

# NAS CER E CRESCER

Revista de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto

**Hipertensão pulmonar na criança:  
o que há de novo?**

Resumo das Comunicações

Suplemento II  
2014



# NASCER E CRESCER

Revista de Pediatria do Centro Hospitalar do Porto | Departamento de Ensino, Formação e Investigação

Ano | 2014 Volume | XXIII Número | Suplemento II

Directora | Editor-in-Chief | Sílvia Álvares; Director Adjunto | Associated Editor | Rui Chorão; Directora Executiva | Executive Editor | Luísa Lobato

Presidente do Conselho de Administração do Centro Hospitalar do Porto | Director | Fernando Sollari Allegro

## Corpo Redactorial | Editorial Board

Ana Rita Araújo, ULSAM  
Armando Pinto, IPOPF  
Artur Alegria, CHP  
Braga da Cunha, CHTS  
Carmen Carvalho, CHP  
Cláudia Pedrosa, CHVNG/E  
Cláudia Tavares, CHAA  
Conceição Mota, CHP  
Cristina Rocha, CHEDV  
Gabriela Soares, CGMJM  
Gustavo Rocha, CHSJ  
João Barreira, CHSJ  
Laura Marques, CHP  
Margarida Guedes, CHP  
Rui Almeida, HPH/ULSM

## Editores especializados | Section Editors

*Artigo Recomendado* – Helena Mansilha, CHP; Maria do Carmo Santos, CHP

*Perspectivas Actuais em Bioética* – Natália Teles, CGMJM

*Pediatria Baseada na Evidência* – Luís Filipe Azevedo, FMUP; Altamiro da Costa Pereira, FMUP

*A Cardiologia Pediátrica na Prática Clínica* – António Marinho, CHUC; Fátima Pinto, HSM/CHLC; Maria Ana Sampaio, HCV; Maria João Baptista, CHSJ; Paula Martins, HPCM/CHUC, Rui Anjos, HSC/CHLO; Sílvia Álvares, CHP

*Ciclo de Pediatria Inter-Hospitalar do Norte* – Armando Pinto, IPOPF; Carla Moreira, HB/EB; Conceição Santos Silva, CHPVVC; Fátima Santos, CHVNG/E; Inês Azevedo, CHSJ; Isalita Moura, HSMM; Isolina Aguiar, CHAA; Joaquim Cunha, CHTS; Susana Tavares, CHEDV; Cármen Carvalho, CHP; Rosa Lima, CHP; Sofia Aroso, HPH/ULSM; Sónia Carvalho, CHMA

