

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA  
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE  
DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA

HIPERTENSÃO PULMONAR PERSISTENTE DO RECÉM-NASCIDO  
ASSOCIADA À ISQUEMIA MIOCÁRDICA TRANSITÓRIA.

RELATO DE UM CASO

JOSÉ CARLOS MELLO

Doutorando da 11ª fase do curso de  
graduação em Medicina - UFSC

Criciúma (SC), Novembro de 1986

## AGRADECIMENTOS

À Dra. Jane Mara da Silva, cardiologista pediátrica do Hospital São José - Criciúma - SC, pela orientação deste trabalho.

Ao Dr. Maurício L. Silva, cardiologista, Clínica Radiológica Dr. Carlos Corrêa Ltda - Florianópolis - SC, pela gentileza na execução da ecocardiografia bidimensional.

Ao acadêmico Marco Antônio Bramorski, pela valiosa ajuda na dactilografia deste trabalho.

## ÍNDICE

I - RESUMO .....	1
II - INTRODUÇÃO ; .....	2
III - RELATO DO CASO .....	4
IV - DISCUSSÃO .....	8
V - CONCLUSÃO .....	11
VI - SUMMARY .....	12
VII - BIBLIOGRAFIA .....	13

## 1 - RESUMO

B

O autor relata um caso de Hipertensão Pulmonar Persistente do Recém-Nascido (Síndrome da Circulação Pulmonar Persistente), associada à Isquemia Miocárdica Transitória com boa evolução em um paciente cujo diagnóstico inicial foi de Cardiopatia Congênita Cianótica.

A evolução clínica aliada aos exames complementares, tais como, eletrocardiograma, gasometria arterial, radiografia de tórax, atividade das enzimas séricas, e ecocardiografia bidimensional auxiliaram no diagnóstico final.

## II - INTRODUÇÃO

*Diagnóstico*

Descrita primeiramente por Gersony em 1969, com a denominação "Circulação Fetal Persistente", a "Hipertensão Pulmonar Persistente do Recém-Nascido", (HPPRN), vem apresentando uma taxa de incidência progressivamente maior nos últimos anos ao lado de uma taxa de mortalidade decrescente devido, principalmente, ao diagnóstico e tratamento precoces.

Esta síndrome clínica continua praticamente desconhecida em nosso meio, devido à escassez de livros-textos que abordem o assunto e também a inexistência de trabalhos publicados no Brasil,

A HPPRN está associada a diversas entidades clínicas, entre as quais se incluem a asfixia perinatal, aspiração meconial, pós-maturidade, hipoglicemia, policitemia, miocardite, hérnia diafragmática, idade materna avançada e o uso de ácido acetil salicílico e indometacina durante a gestação.

*Síndrome clínica*

A maioria dos pacientes são recém-nascidos a termo ou pós-termo com asfixia perinatal, cianose acentuada, taquipneia, acidose, sobrecarga ventricular direita, tiragens intercostais e aumento do diâmetro ântero-posterior do tórax.

*Síntese e sintomas*

*Clara a síndrome e*

*nas suas e sintomas que leva em*

Apresentam hipertensão pulmonar severa, cujos níveis pressóricos se igualam ou ultrapassam os níveis sistêmicos, proporcionando grandes shunts direita-esquerda através do forame oval e do canal arterial.

A redução da resistência vascular pulmonar, ao nascimento, deve-se basicamente à dilatação das pequenas artérias pulmonares devido ao aumento da pO2 e queda da pCO2, outros fatores atuantes são algumas prostaglandinas e o surfactante pulmonar.

A persistência do padrão circulatório fetal leva à hipóxia, que é um estímulo à vasoconstrição pulmonar, ocasionando, portanto, um ciclo vicioso que se não corrigido levará à insuficiência cardíaca congestiva e posteriormente ao óbito.

O tratamento da HPPRN baseia-se em medidas de suporte, tais como, aquecimento, oxigenioterapia, correção da acidose e tratamento da insuficiência cardíaca.

O uso da tolazolina, um potente vasoconstrictor, objetivando a redução da pressão vascular pulmonar, tem sido restrito, devido aos seus efeitos colaterais, hipotensão severa, hemorragia digestiva, oligúria e anúria. A prostaglandina PGD2 tem se mostrado útil na redução da pressão vascular pulmonar sem alterar a pressão sistêmica em animais de experimentação, mas ainda não foi usada no homem.

