

## CARDIOPATIA CONGÊNITA EM UMA PACIENTE COM ONFALOCELE: RELATO DE CASO.

**INTRODUÇÃO:** Na fase de diferenciação do desenvolvimento embrionário, a falha no fechamento da região mesodérmica lateral pode gerar a onfalocele, que pode ou não ser acompanhada por cardiopatias congênitas. A onfalocele caracteriza-se pela protrusão de vísceras abdominais através de um defeito da linha média na base do umbigo, é comum alterações estruturais associadas, dentre elas 50% são de cardiopatias. **RELATO DE EXPERIÊNCIA:** Relato da progressão de uma paciente com onfalocele e cardiopatia congênita associada: comunicação interventricular (CIV) e comunicação interatrial tipo ostium secum (CIA OS), com estenose do ramo esquerdo da artéria pulmonar, ambos sem relevante repercussões hemodinâmicas inicialmente, porém associado ao quadro clínico e complicações da ventilação pulmonar a cardiopatia avançou para uma defeito do septo atrioventricular (DSAV) parcial com importante repercussão hemodinâmica e hiperfluxo pulmonar. Após 3 falhas de extubação evoluiu para uma traqueostomia, apresentou piora infecciosa relacionada ao fechamento da lesão e a traqueíte. **DISCUSSÃO:** O efeito compressivo da onfalocele diminuiu a capacidade residual funcional (CRF) esperada, comprometendo o desenvolvimento pulmonar e dificultando o desmame da ventilação mecânica, além da congestão pulmonar favorecida pelo hiperfluxo pulmonar. Após a queda da resistência vascular pulmonar (RVP) na CIA e DSAV, evidencia-se o shunt esquerdo-direito ao nível atrial e conseqüentemente hiperfluxo pulmonar, diretamente proporcional ao tamanho da CIA e da RVP. **CONCLUSÃO:** A cirurgia de correção deve ser realizada no primeiro semestre de vida, na avaliação a repercussão hemodinâmica era baixa no primeiro semestre de vida, apenas no ecocardiograma do dia 24/02/2022 foi reavaliado a piora hemodinâmica com repercussões importantes, e neste ponto a instabilidade clínica não permitia a intervenção cirúrgica. A paciente acompanhada foi a óbito por complicações da cardiopatia associada a ventilação pulmonar.

### REFERÊNCIAS:

- Fernandez, C. et al. Onfalocele y Gastroquiasis. 4 Años de Experiencia. **Rev. MexPediatr.** v.74, n. 5, p.208–11, 2007.
- Hoftman, N. et al. Positive End Expiratory Pressure during One-Lung Ventilation: Selecting Ideal Patients and Ventilator Settings with the Aim of Improving Arterial Oxygenation. **Annals of Cardiac Anaesthesia.** v. 14, n. 3, p.183–87, 2015.
- Iliopoulos, I. et al. Cardiopulmonary Interactions in Adults and Children with Congenital Heart Disease. **Progress in Pediatric Cardiology.** v. 39, n. 2, p.151–56, 2015.

Silva R. M., et al. Estado Atual Do Tratamento Dos Defeitos Do Septo Atrial. **Rev. Da Sociedade de Cardiologia Do Estado de São Paulo**. v. 27, n. 1, p.39–48, 2017.

PALAVRAS-CHAVES: Cardiopatias congênitas. Unidade de terapia intensiva. Reabilitação cardíaca.