

## 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, roncopia 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>, 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) torácica 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 BMPR2 na HHT- associada a HAP, justificando-se esta investigação e