*Caso Dermatológico* – Manuela Selores, CHP; Susana Machado, CHP

*Caso Electroencefalográfico* – Rui Chorão, CHP

*Caso Endoscópico* – Fernando Pereira, CHP

*Caso Estomatológico* – José Amorim, CHP

*Caso Radiológico* – Filipe Macedo, CHAA

*Genes, Crianças e Pediatras* – Esmeralda Martins, CHP; Gabriela Soares, CGMJM

*Educação Científica* – Margarida Lima, CHP, ICBAS-UP

*Pequenas Histórias* – Margarida Guedes, CHP

## Consultor Técnico | Consultant

Gama de Sousa, Porto

## Consultora de Epidemiologia e de Bioestatística | Advisor of Epidemiology and Biostatistics

Maria José Bento, IPOPF

## Conselho Científico Nacional | National Scientific Board

Alberto Caldas Afonso, CHSJ, FMUP, Porto  
Almerinda Pereira, HB/EB, Braga  
Ana Maria Leitão, HSSM, Barcelos  
Ana Ramos, CHP, Porto  
António Martins da Silva, CHP e ICBAS/UP, Porto  
Arel Manso, Porto  
Braga da Cunha, CHTS, Penafiel  
Cidade Rodrigues, CHP, Porto  
Conceição Casanova, CHPVVC, Póvoa de Varzim  
Eurico Gaspar, CHTMAD, Vila Real  
Fátima Praça, CHVNG/E, Vila Nova de Gaia  
Gonçalves Oliveira, CHMA, Famalicão  
Helena Jardim, CHP, Porto  
Henedina Antunes, HB/EB, Braga  
Herculina Guimarães, CHSJ, FMUP, Porto  
Herculano Rocha, CHP, Porto  
Inês Lopes, CHVNG/E, Vila Nova de Gaia  
José Barbot, CHP, Porto  
José Carlos Areias, FMUP, Porto  
José Cidrais Rodrigues, HPH/ULSM, Matosinhos  
José Pombeiro, CHP, Porto  
Lopes dos Santos, HPH/ULSM, Matosinhos  
Luís Almeida Santos, CHSJ, FMUP, Porto  
Manuel Salgado, HPCM/CHUC, Coimbra  
Manuela Selores, CHP, Porto  
Marcelo Fonseca, ULSM, Matosinhos  
Margarida Lima, CHP, ICBAS/UP, Porto  
Maria Augusta Areias, HPH/UP, Porto  
Norberto Estevinho, HPP, Porto  
Oscar Vaz, ULSN, Mirandela  
Paula Cristina Ferreira, CHP, Porto  
Pedro Freitas, CHAA, Guimarães  
Rei Amorim, CHAM, Viana do Castelo  
Ricardo Costa, CHCB, Covilhã  
Rosa Amorim, CHP, Porto  
Rui Carrapato, CHEDV, Santa Maria da Feira  
Teresa Oliveira, CHP, Porto  
Teresa Temudo, CHP, Porto

## Conselho Científico Internacional | International Scientific Board

Alain de Broca, Centre Hospitalier Universitaire Amiens, Amiens  
Annabelle Azancot-Bergel, Hôpital Robert-Debré, Paris  
Francisco Alvarado Ortega, Hospital Materno Infantil  
Universitario La Paz, Madrid  
Francisco Ruza Tarrío, Hospital Materno Infantil Universitario  
La Paz, Madrid  
George R. Sutherland, St. George's Hospital Medical School  
Cranmer Terrace, Londres  
José Boix Ochoa, Barcelona  
Jean-François Chateil, Hôpital Pellegrin, Bordéus  
José Quero, Hospital Universitario La Paz, Madrid  
Juan Tovar Larrucea, Hospital Universitario La Paz, Madrid  
Juan Utrilla, Fundacion Pedro Borras, Madrid  
Luis Callis, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona  
Peter M. Dunn, University of Bristol, Bristol

## Assessores Editoriais | Editorial Assistants

Carolina Cortesão  
Paulo Silva

## Publicação trimestral resumida e indexada por

Catálogo LATINDEX

EMBASE / Excerpta Médica

Index das Revistas Médicas Portuguesas

Scopus

Artigos disponíveis no Repositório Científico do CHP

<http://repositorio.chporto.pt>

## Design gráfico

bmais comunicação

## Execução gráfica e paginação

Papelmunde, SMG, Lda

Vila Nova de Famalicão

## ISSN

0872-0754

## Depósito legal

4346/91

## Tiragem

2.500 exemplares

## Autorização CTT

DE 0005/2005 DCN

## Propriedade, Edição e Administração / Publisher

Departamento de Ensino, Formação e Investigação

Centro Hospitalar do Porto

Largo do Prof. Abel Salazar – 4099-001 Porto

Telefone: (+351) 222 077 500; fax: (+351) 222 082 166

Telemóvel: (+351) 915 676 516

[nascerecrescer@chporto.min-saude.pt](mailto:nascerecrescer@chporto.min-saude.pt)

