NASCER E CRESCER
revista de pediatria do centro hospitalar do porto
ano 2014, Suplemento II

PM-5. HIPERTENSÃO PULMONAR PERSISTENTE DO RECÉM-NASCIDO PRÉ-TERMO: QUE ESTRATÉGIA TERAPÊUTICA?

Marina Pinheiro[1], Ana Ratola[1], Ana Guedes[1], Ana Cristina Braga[1], Dulce Oliveira[1], Carmen Carvalho[1], Alexandra Almeida[1], Ana Margarida Alexandrino[1], Sílvia Álvares[2], Elisa Proença[1]

[1] Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Serviço de Neonatologia, Maternidade Júlio Dinis, Centro Hospitalar do Porto (CHP)

[2] Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto (CHP)

Introdução: A hipertensão pulmonar persistente do recém-nascido (HTPPRN) é uma entidade mais frequente nos RN com mais de 34 semanas. O diagnóstico nos RN pré-termo (PT) tem vindo a aumentar, havendo grande limitação quanto às opções terapêuticas. A Academia Americana de Pediatria não recomenda o óxido nítrico inalado (iNO) nos RN com menos de 34 semanas.

Objectivos: Os autores apresentam 2 casos de HTP grave em PT com diagnósticos de base e evolução clínica distintas. Discutem-se eventuais opções ao tratamento.

Caso 1: RNPT 29 semanas, sexo feminino, peso ao nascimento de 1460g. Parto eutócico após rotura prolongada de membranas, com índice de Apgar 5/7. Desenvolveu quadro de dificuldade respiratória com necessidade de ventilação invasiva (VI), sem melhoria após surfactante, com evolução para HTP grave em contexto de sépsis congénita a pneumonia por Escherichia coli. Hipoxemia refratária à ventilação de alta frequência (VAF), mas com boa resposta ao iNO e sildenafil. Evolução global favorável, sem necessidade de suporte ventilatório ao 11º dia e sem outras complicações, nomeadamente neurológicas.

Caso 2: RNPT 30 semanas, sexo masculino, peso ao nascimento de 1840g. Cesariana emergente por descolamento de placenta, com índice Apgar 3/4, reanimação e VI após o nascimento. Quadro clínico de hidropsia fetal, com necessidade de volemização, suporte inotrópico e ventilatório durante a 1ª semana de vida. Detetada cardiomiopatia hipertrófica com obstrução do trato de saída do ventrículo esquerdo, que conduziu ao diagnóstico de Síndrome de Noonan. Medicado com propanolol, sem agravamento da hipertrofia, e sob ventilação não invasiva. Aos 2 meses (IC 38 semanas), desenvolve quadro de HTP grave secundária a pneumonia a Adenovírus, sem resposta à VAF, suporte inotrópico e terapêutica com iNO e sildenafil. Óbito verificado ao 80º dia de vida.

Comentários: O tratamento da HTP constitui habitualmente um desafio para os neonatologistas, tendo o seu manejo nos RNPT limitações terapêuticas importantes. Apesar do iNO não estar recomendado nos RNPT, alguns estudos sugerem poder haver algum benefício nos casos de rotura prolongada de membranas, oligoâmnios e hipoplasia pulmonar, o que parece ter acontecido com o 1º caso. Perante a gravidade da situação e patologia de base, não se progrediu no investimento do 2º caso. Discute-se eventualmente avançar com outras opções terapêuticas nos casos não respondedores ao iNO.

PM-6. TRANSPOSIÇÃO DAS GRANDES ARTÉRIAS…MAS NÃO SÓ!

Sara Domingues[1], Diana Baptista[1], Joana Leite[1], Edite Gonçalves[2], Jorge Casanova[3], Augusto Ribeiro[1], Maria João Baptista[2]

[1] Serviço de Medicina Intensiva Pediátrica - Centro Hospitalar do S. João, EPE

[2] Serviço de Cardiologia Pediátrica - Centro Hospitalar do S. João, EPE

[3] Serviço de Cirurgia Cardiotorácica – Centro Hospitalar do S. João, EPE

Introdução: A transposição das grandes artérias (TGA) representa 5 a 10% das cardiopatias congénitas Em cerca de 25% dos casos, associa-se a comunicação inter-ventricular (CIV), o que melhora as trocas gasosas mas agrava a insuficiência cardíaca e a doença vascular pulmonar. A hipertensão pulmonar persistente em doentes com TGA é uma complicação grave, de etiologia mal compreendida, habitualmente resistente à terapêutica e associada a elevada mortalidade.

Caso clínico: Lactente de 2 meses, sexo feminino, com diagnóstico pré-natal de TGA, CIV perimembranosa grande e foramen oval patente. Período neonatal estável, sem necessidade de tratamento com prostaglandinas ou de septostomia. Alta da maternidade em D3 de vida. Internada eletivamente para realização de cirurgia paliativa com construção de *banding* da artéria pulmonar e laqueação do canal arterial. No pós-operatório imediato apresentou hipoxemia persistente e acidose metabólica, sem melhoria com a otimização das medidas de suporte nem com a instituição de óxido nítrico inalado. Confirmada hipertensão pulmonar moderada a grave, com shunt interventricular predominantemente direito-esquerdo. Decidido realizar septostomia de Rashkind em D3 de pós-operatório e iniciar crurarização e sildenafil, verificando-se melhoria clínica. Alta após 32 dias, sem sedoanalgesia, em ventilação espontânea, hemodinamicamente estável sem suporte inotrópico, a tolerar alimentação entérica. Ao exame objetivo, de destacar a presença de sopro sistólico, sem outras alterações de relevo, nomeadamente no exame neurológico.

Discussão: O diagnóstico pré-natal permitiu definir a estratégia terapêutica atempadamente. Sendo uma forma complexa de TGA, foi necessário o tratamento paliativo com banding da artéria pulmonar para diminuir o hiperfluxo pulmonar. O encerramento do canal arterial levou à diminuição da mistura entre as duas circulações e ao aumento da resistência vascular pulmonar. A realização de septostomia interauricular e a cuidadosa abordagem da hipertensão pulmonar com medidas gerais e vasodilatadores pulmonares permitiu uma evolução clínica favorável.

A hipertensão pulmonar associada a TGA exige alto índice de suspeita e tratamento agressivo, devendo ser sempre considerada em doentes com instabilidade hemodinâmica e hipoxia no pós-operatório imediato.

O planeamento de opções corretivas dependerá da evolução anatómica e fisiopatológica.