

COARCTAÇÃO DE AORTA ASSOCIADA A HEMANGIOMA INFANTIL DE VIAS AÉREAS: RELATO DE CASO

ASSOCIATION BETWEEN AORTIC COARCTATION AND INFANTILE AIRWAY HEMANGIOMA: A CASE REPORT

COARTACIÓN AÓRTICA ASOCIADA A HEMANGIOMA DE LAS VÍAS RESPIRATORIAS INFANTILES: INFORME DE UN CASO

Carolina Martins Lessa Barreto¹

Lara Beatrice Lira Soares²

Laércio Pol Fachin³

RESUMO: **Objetivo:** Relatar um caso de associação entre coarctação da aorta e hemangioma infantil com acometimento de vias aéreas. **Metodologia:** Relato de caso clínico descritivo. **Relato:** Paciente do sexo feminino apresentou episódios precoces de dispneia e cianose perioral. Durante internação por quadro respiratório associado à infecção por SARS-CoV-2, foi identificado sopro cardíaco, motivando investigação complementar que confirmou coarctação de aorta. Concomitantemente, videonasolaringoscopia evidenciou hemangioma em região orofaríngea e subglótica, responsável por estridor e obstrução parcial das vias aéreas. A paciente foi submetida à correção cirúrgica da coarctação por aortoplastia com colocação de patch em losango, com boa evolução pós-operatória. O hemangioma foi tratado com propranolol, apresentando regressão significativa das lesões profundas. No seguimento ambulatorial tardio, exames ecocardiográficos seriados evidenciaram estreitamento significativo do istmo aórtico compatível com recoarctação. **Conclusão:** A associação entre coarctação da aorta e hemangioma com comprometimento de vias aéreas pode resultar em apresentação clínica inicialmente dominada por sintomas respiratórios, dificultando o reconhecimento precoce de cardiopatias congênitas. O caso reforça a importância da avaliação clínica abrangente em lactentes com sintomas respiratórios persistentes e acompanhamento cardiológico após correção da coarctação. Destaca-se também a eficácia do propranolol no manejo de hemangiomas com repercussão funcional e a relevância da abordagem multidisciplinar do cuidado.

Palavras-chave: Coarctação da Aorta. Hemangioma infantil. Cardiopatias Congênitas. Aortoplastia. Recoarctação da aorta.

¹Acadêmica do curso de Medicina, Centro Universitário CESMAC, Maceió, AL, Brasil.

²Acadêmica do curso de Medicina, Centro Universitário CESMAC, Maceió, AL, Brasil.

³Docente do curso de Medicina, Centro Universitário CESMAC, Maceió, AL, Brasil.

ABSTRACT: **Objective:** To report a case of association between aortic coarctation and infantile hemangioma with airway involvement. **Methodology:** Descriptive clinical case report. **Case Report:** A female patient presented with early episodes of dyspnea and perioral cyanosis. During hospitalization for respiratory symptoms associated with SARS-CoV-2 infection, a heart murmur was identified, prompting further investigation that confirmed aortic coarctation. Concomitantly, videonasolaryngoscopy revealed a hemangioma in the oropharyngeal and subglottic region, responsible for stridor and partial airway obstruction. The patient underwent surgical correction of the coarctation by aortoplasty with placement of a diamond patch, with good postoperative evolution. The hemangioma was treated with propranolol, showing significant regression of the deep lesions. In late outpatient follow-up, serial echocardiographic examinations showed significant narrowing of the aortic isthmus compatible with recoarctation. **Conclusion:** The association between aortic coarctation and hemangioma with airway compromise can result in a clinical presentation initially dominated by respiratory symptoms, hindering the early recognition of congenital heart disease. This case reinforces the importance of comprehensive clinical evaluation in infants with persistent respiratory symptoms and cardiological follow-up after coarctation repair. The efficacy of propranolol in the management of hemangiomas with functional impact and the relevance of a multidisciplinary approach to care are also highlighted.

Keywords: Coarctation of the Aorta. Infantile Hemangioma. Congenital Heart Diseases. Aortoplasty. Aortic Recoarctation.

