



18º CONGRESSO BRASILEIRO DE
**Pneumologia
Pediátrica**
Porto Alegre - RS

**10, 11 E 12 DE
ABRIL DE 2025**

Centro de Eventos da PUCRS
Av. Ipiranga, 6681 - Partenon, Porto Alegre - RS



Trabalhos Científicos

Título: Paciente Com Síndrome Hepatopulmonar Grave Responsiva A Óxido Nítrico E Sildenafil

Autores: LUCIELLE BERTAN ERMITA (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), DENISE LUCIANE MENEGAZ (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), VANESSA BUSTAMANTE ESTRADA (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), CRISTINA DETONI TRENTIN (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), SANDRA MARIA GONÇALVES VIEIRA (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE), ELENARA DA FONSECA ANDRADE PROCIANOY (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE)

Resumo: A Síndrome hepatopulmonar (HPS) é caracterizada pela tríade de doença hepática, hipoxemia e presença de dilatações vasculares intrapulmonares que produzem shunt intrapulmonar (SIP) direita-esquerda. O transplante hepático (TH) é o tratamento de escolha. Eventualmente, terapias alternativas além da suplementação de oxigênio, necessitam ser utilizadas até a realização do TH. Relatamos o caso de um menino com cirrose e SHP muito grave tratado com óxido nítrico e sildenafil antes do TH. "Menino, 3 anos, hepatopatia secundária a síndrome obstrutiva sinusoidal. Apresentando SHP muito grave definida por hipoxemia grave (PaO₂ 42 mmHg em ar ambiente) e presença de SIP 4+/4+ por ecocardiograma com microbolhas. AngioTC de tórax com anormalidades vasculares pulmonares do tipo I. Tratamento inicial com Allium sativum (cápsulas de alho) sem sucesso. Evoluiu com insuficiência respiratória, sendo necessário CNAF e VM. Recebeu azul de metileno EV e posição de Trendelenburg, com pouca resposta, sendo substituído por pentoxifilina e óxido nítrico inalatório (ONi). Houve melhora progressiva, sendo possível desmame do ONi, início de sildenafil e suspensão da VM após 8 dias. Realizado CAT-D, sem identificação de hipertensão pulmonar. Submetido a TH em uso de pentoxifilina e sildenafil há 30 dias. Iniciado ONi na 12ª hora de PO por hipoxemia grave. ONi e VM suspensos no 10º PO. Alta da UTIP no 15º PO em uso de O₂ por CEN (Sat 92%). Suspenso pentoxifilina e sildenafil. Alta hospitalar no 20º PO, em ar ambiente." Considerando a gravidade do caso, adaptamos o algoritmo proposto por Gupta para manejo da hipoxemia grave na SHP refratária, levando em conta a idade do paciente e a disponibilidade das medicações. O azul de metileno foi utilizado por causar vasoconstrição inibindo o ON endógeno e melhorando a oxigenação. A posição de Trendelenburg foi usada para redistribuir o fluxo sanguíneo e melhorar a oxigenação, baseando-se na localização predominante dos vasos dilatados da SHP nas bases pulmonares. Embora o uso de vasodilatadores teoricamente possa agravar a SHP, o ON inalado tem sido utilizado com bons resultados, pela sua capacidade de desviar o fluxo sanguíneo pulmonar dos vasos basais dilatados, responsáveis pela hipoxemia, melhorando a oxigenação. Porém, seu uso é limitado pela possibilidade de toxicidade. Já o efeito vasodilatador do sildenafil na SHP mostra resultados contraditórios, havendo tanto descrição de piora da dispneia e da hipoxemia quanto de melhora da oxigenação. Neste caso, optamos pelo seu uso pela alta possibilidade de hipertensão pulmonar associada. O uso sequencial das medicações com avaliação clínica contínua possibilitou a realização do TH e resolução da SHP. "Concluimos que o tratamento da SHP até a realização do TH é desafiador, com evidências limitadas a relatos de casos e séries de casos. O uso de medicações com ação vasodilatadora pulmonar na SHP grave deve ser cauteloso e realizado em ambiente cuidadosamente monitorado.