## Condições de assinatura

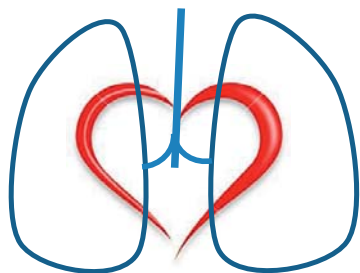
Anual Nacional (4 números) - 40 euros

Anual Estrangeiro (4 números) - 80 euros

Número avulso - 12 euros

CGMJM, Centro de Genética Médica Dr. Jacinto Magalhães, CHAA, Centro Hospitalar do Alto Ave; CHAM, Centro Hospitalar do Alto Minho; CHCB, Centro Hospitalar da Cova da Beira; CHEDV, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga; CHMA, Centro Hospitalar do Médio Ave; CHP, Centro Hospitalar do Porto; CHPVC, Centro Hospitalar da Póvoa de Varzim – Vila do Conde; CHSJ, Centro Hospitalar de São João; CHTMAD, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; CHTS, Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa; CHUC, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; CHVNG/E, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho; DEFI, Departamento de Ensino, Formação e Investigação; FMUP, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; HB/EB, Hospital de Braga/Escala Braga; HCV, Hospital Cruz Vermelha; HPH/UP, Hospital Privado da Boa Nova; HPCM/CHUC, Hospital Pediátrico Carmona da Mota; HPH/ULSM, Hospital Pedro Hispano/Unidade Local de Saúde Matosinhos; HPP, Hospitais Privados de Portugal; HSC/CHLO, Hospital de Santa Cruz/Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; HSM/CHLC, Hospital de Santa Marta/Centro Hospitalar de Lisboa Central; HSMM, Hospital Santa Maria Maior; ICBAS/UP, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto; IPOPF, Instituto Português de Oncologia do Porto, Francisco Gentil; ULSN, Unidade Local de Saúde do Nordeste.

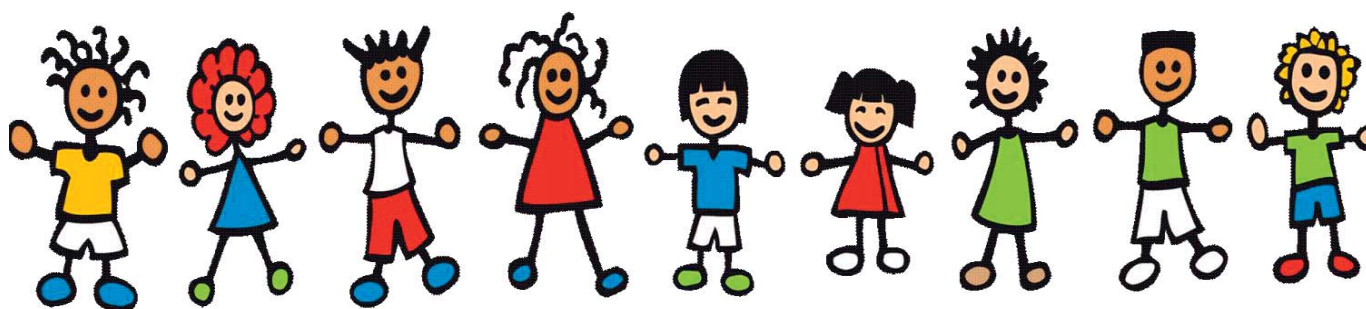
# Hipertensão pulmonar na criança o que há de novo?



Porto, 13 de Junho 2014

Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães

Praça Pedro Nunes 88, 4099-028, Porto



Hipertensão Pulmonar Persistente do RN

Displasia Broncopulmonar

Síndrome de Eisenmenger

Nice: o que trouxe de novo

Sessão interactiva

NOC's Pediátricas

## Patrocínio Científico

Sociedade Portuguesa de Cardiologia Pediátrica da SPP

Sociedade Portuguesa de Cardiologia

**Secretariado / Inscrições:**

[secretariado@ademi.pt](mailto:secretariado@ademi.pt)

[www.ademi.pt](http://www.ademi.pt)



## Comissão Científica e Organizadora

António Marinho da Silva, CHCoimbra

Eduardo Castela, CHCoimbra

José Carlos Areias, CHSJoão

Maria Ana Sampaio Nunes, H Cruz Vermelha

Maria de Fátima Pinto, CHLCentral

Maria João Baptista, CHSJoão

Rui Anjos, CHLOcidental

Sílvia Alvares, CHPorto

## Júri de Prémio para a Melhor Comunicação Livre

Ana Carriço, CHVNGaia

Miguel Félix, CHCoimbra

Conceição Trigo, CHLCentral

Gustavo Rocha, CHSJoão

Jorge Moreira, CHSJoão

## Apoios



Bayer HealthCare



# Hipertensão pulmonar na criança: o que há de novo?

## Programa

13:30 – Abertura secretariado

14:00 – Sessão de Abertura

14.15 – Hipertensão pulmonar na criança: como avaliar e tratar

Moderadores: Maria Ana Sampaio Nunes, H Cruz Vermelha,  
Eduardo Castela, CHUCoimbra

Hipertensão Pulmonar Persistente do RN – Elisa Proença, CHPorto

Displasia Broncopulmonar e Anomalias do desenvolvimento

Pulmonar – Maria Jesus del Cerro, H Ramon e Cajal

Síndrome de Eisenmenger – Cristina Cruz, CHSJoão.