Objetivamos com este trabalho, divulgar uma patologia que apesar de rara, apresenta uma taxa de mortalidade alta se não for tratada precocemente.

Não é rara - é relativamente comum em sercanos mas o diagnóstico e identificação é raro

### III - RELATO DO CASO

Paciente com aproximadamente duas horas de vida, transferido do Hospital e Maternidade São Donato de Içara - SC para o Hospital São José de Criciúma - SC.

Recém-Nascido filho de C. A., melanodérmico, 3000 g, com características de a termo, nascido de parto normal, amniorrexe em torno de oito horas antes do parto. Ao exame físico apresentava:

Cianose generalizada.

Taquipnéia - 76 incursões respiratórias por minuto.

Ausculta pulmonar normal.

Pulsos braquiais e femorais normais.

Ventrículo direito bem palpável.

Ictus cordis normal.

Frequência cardíaca de 170 batimentos por minuto.

Rítmo cardíaco regular em três tempos (terceira bulha).

Primeira bulha abafada.

Segunda bulha aparentemente única.

Sopro sistólico +++(6) de regurgitação em borda esternal esquerda baixa.

Fígado a 4,5 cm do rebordo costal direito.

Os olhos do paciente pareciam anormalmente grandes, lembran-

do o glaucoma congênito, porém o oftalmologista firmou o diagnóstico de megacórnea, uma entidade benigna.

A mãe do paciente relata que no terceiro trimestre da gestação sentia fortes contrações uterinas, obrigando-a a procurar o hospital diversas vezes, pensando estar em trabalho de parto, mas não sabe informar quais medicamentos fizera uso.

A partir do quadro clínico apresentado, fêz-se o diagnóstico presuntivo de cardiopatia congênita cianótica, solicitando-se os seguintes exames: Rx de tórax, gasometria arterial, hemograma, e eletrocardiograma. Institui-se medidas de suporte: incubadora, oxigênio, restrição hídrica, diurético e digitalico.

O paciente evoluia bem, apresentando diminuição da taquicardia e redução discreta da cianose, porém no terceiro dia de vida surpreendeu-nos o fato de ter havido diminuição acentuada do sopro, regressão da cardiomegalia e o paciente apresentar-se clinicamente bem melhor.

Em vista destes fatos, levantou-se a suspeita de não tratar-se de cardiopatia estrutural, e sim de Hipertensão Pulmonar Persistente do Recém-Nascido.

Segue-se, os resultados dos exames complementares, salientando-se que a gasometria arterial da admissão não foi possível realizar por problemas técnicos.

#### 1º dia de vida

Hemograma: eritrócitos 3,9 milhões por ml, hematócrito 35%, hemoglobina 11,8g/dl, VCM  $90\mu^3$ , ChCM 33,5%, leucócitos 5 000/ml, bastonados 4% - 200, segmentados 58% - 2 900, basófilos - 0%, monócitos 3% - 150, acidófilos 0%, linfócitos 35% - 1750.

Rx de tórax - Aumento do volume cardíaco

Circulação pulmonar aparentemente normal

#### 2º dia de vida

CPK - 50,6 UI, CPKmb - 14,2 UI, DHL - 819,6 UI, TGO - 70,0 U/ml



ECG - Infradesnível do segmento ST nas derivações  $V_1$  e  $V_2$

4º dia de vida

Gasometria arterial: pH- 7,34,  $pO_2$  - 39,4 mmHg,  $pCO_2$  - 45,1mmHg,  $HCO_3$  - 24,8 mEq/l,  $CO_2$  total - 26,3 mM/l, BE- -0,7, saturação de  $O_2$  - 78%.

Hematócrito - 45%.

CPK - 14,4 UI, CPKmb - 9,8 UI, DHL - 616,0 UI, TGO -38,0 U/ml.

Rx de tórax - Volume cardíaco normal

Vasculatura pulmonar normal.

ECG - R puro em  $V_1$  com ondas T negativas

Discreto infradesnível do segmento ST nas derivações  $V_2$  e

$V_3$ .

