologia, mantendo-se sob terapêutica com diuréticos, ventilação não invasiva e oxigenoterapia suplementar.

Discussão: Neste caso verificou-se resolução do quadro de HP após introdução de terapêutica com sildenafil, o que parece apoiar a literatura mais recente que sugere uso prolongado de sildenafil no tratamento da HP associada a DBP. Salienta-se contudo as referências limitadas sobre o tema, desconhecendo-se dose adequada e tempo ótimo de tratamento, realçando a necessidade de mais estudos na área.

PM-10. QUANDO O SOPRO NÃO É DE ORIGEM CARDÍACA

Vera Baptista¹, Ângela Pereira¹, Eduarda Abreu¹, Gustavo Rocha³, Edite Gonçalves^{1,2}, Sofia Granja¹, Maria João Baptista^{1,2}, Almerinda Pereira¹

¹Unidade de Cuidados Especiais de Neonatologia, Hospital de Braga

²Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de São João

³Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Hospital de São João

Introdução: A hipertensão pulmonar no recém-nascido ocorre quando a resistência vascular pulmonar se mantém anormalmente elevada após o nascimento, resultando em shunt direito-esquerdo pelas vias circulatórias fetais e hipoxemia.

Descrição do caso: Recém-nascido de sexo masculino, antecedentes familiares e gestacionais irrelevantes. Ecografias pré-natais normais. Nasceu de cesariana às 40s, vigoroso, Índice de APGAR 9/9. Internado por dificuldade respiratória, cianose, necessidade de O₂ suplementar. Exame objetivo revelava RN normotónico, fontanela anterior normotensa e pulsátil. Hemodinamicamente estável, TPC 2 segundos, taquicárdico, com sopro holossistólico grau III/VI, sem S3. Cianose labial, saturações O₂ periféricas 90-92% (FiO₂ 0,40). Polipneia, FR 70-90 cpm. Tiragem subcostal ligeira. Auscultação pulmonar com boa entrada de ar bilateral, crepitações bilaterais. Abdómen mole e depressível, hepatomegalia com cerca de 4-5 cm abaixo do rebordo costal direito. Pulsos femurais amplos e simétricos. Sem edemas periféricos. Hemograma, proteína C reativa e ionograma, sem alterações. Gasimetria mostrava acidose respiratória. Radiografia torácica evidenciava índice cardio torácico aumentado. Instituída antibioterapia, fluidoterapia, oxigenoterapia. Transferido para serviço de Cardiologia Pediátrica, por suspeita de cardiopatia congénita.

Ecocardiograma mostrava coração estruturalmente normal. Foramen oval e canal arterial com shunt direito-esquerdo. Ventrículo direito dilatado. Septo interventricular abaulado direito-esquerdo. Disfunção do ventrículo direito secundária a hipertensão pulmonar severa, supra sistémica (PSAP 82mmHg). Arco aórtico normal, com fluxo retrógrado. Função ventricular esquerda globalmente preservada. Agravamento dos sinais de dificuldade respiratória e necessidade crescente de oxigénio, necessitando de ventilação assistida. Índice de oxigenação de 37 ao terceiro dia de vida. Agravamento da insuficiência cardíaca direita. Instituídos diuréticos de ansa e suporte inotrópico. Objetivado sopro contínuo na fontanela anterior. Angio RMN, revelou malformação aneurismática da Veia de Galeno. Embolização de conexões arterio venosas pelo serviço de Neurorradiologia do Hospital Garcia de Orta mal sucedida, resultando em óbito.

Discussão: O diagnóstico de aneurisma da Veia de Galeno é uma patologia congénita rara. Deve ser considerada no diagnóstico diferencial da insuficiência cardíaca num recém-nascido com coração estruturalmente normal.

