Residência RP Pediátrica
Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria
ISSN-Online: 2236-6814

Data de Submissão: 28/02/2019
Data de Aprovação: 24/03/2020

RELATO DE CASO

Estridor em lactente causado por hemangioma subglótico: relato de caso

Stridor in infant caused by subglottic hemangiome: case report

Raquel Gomes Lot[1], Caroline Ramalho Rosa[1], Camila Trevisol de Freitas[1], Gracinda da Conceição Adnet[1], Luisa Araujo Costa[1], Julianna Medeiros de Almeida[1], Márcio Fernandes Nehab[1], Paulo Pires de-Mello[2]

Palavras-chave:
Lactente,
Sons Respiratórios,
Hemangioma,
Diagnóstico Diferencial.

Resumo

O hemagioma subglótico é uma causa rara de estridor, porém é uma das mais comuns neoplasias vasculares das vias aéreas na infância. Caso o tratamento não seja prontamente instituído, torna-se uma condição ameaçadora à vida. Deve-se suspeitar do diagnóstico quando lactentes fora da faixa etária para laringite aguda apresentarem estridor associado a esforço respiratório grave, sem pródromos virais, com quadro não responsivo a medidas terapêuticas iniciais, considerando a principal hipótese diagnóstica. Os hemangiomas infantis começam a proliferar durante o primeiro ano de vida (entre o 1º e 2º mês de vida). A involução geralmente ocorre entre 6 meses e 12 meses de vida (a maioria involui até os 4 anos). O caso trata-se de uma lactente do sexo feminino, 5 meses, com quadro de estridor súbito associado a desconforto respiratório sem pródromos virais ou febre, com pouca resposta a beta agonista de curta duração inalatório, adrenalina inalatória, assim como corticóide inalatório/parenteral. A broncoscopia evidenciou abaulamento de submucosa à direita da subglote com discreta vascularização, sugestivo de hemangioma subglótico. Foi iniciado tratamento com propranolol via oral objetivando a regressão do hemangioma e após estabilidade clínica, a lactente recebeu alta com acompanhamento ambulatorial.

Keywords:
Infant,
Respiratory Sounds,
Hemangioma,
Diagnosis,
Differential.

Abstract

Subglottic hemagioma is a rare cause of stridor, but it is one of the most common vascular neoplasms of the airways in childhood. If the treatment is not promptly instituted, it becomes a life-threatening condition. The diagnosis should be suspected when infants outside the age range for acute laryngitis present with stridor associated with severe respiratory effort, without viral prodromes, with a condition that is not responsive to initial therapeutic measures considering the main diagnostic hypothesis. Infantile hemangiomas begin to proliferate during the first year of life (between the 1st and 2nd month of life). Involution usually occurs between 6 months and 12 months of life (most involution until 4 years). The case is a 5-month-old female infant, with sudden stridor associated with respiratory distress without viral prodromes or fever, with little response to inhaled short-acting beta-agonist, inhaled adrenaline, as well as corticosteroids inhalation/parenteral. Bronchoscopy showed a bulging of the submucosa to the right of the subglottis with slight vascularization, suggestive of subglottic hemangioma. Treatment with propranolol was initiated orally with the aim of regressing the hemangioma and after clinical stability, the infant was discharged with outpatient follow-up.

[1] Instituto Fernandes Figueira, Departamento de Pediatria - Rio de Janeiro - Rio de Janeiro - Brasil
[2] Instituto Fernandes Figueira, Área da Criança Cirúrgica - Serviço de Endoscopia Respiratória - Rio de Janeiro - Rio de Janeiro - Brasil

Endereço para correspondência:
Raquel Gomes Lot
Instituto Fernandes Figueira Endereço: Av. Rui Barbosa, 716 - Flamengo, Rio de Janeiro - RJ, Brasil. CEP: 22250-020. E-mail: raquelglot@gmail.com

Residência Pediátrica; 2020: Ahead of Print.
DOI: 10.25060/residpediatr-2020.v10n3-109

Este trabalho está licenciado sob uma Creative Commons Attribution 4.0 International License.

INTRODUÇÃO

Estridor é um sinal sugestivo de obstrução em via aérea superior, sendo um som inspiratório, descontínuo e monotônico. Diversas etiologias podem ser responsáveis pelo estridor, como anomalias congênitas (laringomalácia, paralisia de corda vocal, membrana laríngea, estenose subglótica, laringocele, anel vascular e atresia de coanas) ou adquiridas (hemangioma infantil, corpo estranho, processos infecciosos e inflamatórios). O hemangioma subglótico é uma neoplasia vascular, geralmente descoberta nos primeiros meses de vida. Manifesta-se por tosse, rouquidão e estridor, no geral inspiratório. A laringoscopia direta é o método usado para diagnóstico. A conduta pode ser desde expectante, nos casos com mínima sintomatologia, até mesmo cirúrgico, podendo incluir traqueostomia para proteção de via aérea. O uso de corticosteroides é uma opção terapêutica, porém atualmente o propranolol é considerado tratamento de primeira linha.