15:45 – Conferência: Hipertensão Pulmonar Pediátrica: abordagem diagnóstica e terapêutica actual – Maria Jesus del Cerro, H Ramon e Cajal

Presidente: José Carlos Areias, CHSJoão

16: 30 – Café/ posters

Moderadores: Conceição Trigo, CHLCentral, Miguel Félix, CHUCoimbra

17:00 – Casos clínicos: sessão interactiva

Moderadores: Maria João Baptista, CHSJoão, Elisa Proença, CHPorto,  
Fátima Pinto, CHLCentral

18:15 – NOC'S pediátricas – o que há de novo? Sílvia Alvares, CHPorto

Moderadores: Rui Anjos, CHLOcidental, António Marinho da Silva,  
CHUCoimbra

18:30 – Encerramento.

## Organização:

### Serviços de Cardiologia Pediátrica

CHSJoão, CHPorto, CHUCoimbra, CHLO-HSta Cruz, CHLC-HSta Marta, H Cruz Vermelha

## resumo das comunicações livres

### PM-1. APNEIA OBSTRUTIVA DO SONO E HIPERTROFIA AMIGDALINA- CAUSA REVERSÍVEL DE HIPERTENSÃO PULMONAR

Vasco Lavrador<sup>1</sup>, Isabel Martins<sup>1</sup>, Céu Mota<sup>1</sup>, Paula Ferreira<sup>1</sup>, Sílvia Álvares<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar do Porto (CHP)

**Introdução:** O síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS) define-se pela presença de obstrução das vias aéreas superiores (VAS) durante o sono. Na criança a causa mais frequente é a hipertrofia amigdalina ou adenoideia mas factores anatómicos e neuromusculares podem estar na base desta entidade.

**Caso clínico:** Criança do sexo masculino, 2 anos de idade, transferido para a UCIP por quadro de insuficiência cardíaca secundária a obstrução crónica das VAS.

Antecedentes pessoais: défice de IgA, episódios infecciosos das VAS com obstrução nasal crónica desde os 7 meses. Adenoidectomia aos 7 meses com melhoria clínica transitória.

Agravamento progressivo da sintomatologia (rinorreia crónica, roncopatia e apneia de sono) com programação de amigdalectomia. Na avaliação pré operatória constata-se quadro de insuficiência cardíaca, com dispneia de decúbito, cianose e edemas generalizados. Apresenta-se febril (37,8°C), frequência respiratória - 50 ciclos/min, frequência cardíaca-110 bat/min, saturação transcutânea de oxigénio-88%, TA-120-76 mmHg, AC- S1 normal, S2 com P2 aumentado, sem sopros, AP- crepitações em ambos os campos pulmonares, hepatomegalia.

Rx torax- cardiomegalia com congestão pulmonar.

ECG- RS, f card-110 bat/min, desvio direito do eixo eléctrico, anomalia auricular direita, hipertrofia ventricular direita.

Eco2D/doppler: ausência de cardiopatia estrutural, dilatação das cavidades direitas e sinais de hipertensão pulmonar (insuficiência tricúspide com gradiente VD/AD de 64 mmHg).

Iniciou terapêutica anticongestiva e foi submetida a amigdalectomia em D2 de internamento.

Verificou-se evolução favorável com normalização do ECG, Rx tórax e ecocardiografia aos 5 meses pós-cirurgia.

**Comentários:** crianças com hipertrofia adenoamigdalina e obstrução crónica das vias aéreas superiores, podem evoluir para quadro de ICC grave e hipertensão pulmonar. O ecocardiograma bidimensional Doppler cor é de primordial importância para o diagnóstico, e a amigdalectomia é o tratamento definitivo.

