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

Filipa Vila Cova[1], Joana Pimenta[1], Jorge Moreira[1], António Sousa[1], Marília Loureiro[2], Sílvia Alvares[2]
[1]Centro Hospitalar S. João (CHSJ)
[2]Centro 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 atrésia tricúspide, atrésia 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 auriculo-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 (atrésia 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 correção 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 Francisco[1], Pedro Epifânio[1], Teresa Dionísio[2], Sofia Morais[3], Rui Castela[4], António Pires[1], António Marinho[1], Eduardo Castela[1]
[1] Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra, CHUC
[2]Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico de Coimbra, CHUC
[3]Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Maternidade Bissaya Barreto, CHUC
[4]Unidade 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 retrospetiva 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 especifica com sildenafil em 13,7%. O Óxido Nítrico foi usado em 5,5%.

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 sequela. 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, apresar 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 Amaral[1], Sofia Morais[2], António Marinho Silva[1]
[1] Serviço de Cardiologia Pediátrica, CHUC-HPC
[2] Serviço de Neoanotologia, 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 prénatal. 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 hemodinâmicamente 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 + espironolactona) 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 oxigenioterapia 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 oxigenioterapia 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 Baptista[1], Ângela Pereira[1], Eduarda Abreu[1], Gustavo Rocha[3], Edite Gonçalves[1,2],Sofia Granja[1], Maria João Baptista[1,2], Almerinda Pereira[1]
[1]Unidade de Cuidados Especiais de Neonatologia, Hospital de Braga
[2]Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de São João
[3]Unidade 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 holosistólico 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 antibioticoterapia, fluidoterapia, oxigenoterapia. Transferido para serviço de Cardiologia Pediátrica, por suspeita de cardiopatia congénita.