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 Pimenta[1], Maria João Baptista[1]
[1]Serviço 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) ≥ 25mmHg 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 inicio 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, atrasopsicomotor, subluxação do cristalino, doença pulmonar crónica, referenciado por ICC, classe IV. Sinais ecocardiograficos de HP severa confirmada por CT, teste de vasoreactividade negativo. Melhoria clínica com terapêutica especifica.

Caso 3 - 5 anos, sexo feminino, referenciada por episódios de sincope. Historia 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.

Caso 4. Prematuro de 29 semanas, sexo masculino, Doença Pulmonar Crónica da Prematuridade, Comunicação Interventricular (CIV), Persistência de Canal Arterial (PCA) e HP. Encerramento cirúrgico de PCA aos 3m. Aos 5m realizou CT (PAP= 41mmHg) e correcção cirúrgica da CIV; iniciou Sildenafil no pós-operatório. Repetiu CT cardíaco aos 13m (PAP de 26mmHg). Mantém medicação

Caso 5. 18 anos, sexo masculino, S Down, Defeito Septal Auriculo-Ventricular e Tetralogia de Fallot Infecções respiratórias de repetição. Shunt sistémico-pulmonar aos 3A. CT realizado aos 4A revelou Tromboembolismo Pulmonar e HP, tendo iniciado hipocoagulação. Correcção cirúrgica completa aos 9A. Mantém CIV residual, HP e Doença Pulmonar Crónica Obstrutiva (PAP de 36mmHg). Iniciou sildenafil aos 15A, em contexto de insuficiência cardíaca congestiva e HAP.

Caso 6- 8 anos, sexo feminino, referenciada por sincope. PCA com hipertensão pulmonar sem indicação operatória. Iniciou VD pulmonares com melhoria clínica. Morte 2 meses após inicio de terapêutica na sequência de acidente por queimadura grave.

Casos 7 e 8: crianças com 5 e 6 anos com ventrículo único funcional, que iniciaram VD na fase de preparação para a Cirurgia de Fontan.

A avaliação da eficácia terapêutica foi analisada pela classe funcional de Ross e de NYHA, parâmetros ecocardiográficos, CT e NT-proBNP. O teste de 6MM não foi possível de realizar pela idade ou patologia associada. Ausência de efeitos adversos da medicação.

Conclusão: Os vasodilatatores pulmonares têm sido utilizados na Cardiologia Pediátrica na preparação da circulação de Fontan e no tratamento de HP associada a cardiopatia congénita com bons resultados e segurança. Os autores salientam as dificuldades de seguimento e de avaliação clínica nesta população pediátrica com especificidades próprias.

Palavras-chave: Hipertensão pulmonar, vasodilatadores pulmonares, crianças, cardiopatia congénita