### PM-2. HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR E TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITÁRIA: ASSOCIAÇÃO RARA

Vasco Lavrador<sup>1</sup>, Ana Cristina Freitas<sup>1</sup>, Telma Barbosa<sup>1</sup>, Virgílio Senra<sup>1</sup>, Herculano Rocha<sup>1</sup>, Maria João Baptista<sup>1</sup>, Maria João Baptista<sup>2</sup>, Sílvia Álvares<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar do Porto (CHP)

<sup>2</sup>Centro Hospitalar São João (CHSJ)

**Introdução:** A hipertensão pulmonar (HP) pode desenvolver-se em qualquer idade, frequentemente com manifestações inespecíficas em idade pediátrica. Na maioria dos casos pediátricos é idiopática ou associada a doença cardíaca ou pulmonar. Porém o leque de possíveis etiologias é alargado e a importância da sua investigação relaciona-se com a estratégia de abordagem terapêutica.

**Caso clínico:** Criança de 6 anos, sexo feminino, referenciada à consulta de Cardiologia Pediátrica por 3 episódios de lipotímia e 4 de síncope em 3 meses, um dos quais despoletado com movimento de levantar; sem outros sintomas associados. Antecedentes de epistaxis frequentes e má evolução estatoponderal. História familiar de Telangiectasia Hemorrágica Hereditária (THH). Ao exame objectivo, apresenta-se em classe funcional II/III, saturação transcutânea de oxigénio - 100%, detectando-se, na auscultação cardíaca, o reforço do segundo som, sem sopros audíveis. Ausência de telangiectasias. O ecocardiograma revelou hipertensão arterial pulmonar (HAP), confirmada por cateterismo cardíaco (PAP média-74 mmHg, RAP-16,6 UW, RAS-13,4 UW, PECP-12 mmHg.). O teste de vasoreatividade pulmonar foi negativo. NT-ProBNP-636. A tomografia computadorizada (TC) torácico demonstrou sinais de HAP e múltiplas e diminutas fistulas arterio-venosas subpleurais. Realizou 3 provas de suor (resultado positivo), com doseamento de elastase pancreática normal e estudo genético para a fibrose quística negativo. Restante investigação não revelou alterações relevantes. Iniciou vasodilatadores pulmonares com melhoria da capacidade de esforço e dos marcadores bioquímicos.

**Discussão e conclusão:** O diagnóstico de THH (doença de Rendu-Osler-Weber) baseia-se na presença de critérios clínicos nomeadamente epistaxis, telangiectasias, manifestações viscerais e história familiar. As malformações arteriovenosas estão presentes em cerca de 15-33% dos doentes. A HAP é rara e pode ocorrer sob duas formas: por alto débito, associada a malformações arterio-venosas hepáticas com RAP baixas, ou menos frequentemente, como neste doente, com PAP elevada, débito cardíaco normal e RAP elevadas, correspondendo a uma verdadeira arteriopatia e assemelhando-se à HAP idiopática. Têm sido encontradas mutações no gene ALK1 e BMP2

na HHT- associada a HAP, justificando-se esta investigação e especulando-se sobre uma patogénese molecular comum entre a HHT e HAP.

Este caso apresenta ainda a particularidade da positividade das provas de suor, apesar da ausência de sintomas sugestivos de fibrose quística e estudo molecular para doença negativo.

De realçar a resposta favorável à terapêutica vasodilatadora pulmonar específica.

### **PM-3. SOBREVIDA DE DOENTE COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO JUVENIL E HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR GRAVE**

**Diana Pinto**<sup>1</sup>, **Andreia Dias**<sup>1</sup>, **Liliana Rocha**<sup>1</sup>, **Carla Zilhão**<sup>1</sup>, **Helena Sousa**<sup>1</sup>, **Teresa Sousa**<sup>1</sup>, **Sameiro Faria**<sup>1</sup>, **Paula Matos**<sup>1</sup>, **Conceição Mota**<sup>1</sup>, **Margarida Guedes**<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar do Porto (CHP)

**Introdução:** A hipertensão arterial pulmonar (HTP) está descrita em algumas conectivites. No lúpus eritematoso sistémico (LES) é rara e geralmente de moderada gravidade. Os autores descrevem o caso clínico de uma doente com LES juvenil e HTP de evolução severa e prognóstico reservado.