15º dia de vida

Gasometria arterial - pH - 7,38,  $pO_2$  - 72,7 mmHg,  $pCO_2$  - 41,9mmHg  
 $HCO_3$  - 25,8 mEq/l, BE- -0,4, saturação de  $O_2$  - 91,5%.

16º dia de vida

ECG - Diminuição das alterações da repolarização em relação aos eletrocardiogramas anteriores.

23º dia de vida - Ecocardiografia bidimensional

- 1- Situs solitus víscero-atrial em levocardia.
- 2- Conexões atrio-ventriculares e ventrículo-arteriais concordantes.
- 3- Valvas atrio-ventriculares e ventrículo-arteriais normais.
- 4- Septos interatrial e interventricular íntegros.
- 5- Cavidades atriais e ventriculares normais.
- 6- Vias de saída do VD e VE sem alterações.

Conclusão: Ecocardiograma bidimensional compatível com a normalidade.

EVOLUÇÃO

No segundo dia de vida o paciente apresentou quadro enzimático e eletrocardiográfico compatível com isquemia miocárdica. Além dos cuidados gerais o paciente recebeu diurético, cloreto de potássio e transfusão de papa de hemácias.

No terceiro dia de vida houve melhora do quadro clínico e o sopro cardíaco havia praticamente desaparecido.

No quinto dia de vida apresentava bom estado geral, persistindo apenas discreta cianose de extremidades.

O paciente manteve-se afebril desde a internação até a alta hospitalar com quinze dias de vida.

No 23º dia de vida foi submetido à ecocardiografia bidimensional em Florianópolis-SC apenas para documentar a inexistência de cardiopatia estrutural.

#### IV - DISCUSSÃO

Apesar de transcorridos 16 anos da publicação dos primeiros trabalhos sobre Hipertensão Pulmonar Persistente do Recém-Nascido e de que a cada ano aumenta a sua taxa de incidência nos serviços que pesquisam esta patologia, são poucos os profissionais que a conhecem em nosso meio, devido a sua pouca divulgação.

O diagnóstico presuntivo, neste caso, foi de Transposição dos Vasos da Base associada à Comunicação Interventricular, porém o estado geral do paciente e a evolução nos primeiros dias aliado aos exames complementares iniciais, levou-nos a pensar em Persistência do Padrão Circulatório Fetal ou seja, Hipertensão Pulmonar Persistente do Recém-Nascido.

A cianose no recém-nascido pode ser devido à doença pulmonar parenquimatosa, disfunção do sistema nervoso central, cardiopatia congênita cianótica ou mais raramente metahemoglobinemia.

Os pacientes com Hipertensão Pulmonar Persistente apresentam cianose devido ao baixo fluxo sanguíneo pulmonar e shunt direita-esquerda ao nível de forame oval e canal arterial. Discutiremos apenas o diagnóstico diferencial com cardiopatia congênita cianótica, pois é a forma com que se apresenta esta patologia.

Nas cardiopatias a cianose é devido ou à transposição dos grandes vasos ou à anomalia que provoque redução severa ao fluxo sanguíneo pulmonar com shunt direita-esquerda tais como: anomalia de Ebstein, atresia pulmonar, atresia tricúspide, estenose pulmonar severa isolada e tetralogia de Fallot com atresia pulmonar ou estenose pulmonar severa.

A diferença da vasculatura pulmonar aos raios X fornece a principal distinção entre transposição dos grandes vasos e as anomalias com redução do fluxo sanguíneo pulmonar.

Na transposição dos grandes vasos, a cianose geralmente é acentuada e o Rx de tórax mostra a base do coração estreita, vascularidade pulmonar acentuada e aumento do volume cardíaco.

Na atresia pulmonar, o coração está aumentado logo após o nascimento, a vascularidade pulmonar é claramente diminuída e há uma predominância eletrocardiográfica ventricular esquerda transitória.

Na atresia tricúspide, o coração geralmente é de tamanho normal, há diminuição da vascularidade pulmonar e o eletrocardiograma mostra um desvio do eixo para a esquerda com hipertrofia ventricular esquerda.

Na tetralogia de Fallot em sua forma severa, há diminuição da vascularidade pulmonar, hipertrofia ventricular direita moderada ao eletrocardiograma, porém pouco ou nenhum aumento cardíaco ao Rx.