PM-11. HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR IDIOPÁTICA FAMILIAR

Joana Pimenta¹, Maria João Baptista¹

¹Serviço de Cardiologia pediátrica, Centro Hospitalar S. João

Introdução: A hipertensão arterial pulmonar familiar é uma entidade rara, em que vários elementos da mesma família são afectados. A mutação mais frequentemente implicada envolve o gene BMPRII. Para melhorar o prognóstico dos indivíduos afectados é fundamental a realização de rastreio periódico nos restantes elementos da família, sobretudo os mais jovens, já que esta entidade se caracteriza por antecipação.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso de uma criança com diagnóstico de hipertensão arterial pulmonar aos 6 anos na sequência de rastreio familiar. Refere-se dois casos de hipertensão arterial pulmonar na família, um irmão falecido com um ano de idade (morte súbita cardíaca) e um primo jovem adulto em tratamento. A criança encontrava-se em classe funcional I da NYHA quando realizou rastreio com ECG e ecocardiograma que demonstraram sinais de pressão pulmonar elevada com disfunção ventricular direita. O cateterismo cardíaco confirmou o diagnóstico, com estudo de vasoreactividade negativo. Os marcadores bioquímicos estavam ligeiramente elevados. O estudo etiológico exaustivo efectuado não identificou qualquer patologia associada. A pesquisa de mutações do gene BMPRII foi negativa. Decidiu-se iniciar terapêutica com bosentano com avaliação periódica. Ao fim de cinco anos de seguimento ocorreu agravamento clínico com evolução da classe funcional e elevação dos marcadores bioquímicos. A prova dos seis minutos de marcha e o estudo hemodinamico era sobreponível ao habitual. Foi decidido passar a terapêutica dupla com bosentano e sildenafil, com melhoria clínica e analítica. Actualmente a criança encontra-se

estável, em classe funcional I com indicadores de prognóstico favoráveis.

Discussão: A identificação precoce de indivíduos afectados na hipertensão arterial pulmonar familiar, permite a avaliação atempada com adequada estratificação de risco e início precoce de terapêutica vasodilatadora pulmonar específica, se indicado. É fundamental o seguimento destes doentes, com definição de estratégia de objectivos terapêuticos para evitar a progressão da doença e melhorar o prognóstico.

PM-12 – HIPERTENSÃO PULMONAR NA CRIANÇA. REVISÃO DE CASOS

Vasco Lavrador, Ana Cristina Freitas, Lurdes Morais, Telma Barbosa, Virgílio Senra, Herculano Rocha, Marília Loureiro, Sílvia Alvares

Centro Hospitalar do Porto (CHP)

Introdução: A Hipertensão Pulmonar (HP) é definida como uma pressão arterial pulmonar média (PAP) ≥ 25 mmHg em repouso, avaliada por cateterismo cardíaco (CT). Verifica-se em diversos contextos clínicos, incluindo crianças com cardiopatia congénita e doença pulmonar crónica. O maior reconhecimento desta condição, com intervenção terapêutica precoce e mais eficaz tem contribuído para melhorar a qualidade de vida destes doentes.

Objectivos: Os autores apresentam uma revisão dos casos de doentes medicados com vasodilatadores pulmonares específicos, seguidos na consulta de Cardiologia Pediátrica do CHP.

Metodologia: Estudo retrospectivo (2013-2014), com análises dos processos clínicos dos doentes com HP confirmada por CT, ou ventrículo único em preparação para cirurgia de Fontan medicados com vasodilatadores pulmonares específicos. Foram analisados dados clínicos, ecocardiográficos, laboratoriais e de CT.

Resultados: Caso 1. 2 anos, sexo feminino. História de IR de repetição. Diagnóstico de PCA e HP aos 13m (PAP=50mmHg), encerramento cirúrgico de PCA aos 14 m e início de. Sildenafil+ Bosentan. Detectado shunt residual através do PCA, tendo efectuado encerramento percutâneo aos 21m (PAP= 32mmHg). Mantém quadro de HP.

Caso 2: 6 anos, sexo masculino, cromossomopatia, atrasopicomotor, subluxação do cristalino, doença pulmonar crónica, referenciado por ICC, classe IV. Sinais ecocardiográficos de HP severa confirmada por CT, teste de vasoreactividade negativo. Melhoria clínica com terapêutica específica.

Caso 3 - 5 anos, sexo feminino, referenciada por episódios de síncope. História familiar de D Rendu Osler Weber. Episódios de epistaxis. Ausência de telangiectasias visíveis. Teste de suor positivo. Ausência de cardiopatia estrutural, HP severa. Teste de vasoreactividade pulmonar negativo. TAC pulmonar – minúsculas fistulas arteriovenosas. Iniciou Sildenafil com melhoria dos parâmetros clínicos e laboratoriais.