**Caso clínico:** Doente de 21 anos, caucasiana, com LES juvenil diagnosticado aos 10 anos, com manifestações mucocutâneas incluindo fenómeno de Raynaud, articulares, hematológicas e renais, já tendo realizado terapêutica com corticóides em doses variáveis, hidroxicloroquina, azatioprina, ciclofosfamida e micofenolato de mofetil. Aos 13 anos, por dor torácica e dispneia para médios esforços realizou ecocardiograma (ECO) que revelou insuficiência tricúspide ligeira e elevação da pressão sistólica da artéria pulmonar (PSAP). O cateterismo cardíaco direito mostrou PSAP de 65 mmHg (em repouso) e prova de vasodilatação positiva, pelo que iniciou amlodipina. Um ano depois, por agravamento clínico (classe III OMS) e por teste de vasodilatação negativo, suspendeu a amlodipina e iniciou bosentan. Por episódios sucessivos de rectorragia não esclarecida foi decidido não iniciar hipocoagulação. Aos 18 anos foi internada por reagramento, sendo que o ECO na altura mostrou dilatação severa das cavidades direitas, disfunção do ventrículo direito e PSAP de 70 mmHg. Iniciou sildenafil 25mg/dia e furosemida endovenosa, apenas com resposta parcial. Realizou posteriormente um ciclo de Rituximab. Um ano depois por dispneia (classe III-IV) e síncope, realizou cateterismo direito que confirmou a progressão da HTP. Iniciou iloprost inalado mantendo-se em classe II-III durante 1 ano. Em Outubro de 2012, por dispneia em repouso, repetiu ECO que mostrou PSAP de 105 mmHg. Após exclusão de causas secundárias, assumiu-se progressão da doença e resposta insuficiente a terapêutica combinada instituída, pelo que iniciou iloprost endovenoso em perfusão contínua. Até à data mantém-se em classe funcional II-III, com terapêutica tripla e necessidade de escalada de dose de iloprost. A realização de transplante cardio-pulmonar não parece exequível por manter actividade lúpica, apesar da escalada terapêutica.

**Conclusão:** A HTP é um achado raro e geralmente pouco grave no LES. A severidade desta manifestação clínica num LES juvenil, obrigando a várias atitudes terapêuticas, discrepantes da moderada actividade da doença de base, levanta questões fisiopatológicas subjacentes e reconsiderações diagnósticas nesta doente.

### **PM-4. HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR IDIOPÁTICA FAMILIAR**

**Joana Pimenta**<sup>1</sup>, **Maria João Baptista**<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar S. João (CHSJ)

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

**Marina Pinheiro**<sup>1</sup>, Ana Ratola<sup>1</sup>, Ana Guedes<sup>1</sup>, Ana Cristina Braga<sup>1</sup>, Dulce Oliveira<sup>1</sup>, Carmen Carvalho<sup>1</sup>, Alexandra Almeida<sup>1</sup>, Ana Margarida Alexandrino<sup>1</sup>, Sílvia Álvares<sup>2</sup>, Elisa Proença<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Serviço de Neonatologia, Maternidade Júlio Dinis, Centro Hospitalar do Porto (CHP)

<sup>2</sup> 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 propranolol, 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**<sup>1</sup>, Diana Baptista<sup>1</sup>, Joana Leite<sup>1</sup>, Edite Gonçalves<sup>2</sup>, Jorge Casanova<sup>3</sup>, Augusto Ribeiro<sup>1</sup>, Maria João Baptista<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Serviço de Medicina Intensiva Pediátrica - Centro Hospitalar do S. João, EPE

<sup>2</sup> Serviço de Cardiologia Pediátrica - Centro Hospitalar do S. João, EPE

<sup>3</sup> Serviço de Cirurgia Cardiorácica - 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 vasodiladores 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 anatômica e fisiopatológica.