RESUMEN: **Objetivo:** Informar un caso de asociación entre coartación aórtica y hemangioma infantil con afectación de las vías respiratorias. **Metodología:** Informe de caso clínico descriptivo. **Informe del caso:** Una paciente femenina presentó episodios tempranos de disnea y cianosis perioral. Durante la hospitalización por síntomas respiratorios asociados a la infección por SARS-CoV-2, se identificó un soplo cardíaco, lo que motivó una investigación adicional que confirmó la coartación aórtica. Simultáneamente, la videonasolaringoscopia reveló un hemangioma en la región orofaríngea y subglótica, responsable del estridor y la obstrucción parcial de las vías respiratorias. La paciente se sometió a corrección quirúrgica de la coartación mediante aortoplastia con colocación de un parche de diamante, con buena evolución postoperatoria. El hemangioma se trató con propranolol, mostrando una regresión significativa de las lesiones profundas. En el seguimiento ambulatorio tardío, los exámenes ecocardiográficos seriados mostraron un estrechamiento significativo del istmo aórtico compatible con recoartación. **Conclusión:** La asociación entre la coartación aórtica y el hemangioma con compromiso de la vía aérea puede dar lugar a una presentación clínica inicialmente dominada por síntomas respiratorios, lo que dificulta el diagnóstico precoz de la cardiopatía congénita. Este caso subraya la importancia de una evaluación clínica integral en lactantes con síntomas respiratorios persistentes y un seguimiento cardiológico tras la reparación de la coartación. Asimismo, se destaca la eficacia del propranolol en el tratamiento de los hemangiomas con impacto funcional y la relevancia de un enfoque multidisciplinario en su atención.

Palabras clave: Coartación de la Aorta. Hemangioma Infantil. Cardiopatías Congénitas. Aortoplastia. Recoartación de la Aorta.

INTRODUÇÃO

A coarctação de aorta é uma cardiopatia congênita caracterizada por um estreitamento localizado na aorta, geralmente na região do istmo, próxima à inserção do ducto arterioso. Esse estreitamento dificulta a passagem do sangue para a porção inferior do corpo, aumentando a resistência ao fluxo sistêmico e a pós-carga do ventrículo esquerdo. Como consequência, o coração precisa exercer maior força para ejetar o sangue, o que pode levar à hipertrofia ventricular esquerda e, nos casos mais graves, à insuficiência cardíaca. Do ponto de vista embriológico, acredita-se que alterações no desenvolvimento do quarto arco aórtico, associadas à presença de tecido ductal na parede da aorta, expliquem o estreitamento, especialmente após o fechamento do ducto arterioso no período neonatal (Brown *et al.*, 2013; Raza *et al.*, 2023).

Os sinais e sintomas dessa condição variam conforme a gravidade da obstrução e o momento do diagnóstico. Em recém-nascidos com coarctação crítica, após o fechamento do ducto arterioso, ocorre piora súbita da perfusão sistêmica, podendo evoluir com choque cardiogênico, acidose metabólica e insuficiência cardíaca. Por outro lado, em lactentes e crianças maiores, o diagnóstico muitas vezes é feito a partir de achados como hipertensão arterial em membros superiores, diferença de pressão entre membros superiores e inferiores, pulsos femorais diminuídos ou ausentes e sopro sistólico à ausculta. Esses sinais refletem a repercussão hemodinâmica crônica do estreitamento aórtico (Forbes *et al.*, 2011; Brown *et al.*, 2013).

Diante da suspeita clínica, foi realizado um ecocardiograma transtorácico que permite identificar o local da coarctação, estimar o gradiente pressórico e avaliar possíveis repercussões sobre as câmaras cardíacas. Quando é necessário maior detalhamento anatômico, principalmente para planejamento terapêutico ou avaliação tardia, exames como angiotomografia computadorizada ou ressonância magnética tornam-se importantes aliados (Torok *et al.*, 2015; Raza *et al.*, 2023).

O tratamento tem como objetivo restabelecer o fluxo adequado pela aorta, podendo ser realizado por correção cirúrgica ou por abordagem percutânea com angioplastia e, em alguns casos, implante de *stent*. Apesar dos bons resultados terapêuticos, o acompanhamento a longo prazo é fundamental, pois pode ocorrer recoarctação, caracterizada por novo estreitamento hemodinamicamente significativo no local previamente tratado. Essa complicação é mais frequente em pacientes operados nos primeiros meses de vida e pode se manifestar novamente por hipertensão arterial ou aumento do gradiente pressórico à ecocardiografia, exigindo reintervenção (Forbes *et al.*, 2011; Torok *et al.*, 2015).