Na estenose pulmonar severa isolada o coração está aumentado desde o início, a vasculatura pulmonar está diminuída e há hipertrofia ventricular direita.

O exame físico associado a exames complementares tais como, Rx de tórax, eletrocardiograma, gasometria arterial e a evolução clínica geralmente são suficientes para se alcançar o diagnóstico, entretanto em alguns casos será necessário ecocardiograma ou mesmo cateterização cardíaca para afastar cardiopatia congênita.

O desaparecimento do sopro cardíaco foi o ponto fundamen-

tal para se pensar em Hipertensão Pulmonar Persistente do Recém-Nas-  
cido uma vez que uma cardiopatia estrutural não iria ter uma auto-  
resolução. O sopro seria devido à insuficiência tricúspide funcio-  
nal devido ao aumento da resistência vascular pulmonar.

A ecocardiografia bidimensional realizada confirmou a inexis-  
tência de cardiopatia estrutural.

## V - CONCLUSÃO

- 1 - A Hipertensão Pulmonar Persistente do Recém-Nascido deve fazer parte do diagnóstico diferencial de cardiopatia congênita cianótica.
- 2 - Dar uma boa assistência ao parto, evitando-se a asfixia perinatal e a aspiração meconial que são causas predisponentes da patologia em questão.
- 3 - Evitar o uso de ácido acetil salicílico e indometacina durante a gravidez, pois tais drogas ao inibir as prostaglandinas aumentam a pressão vascular pulmonar e conseqüente hipertrofia da camada média das artérias pulmonares de pequeno calibre.
- 4 - Não existe ainda uma droga que reduza a pressão vascular pulmonar seletivamente, embora a prostaglandina  $PGD_2$  tem mostrado eficácia em modelos animais.
- 5 - A ecocardiografia é o melhor exame complementar na exclusão de cardiopatia estrutural.

## VI - SUMMARY

Author reports a case of Persistent Pulmonary Hypertension of the Newborn ( Persistent Fetal Circulation Syndrome ) associated to transitory myocardial ischemia with good evolution in a patient whose initial diagnosis was Cyanotic Congenital Heart Disease.

Clinical evolution allied to complementary exams such as electrocardiogram, serum enzymes activity and two-dimensional echocardiography supported the final diagnosis.

## VII - BIBLIOGRAFIA

- 1 - ADAMS, FH and EMMANOUILIDES, GC. Moss' Heart Disease in Infants Children and Adolescents; Ed. Williams & Wilkins ' 3rd Ed., 1983 Baltimore, London.
- 2 - GRHAM, GR, and ROSSI, E. Heart Disease in Infants and Children; Ed Edward Arnold, 1st Ed 1980 London
- 3 - RUDOLPH, AM. Congenital Diseases of the Heart; Year Book Medical Publishers Inc., 1974 Chicago.
- 4 - SCHAFFER, AJ and AVERY, ME; Doenças do Recém-Nascido; Ed Interamericana, 4ª Ed. 1979 Rio de Janeiro.
- 5 - DRUMMOND, WH. Persistent Pulmonary Hypertension of the Neonate; J. Pediatr 1983 october; 103 (4) 505-14.
- 6 - HAGEMAN, RJ, et al; Persistent Pulmonary Hypertension of the Newborn; Am J Dis Child 1984 Jun; 138(6) 592-5.
- 7 - LINDAY, LA et al. Noninvasive Diagnosis of Persistent Fetal Circulation Versus Congenital Cardiovascular Defects; Am J Cardiol 1983 oct 1; 52(7) 847-51.
- 8 - FOX, WW and DUARA, S. Persistent Pulmonary Hypertension in the Neonate: Diagnosis and Management, J. Pediatr 1983' oct; 103(4) 505-14.
- 9 - WILLE, L et al. Persistence of Fetal Circulation in the Newborn, J Perinat Med 1981; 9 Suppl 1: 106-9.



Apresentação oral 9.  
" escritos 7

TCC  
UFSC  
PE  
0233

Ex.1

N.Cham. TCC UFSC PE 0233  
Autor: Mello, José Carlos  
Título: Hipertensão pulmonar persistente



972810235

Ac. 253865

Ex.1 UFSC BSCCSM