RELATO DE CASO

Lactente do sexo feminino, 5 meses, com história de gastrosquise e atresia intestinal do tipo *apple peel* corrigidas no período neonatal, apresentando quadro súbito de estridor e desconforto respiratório de um dia de evolução, sem pródromos virais ou febre. Criança foi levada à unidade de pronto-atendimento, onde permaneceu internada por 24 horas. Durante este período, recebeu nebulização com β2-agonista de curta duração e adrenalina regular, além de hidrocortisona intramuscular, porém sem resposta clínica inicial. Família procurou, então, hospital federal no Rio de Janeiro, local onde criança nasceu. Evoluiu com importante esforço respiratório, piora do estridor e queda na saturação de oxigênio, sendo admitida em unidade de terapia intensiva (UTI). Radiografia de tórax da admissão sem alterações. Lactente foi submetida a uma laringoscopia flexível transnasal, evidenciando edema subglótico e de aritenóides. Na UTI, permaneceu em oxitenda, com nebulização regular de adrenalina, budesonida inalatória e antibioticoterapia.

No segundo dia de internação, obteve melhora do padrão respiratório, sendo transferida para enfermaria de pediatria em ar ambiente. A broncoscopia realizada durante a internação revelou abaulamento submucoso à direita em subglote, com discreta vascularização, compatível com hemangioma subglótico. Além disso, observou-se também aumento da vascularização em dorso nasal, sugestivo hemangioma plano. Durante a internação, optou-se por iniciar propranolol por via oral para tratamento do hemangioma. Lactente permaneceu estável clinicamente, tendo recebido alta hospitalar com propranolol.

DISCUSSÃO

O estridor é um sintoma comum em crianças e requer uma avaliação médica imediata, pois sua presença pode indicar uma patologia subjacente com risco potencial de gravidade[1,2]. É caracterizado por um ruído respiratório causado pelo turbilhonamento do ar que ocorre devido a uma via aérea (laríngea ou traqueal) parcialmente obstruída[2]. Existem diversas causas de estridor, podendo estas serem divididas de acordo com a localização anatômica: supraglótica (laringomalácia, tumores, cistos e infecção); glótica (membranas laríngeas, paralisia de pregas vocais, estenose glótica e papilomatose); subglótica (cistos subglóticos, hemangiomas, estenoses, crupe ou laringite aguda, anéis traqueais e traqueíte bacteriana)[2].

O hemangioma subglótico é uma causa rara de estridor, porém é uma das mais comuns neoplasias vasculares das vias aéreas na infância[3]. A incidência de hemangiomas infantis (HI) é maior em prematuros e ter baixo peso ao nascer parece configurar maior risco[3]. Hemangiomas, no geral, acometem 4 a 5% de lactentes caucasianos, são 4 a 5 vezes mais comuns no sexo feminino e 1,4% das crianças acometidas apresentarão lesão concomitante de via aérea[1]. HI cutâneos em *"beard distribution"* estão associados ao maior acometimento de via aérea. Cerca de 50% das crianças com hemangioma subglótico possuem lesões cutâneas associadas[2]. Um subgrupo de pacientes com HI exibe uma associação de anomalias oculares, cerebrais, cerebrovasculares, cardiovasculares e torácicas, todas incluídas em uma desordem chamada de síndrome PHACE[3,7].

Os HI começam a proliferar durante o primeiro ano de vida (geralmente entre o 1º e 2º mês de vida), completando seu crescimento ao redor do 5º mês de vida. A involução geralmente ocorre entre 6 meses e 12 meses. A maioria involui até os 4 anos[3]. Classicamente, o hemangioma subglótico manifesta-se por volta de 4 a 6 semanas de vida, podendo progredir rapidamente para insuficiência respiratória[1]. Deve-se suspeitar de hemangioma subglótico quando lactentes fora da faixa etária apresentarem estridor associado ao esforço respiratório grave, com quadro não responsivo a medidas terapêuticas se considerada a hipótese de laringite aguda (estridulosa)[1,4]. No caso relatado, os sintomas iniciaram-se mais tardiamente, aos 5 meses de vida, com estridor bifásico de início súbito, com rápida progressão para desconforto respiratório grave, sem outros sintomas. A princípio, o diagnóstico proposto foi de laringite aguda, apesar de não pertencer à faixa etária da doença. A lactente não respondeu ao tratamento da hipótese diagnóstica principal: nebulização com adrenalina e corticoide sistêmico. Aventou-se, então, a possibilidade de aspiração de corpo estranho, devido ao quadro clínico súbito, sendo solicitado radiografia de tórax.