Paralelamente às alterações cardiovasculares, é importante considerar que alguns pacientes pediátricos podem apresentar outras condições associadas, como os hemangiomas infantis. Esses tumores vasculares benignos resultam da proliferação de células endoteliais e são os tumores de partes moles mais comuns na infância. Apresentam uma fase inicial de crescimento rápido, principalmente nos primeiros meses de vida, seguida por involução gradual ao longo dos anos. Sua fisiopatologia envolve aumento de fatores pró-angiogênicos, como o fator de crescimento endotelial vascular (VEGF), que favorece a formação exuberante de vasos sanguíneos (Drolet *et al.*, 2013; Leaute-Labrière *et al.*, 2015).

A apresentação clínica dos hemangiomas varia de acordo com sua localização, profundidade e extensão, podendo manifestar-se desde lesões cutâneas assintomáticas até quadros com repercussões funcionais importantes. Quando localizados em regiões cervicofaciais ou quando há comprometimento das vias aéreas superiores, podem causar sintomas respiratórios graves, como estridor, dispneia e obstrução das vias aéreas, exigindo intervenção urgente (Drolet *et al.*, 2013; Leaute-Labrière *et al.*, 2015).

O diagnóstico clínico geralmente é baseado no histórico e exame físico, e complementado por ultrassonografia com Doppler, ressonância magnética ou videonasolaringoscopia para avaliar extensão e profundidade da lesão (Drolet *et al.*, 2013; Darrow *et al.*, 2015). O manejo terapêutico evoluiu consideravelmente após a introdução do propranolol, um bloqueador β -adrenérgico que atua promovendo vasoconstrição, redução da expressão de fatores angiogênicos e regressão da lesão, sendo especialmente indicado nos casos com risco funcional, crescimento acelerado ou comprometimento de vias aéreas. Outros tratamentos incluem corticosteroides, terapia a laser ou excisão cirúrgica em casos selecionados (Bauman *et al.*, 2014; Darrow *et al.*, 2015).

Dada a importância clínica de ambas as condições, tanto a coarctação de aorta quanto hemangioma com obstrução de vias aéreas, e os potenciais desafios diagnósticos e terapêuticos quando coexistentes em um mesmo paciente, torna-se relevante relatar casos com essa associação para ampliar conhecimento clínico e reforçar a necessidade de abordagem multidisciplinar.

RELATO DE CASO

O presente relato foi apreciado e aprovado pelo sistema CEP/CONEP, sob CAAE 96960226.0.0000.0039. Paciente, recém-nascida, sexo feminino, sem intercorrências durante o

período gestacional ou no parto, apresentando ainda testes de triagens neonatais dentro dos padrões da normalidade. Contudo, com aproximadamente 45 dias de vida, apresentou episódios de dispneia e cianose perioral aos esforços, sendo atendida em serviços de emergência, onde recebia sintomáticos e beta-agonista de curta duração, com melhora transitória. Posteriormente, foi internada devido a quadro de dispneia, tosse metálica e cianose perioral, com RT-PCR positivo para SARS-CoV-2 evoluindo com insuficiência respiratória e estridor importante, necessitando de medidas de suporte clínico. Durante essa internação, foi auscultado sopro sistólico em foco mitral, sendo iniciado propranolol na dose de 1 mg/kg/dia e solicitada investigação complementar por suspeita de cardiopatia congênita associada a possível laringomalácia. Concomitantemente, a paciente apresentava hemangioma facial envolvendo região perioral, mentoniana e malar esquerda (Figura 1).

Figura 1 – Hemangioma infantil de face da paciente relatada



Fonte: Arquivo pessoal.

O ecocardiograma transtorácico realizado evidenciou coarctação de aorta e a videonasolaringoscopia demonstrou a presença de lesões vasculares avermelhadas, planas em parede lateral esquerda da orofaringe, seio piriforme esquerdo e em região subglótica direita compatível com hemangioma em faringe e região subglótica. Após o diagnóstico, permaneceu em acompanhamento com cardiopediatra, inicialmente em uso de captopril, em dose total de 1,5 mg/kg/dia, sem novos internamentos ou intercorrências significativas até a programação cirúrgica.