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

Filipa Vila Cova<sup>1</sup>, Joana Pimenta<sup>1</sup>, Jorge Moreira<sup>1</sup>, António Sousa<sup>1</sup>, Marília Loureiro<sup>2</sup>, Sílvia Alvares<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar S. João (CHSJ)

<sup>2</sup>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 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 O<sub>2</sub> 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<sup>1</sup>, Pedro Epifânio<sup>1</sup>, Teresa Dionísio<sup>2</sup>, Sofia Morais<sup>3</sup>, Rui Castela<sup>4</sup>, António Pires<sup>1</sup>, António Marinho<sup>1</sup>, Eduardo Castela<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra, CHUC

<sup>2</sup>Unidade de Cuidados Intensivos Pediátricos, Serviço de Pediatria, Hospital Pediátrico de Coimbra, CHUC

<sup>3</sup>Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, Maternidade Bissaya Barreto, CHUC

<sup>4</sup>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 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%.

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 Amaral<sup>1</sup>, Sofia Morais<sup>2</sup>, António Marinho Silva<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Serviço de Cardiologia Pediátrica, CHUC-HPC

<sup>2</sup> 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 (primeira 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 FiO<sub>2</sub> 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 FiO<sub>2</sub>. 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 Baptista<sup>1</sup>, Ângela Pereira<sup>1</sup>, Eduarda Abreu<sup>1</sup>, Gustavo Rocha<sup>3</sup>, Edite Gonçalves<sup>1,2</sup>, Sofia Granja<sup>1</sup>, Maria João Baptista<sup>1,2</sup>, Almerinda Pereira<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidade de Cuidados Especiais de Neonatologia, Hospital de Braga

<sup>2</sup>Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de São João

<sup>3</sup>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 O<sub>2</sub> 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 O<sub>2</sub> periféricas 90-92% (FiO<sub>2</sub> 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 Pimenta<sup>1</sup>, Maria João Baptista<sup>1</sup>

<sup>1</sup>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)  $\geq 25$ 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, atraso psicomotor, 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.

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 correção 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. Correção 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 síncope. PCA com hipertensão pulmonar sem indicação operatória. Iniciou VD pulmonares com melhoria clínica. Morte 2 meses

após início 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 vasodilatadores 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

## índice de autores

Abreu E; PM-10  
Alexandrino AM; PM-5  
Almeida A; PM-5  
Alvares S; PM-1, PM-2, PM-5, PM-7,  
PM-12  
Amaral ME; PM-9  
Baptista D; PM-6  
Baptista MJ; PM-2, PM-4, PM-6, PM-10,  
PM-11  
Baptista V; PM-10  
Barbosa; PM-2, PM-12  
Braga AC; PM-5  
Carvalho C; PM-5  
Casanova J; PM-6  
Castela E; PM-8  
Castela R; PM-8  
Dias A; PM-3  
Dionísio T; PM-8  
Domingues S; PM-6  
Epifânio P; PM-8  
Faria S; PM-3  
Ferreira P; PM-1  
Francisco A; PM-8  
Freitas AC; PM-2, PM-12  
Gonçalves E; PM-6, PM-10  
Granja S; PM-10  
Guedes A; PM-5  
Guedes M; PM-3  
Lavrador V; PM-1, PM-2, PM-12  
Leite J; PM-6  
Loureiro M; PM-7, PM-12  
Marinho A; PM-8, PM-9  
Martins I; PM-1  
Matos P; PM-3  
Morais L; PM-12  
Morais S; PM-8, PM-9  
Moreira J; PM-7  
Mota C; PM-1  
Mota C; PM-3  
Oliveira D; PM-5  
Pereira A; PM-10  
Pereira Â; PM-10  
Pimenta J; PM-4, PM-7, PM-11  
Pinheiro M; PM-5  
Pinto D; PM-3  
Pires A; PM-8  
Proença E; PM-5  
Ratola A; PM-5  
Ribeiro A; PM-6  
Rocha G; PM-10  
Rocha L; PM-3  
Rocha H; PM-2, PM-12  
Senra V; PM-2, PM-12  
Sousa A; PM-7  
Sousa H; PM-3  
Sousa T; PM-3  
Vila Cova F; PM-7  
Zilhão C; PM-3