A laringoscopia flexível inicialmente pode ser importante tanto para definir a etiologia, quanto para excluir outros diagnósticos diferenciais de estridor de etiologia congênita, como paralisia de pregas vocais, cistos laríngeos, estenose subglótica, laringomalácia, estenose subglótica. Ela permite avaliar grau de obstrução de via aérea, extensão e localização da lesão, além de possíveis complicações, como sangramentos e ulcerações[1]. No relato de caso, devido à gravidade do quadro, primeiramente foi realizada laringoscopia, que revelou edema subglótico e de pregas aritenóides, sendo afastado o diagnóstico de aspiração

de corpo estranho. Após estabilidade clínica, prosseguiu-se a investigação com broncoscopia para melhor avaliação da via aérea, que evidenciou aumento da vascularização em dorso nasal sugestivo de hemangioma plano e abaulamento submucoso subglótico à direita com discreta vascularização – imagem de um possível hemangioma subglótico.

Atualmente, o propranolol é considerado o tratamento de primeira linha. Trata-se de um fármaco de baixo custo, bem tolerado, sendo um método não invasivo de tratamento. O modo de ação proposto consiste em vasoconstrição e inibição da angiogênese, principalmente. A indução da apoptose de células endoteliais é questionável[3,6,9]. Quando usado precocemente, durante a fase proliferativa, apresenta melhores resultados[5]. A dose de propranolol recomendada é de 2 a 3mg/kg/dia, com resposta em até 24h do início da terapia. Iniciar com 1 mg/kg/dia e aumentar a dose 0,5mg/kg/dia por semana[10]. Os efeitos adversos incluem bradicardia, hipotensão arterial, broncoespasmo e hipoglicemia[1,6]. Dentre outras opções terapêuticas, estão incluídas: corticosteroides, agentes antiangiogênicos (interferon alfa), vincristina, terapia com laser, ressecção cirúrgica e até mesmo traqueostomia nos casos de obstrução severa de via aérea com impossibilidade de ressecção[8].

A paciente do caso teve alta após dois dias de uso do propranolol na dose de 2mg/kg/dia, com melhora clínica, sem esforço respiratório, sem estridor e não apresentou efeitos colaterais da medicação. Seguiu em acompanhamento ambulatorial na dermatologia e pediatria geral para avaliação da regressão das lesões.

CONCLUSÃO

O hemangioma subglótico é uma causa rara de estridor na infância, porém deve haver sua suspeita quando crianças fora da faixa etária típica para laringite aguda se apresentam com estridor e esforço respiratório grave, principalmente quando não há pródromos virais associados. A broncoscopia é essencial na avaliação completa da via aérea, excluindo diagnósticos diferenciais e, portanto, realizando o seu diagnóstico. O propranolol, atualmente, é o tratamento de primeira linha, obtendo-se bons resultados quando iniciado o mais precocemente possível.

REFERÊNCIAS

1. Ting M, Robert R, Catherine MA. Subglottic infantile haemangioma: a rare but important consideration in young infants presenting with stridor. J Paediatr Child Health. 2016 Dez;52(12):1111-13.
2. Rutter MJ. Estritor em crianças. VII Manual de Otorrinolaringologia Pediátrica da IAPO. Curitiba: Lis Grafica; 2006.
3. Darrow DH, Greene AK, Mancini AJ, Nopper AJ. Diagnosis and management of infantile hemangioma. Pediatrics. 2015 Out;136(4):e1060-e104.
4. Veras TN, Benvenutti RC, Hornburg G, Schner AMS. Subglottic hemangiome in childhood. Braz J Otorhinolaryngol. 2012 Fev;78(1):143.
5. Batista GS, Sabbatini S. Uso do propranolol para tratamento do hemangioma: Consenso. Resid Pediatr. 2014;4(2):81.
6. Drolet BA, Frommelt PC, Chamlin SL, Haggstrom A, Bauman NM, Chiu YE, et al. Initiation and use of propranolol for infantile hemangioma: report of a consensus conference. Pediatrics. 2013 Jan;131(1):128-40.
7. Metry D, Heyer G, Hess C, Garzon M, Haggstrom A, Frommelt P, et al. Consensus statement on diagnostic criteria for PHACE syndrome. Pediatrics. 2009 Nov;124(5):1447-56.
8. Grzesik P, Wu JK. Current perspectives on the optimal management of infantile hemangioma. Pediatr Health Med Ther. 2017 Dec;8:107-16.
9. Léauté-Labrèze C, De La Roque ED, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Taïeb A. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. N Engl J Med. 2008;358(24):2649-51.
10. Ministério da Saúde (BR). Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas hemangioma infantil. Brasília (DF): Ministério da Saúde; 2009.