A angiotomografia de tórax pré-operatória, realizada quando a paciente já tinha cerca de um ano e sete meses de vida, evidenciou conexões venosas sistêmico-atrial, atrioventriculares,

ventriculoarteriais e venosas pulmonares concordantes. O tronco pulmonar e a artéria pulmonar direita apresentavam trajeto e calibre preservados, enquanto a artéria pulmonar esquerda apresentava trajeto preservado e calibre aumentado. Observou-se hipoplasia do arco aórtico médio e distal, com maior área de estreitamento localizada antes da origem da artéria subclávia esquerda. Identificou-se ainda artéria subclávia direita com origem anômala e trajeto retroesofágico. Como achado adicional, havia atelectasia pulmonar bilateral.

A paciente foi submetida à aortoplastia com colocação de patch em losango para ampliação do segmento coarctado aos dois anos e três meses de vida. No pós-operatório imediato, permaneceu em unidade de terapia intensiva pediátrica, apresentando boa evolução clínica, com desmame adequado de sedoanalgesia e extubação no primeiro dia pós-operatório. Posteriormente, evoluiu estável hemodinamicamente em enfermaria, aceitando dieta por via oral, com diurese e eliminações fisiológicas preservadas. Recebeu alta hospitalar em uso de furosemida na dose de 1 mg/kg/dia e propranolol de 2 mg/kg/dia, com orientação de seguimento ambulatorial.

O primeiro ecocardiograma pós-operatório demonstrou fração de ejeção de 69%, drenagem venosa pulmonar e sistêmica normais, conexões atrioventriculares e ventriculoarteriais concordantes, septos interatrial e interventricular íntegros e canal arterial fechado. A angiotomografia pós-operatória evidenciou artéria subclávia direita aberrante, câmaras cardíacas com dimensões preservadas, septos interatrial e interventricular íntegros e artérias pulmonares com trajeto e calibre preservados. Concomitantemente, a paciente ainda apresentava hemangioma facial envolvendo região perioral, mentoniana e malar esquerda, além de acometimento laríngeo e brônquico, cursando com obstrução significativa e estridor à ausculta. Foi instituído tratamento com propranolol, com regressão importante das lesões profundas, permanecendo apenas componente superficial residual em lábio inferior.

Em seguimento cardiológico ambulatorial, realizou Ecocardiograma Transtorácico aos quatro anos e aos quatro anos e oito meses de vida. A comparação entre os exames evidenciou cavidades cardíacas com dimensões preservadas, discreta hipertrofia do ventrículo esquerdo e função sistólica biventricular preservada, com fração de ejeção de 69% e 63,5%, respectivamente. Não foram observadas alterações estruturais significativas das cavidades esquerdas, com diâmetro diastólico do ventrículo esquerdo de 32 mm no primeiro exame e 30 mm no segundo, e diâmetro sistólico de 19 mm e 20 mm, respectivamente. As medidas de espessura do ventrículo esquerdo mantiveram-se semelhantes (septo interventricular de 6 mm e 5,4 mm; parede

posterior de 5 mm e 5,9 mm), assim como as dimensões do átrio esquerdo (20 mm e 21,5 mm). Esses achados sugerem ausência de repercussão estrutural ventricular significativa no período avaliado. A avaliação do arco aórtico demonstrou arco à esquerda, com dilatação da raiz da aorta e da aorta ascendente, associada à hipoplasia do arco transversal distal. Observou-se estreitamento importante na região do istmo aórtico, com diâmetro de 3,8 e 3,6 mm (Z-score entre -6,02 e -5,7). O estudo Doppler, evidenciou fluxo turbulento na aorta descendente, com prolongamento diastólico e padrão de fluxo contínuo na aorta abdominal, sugestivo de obstrução significativa. Em conjunto, os achados ecocardiográficos foram compatíveis com recoarctação da Aorta importante, sem repercussão sistólica ventricular no momento da avaliação.

Na consulta mais recente, aos quatro anos e onze meses, encontra-se em bom estado geral, ativa, eupneica e acianótica, com saturação periférica de 98%. Apresenta pressão arterial de 120x80 mmHg em membro superior e 100x60 mmHg em membro inferior. À ausculta cardiovascular, apresenta ritmo cardíaco regular em dois tempos, bulhas normofonéticas e sopro sistólico 3+/6 audível em focos mitral e pulmonar. Ausculta pulmonar com murmúrios vesiculares presentes bilateralmente, sem ruídos adventícios. Abdome indolor à palpação superficial e profunda, sem visceromegalias. Extremidades aquecidas e bem perfundidas, com pulsos cheios e simétricos em membros superiores e de menor amplitude em membros inferiores, sem sinais de hipoperfusão periférica. Encontra-se em programação para realização de cateterismo cardíaco para avaliação hemodinâmica e definição terapêutica da recoarctação de aorta após correção prévia.

7

DISCUSSÃO

O caso apresentado evidencia uma apresentação clínica inicial complexa, marcada pela presença concomitante de coarctação da aorta e hemangioma infantil com acometimento de vias aéreas. O diagnóstico foi inicialmente motivado por quadro respiratório associado à infecção por SARS-CoV-2, contexto no qual a paciente evoluiu com estridor e insuficiência respiratória. Nesse cenário, a identificação do sopro cardíaco durante a internação foi determinante para a investigação complementar e confirmação da cardiopatia congênita, ressaltando a importância do exame físico minucioso mesmo em pacientes cuja apresentação inicial sugere etiologia predominantemente respiratória.

Paralelamente, a presença de estridor significativo motivou a realização da videonasolaringoscopia, que evidenciou lesões vasculares compatíveis com hemangioma em região orofaríngea e subglótica e, embora os hemangiomas infantis sejam tumores vasculares benignos relativamente comuns na infância, o comprometimento das vias aéreas representa forma menos frequente, porém potencialmente grave, devido ao risco de obstrução respiratória progressiva. No caso descrito, o acometimento facial e laríngeo contribuiu para a intensidade das manifestações respiratórias iniciais, direcionando a investigação clínica prioritariamente para causas respiratórias, possivelmente, retardando a suspeita de coarctação de aorta.

Essa sobreposição de manifestações ilustra um desafio diagnóstico importante na prática pediátrica, onde sintomas como dispneia, estridor e episódios de cianose aos esforços podem estar relacionados tanto à obstrução das vias aéreas quanto a alterações hemodinâmicas decorrentes de cardiopatias congênitas. Dessa forma, diferentes mecanismos fisiopatológicos podem contribuir simultaneamente para o quadro clínico, o que reforça a necessidade de avaliação clínica ampla e cuidadosa nos primeiros meses de vida.

Após a confirmação diagnóstica, a paciente foi submetida à correção cirúrgica da cardiopatia por meio de aortoplastia com patch para ampliação do segmento aórtico estreitado, técnica amplamente utilizada para o tratamento da coarctação. O pós-operatório imediato transcorreu sem intercorrências, com boa recuperação clínica e preservação da função sistólica ventricular, evolução frequentemente descrita na literatura quando a correção é realizada de forma oportuna.

Entretanto, durante o seguimento ambulatorial tardio, os exames ecocardiográficos seriados evidenciaram achados compatíveis com recoarctação da aorta significativa do istmo aórtico o que constitui complicação conhecida após correção cirúrgica dessa cardiopatia, especialmente em pacientes tratados na infância, podendo estar relacionada a crescimento desproporcional do arco aórtico, formação de tecido cicatricial ou persistência de hipoplasia residual do segmento tratado. A redução do diâmetro do istmo, associada a padrão doppler compatível com obstrução relevante, reforça a importância do acompanhamento ecocardiográfico seriado após a correção cirúrgica.

Do ponto de vista clínico, apesar do estreitamento expressivo e da discrepância pressórica entre membros superiores e inferiores, a paciente mantém função sistólica preservada e apenas discreta hipertrofia ventricular esquerda, sugerindo adaptação compensatória do ventrículo esquerdo frente à sobrecarga pressórica proximal. Esse achado reforça que a ausência

de disfunção ventricular não exclui obstrução hemodinamicamente significativa do arco aórtico, sendo fundamental a integração entre avaliação clínica e métodos de imagem para adequada condução terapêutica.

Em relação ao hemangioma, o tratamento com propranolol resultou em regressão importante das lesões profundas, permanecendo apenas componente superficial residual. O bloqueio β -adrenérgico tem sido amplamente reconhecido como terapia de primeira linha para hemangiomas infantis com risco funcional.

Assim, este relato demonstra como a presença de hemangioma de vias aéreas pode contribuir para uma apresentação clínica inicialmente dominada por sintomas respiratórios, o que pode dificultar o reconhecimento precoce de cardiopatias associadas. A sobreposição de manifestações reforça a necessidade de avaliação clínica abrangente em pacientes pediátricos com sintomas respiratórios persistentes ou atípicos, bem como a importância do seguimento prolongado após correção cirúrgica da coarctação, considerando o risco de recoarctação mesmo em pacientes inicialmente estáveis.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A coexistência de coarctação da aorta e hemangioma infantil com acometimento de vias aéreas, como observado neste caso, representa um cenário clínico desafiador, no qual manifestações respiratórias podem predominar e retardar o reconhecimento de cardiopatias congênitas associadas. A identificação do sopro cardíaco durante investigação de quadro respiratório ressalta a importância de uma avaliação clínica minuciosa em lactentes com sintomas respiratórios ou atípicos. Além disso, o caso evidencia a eficácia do propranolol no tratamento de hemangiomas com repercussão funcional e reforça que, apesar dos bons resultados da correção cirúrgica da coarctação da aorta, o acompanhamento cardiológico a longo prazo é essencial devido ao risco de recoarctação tardia. Dessa forma, este relato destaca a necessidade de abordagem multidisciplinar e seguimento clínico rigoroso, contribuindo para o reconhecimento precoce de complicações e para a adequada condução terapêutica desses pacientes.

REFERÊNCIAS

BAUMAN, N. M.; McCARTER, R. J.; GUY, C. L. et al. Propranolol vs prednisolone for symptomatic proliferating infantile hemangiomas: a randomized clinical trial. **JAMA Otolaryngology-Head & Neck Surgery**, v. 140, n. 4, p. 323-330, 2014.

BROWN, M. L.; BURKHART, H. M.; CONNOLLY, H. M.; DEARANI, J. A.; CETTA, F.; SCHAFF, H. V. Coarctation of the aorta: lifelong surveillance is mandatory following surgical repair. **Journal of the American College of Cardiology**, v. 62, n. 11, p. 1020–1025, 2013.

DARROW, D. H.; GREENE, A. K.; MANCINI, A. J.; NORKOOL, P. A. Diagnosis and management of infantile hemangioma. **Pediatrics**, v. 136, n. 4, p. e1060–e1104, 2015

DROLET, B. A.; FROMMELT, P. C.; CHAMPLIN, A. et al. Initiation and use of propranolol for infantile hemangioma: report of a consensus conference. **Pediatrics**, v. 131, n. 1, p. 128–140, 2013.

FORBES, T. J.; KIM, D. W.; DU, W. et al. Comparison of surgical and transcatheter treatment for native coarctation of the aorta in young patients. **Journal of the American College of Cardiology**, v. 58, n. 25, p. 2664–2674, 2011.

LEAUTE-LABRÈZE, C.; HOEGER, P.; MAZEREEUW-HOUTSMA, S. et al. A randomized, controlled trial of oral propranolol in infantile hemangioma. **New England Journal of Medicine**, v. 372, n. 8, p. 735–746, 2015.

RAZA, S.; AGGARWAL, S.; JENKINS, P.; KHARABISH, A.; ANWER, S.; CULLINGTON, D.; JONES, J.; DUA, J.; PAPAIOANNOU, V.; ASHRAFI, R.; MOHAREM-ELGAMAL, S. Coarctation of the aorta: diagnosis and management. **Diagnostics (Basel)**, Basel, v. 13, n. 13, p. 2189, 2023.

TOROK, R. D.; CAMPBELL, M. J.; FLEMING, G. A.; HILL, K. D. Coarctation of the aorta: management from infancy to adulthood. **World Journal of Cardiology**, v. 7, n. 11, p. 765–775, 2015.