

Sarcoma de Kaposi Laríngeo e Ocular: Uma manifestação inicial de VIH

Laryngeal and Ocular Kaposi's sarcoma: The initial manifestation of HIV

Joana Silva • José Penêda • Joana Ferreira • Rita Gama • Sandra Gerós • Artur Condé

RESUMO

As manifestações do vírus da imunodeficiência humana (VIH) são variadas. Apesar de ser a neoplasia mais frequente nos doentes com o Síndrome de Imunodeficiência Adquirida (SIDA), o sarcoma de Kaposi (SK) raramente é a sua manifestação inicial. O atingimento laríngeo e ocular na ausência de lesões cutâneas ocorre raramente.

Apresentamos o caso de um doente de 32 anos, sem antecedentes patológicos conhecidos, que apresentava odinofagia com um mês de evolução e episódios de hemorragia subconjuntival recorrente. Ao exame objetivo apresentava uma lesão vegetante supraglótica, e uma segunda lesão subconjuntival.

Os exames complementares confirmaram o diagnóstico de SK associada a infeção por VIH. Iniciou terapêutica anti-retrovírica e quimioterapia, acabando por falecer após seis meses, devido a complicações sucessivas. O SK, raro como manifestação inicial de SIDA, deve ser considerada no diagnóstico diferencial de massas em localizações atípicas.

Palavras chave: Sarcoma de Kaposi; VIH; SIDA; laringe

ABSTRACT

Human immunodeficiency virus (HIV) manifestations are varied. While Kaposi's sarcoma (KS) remains the most common neoplasm in patients with Acquired Immunodeficiency Syndrome (AIDS), it is rarely its initial manifestation. Laryngeal and ocular involvement in the absence of skin lesions occurs infrequently.

We present the case of a 32-year-old patient with no known comorbidities, who had odynophagia of one month duration and episodes of recurrent subconjunctival hemorrhage. We noticed a supraglottic vegetating lesion and a second subconjunctival lesion.

Diagnostic work-up confirmed the diagnosis of KS associated with HIV infection. He started antiretroviral therapy and chemotherapy, eventually dying after six months due to successive complications. KS, rare as the initial presentation of AIDS, should be considered in the differential diagnosis of masses in atypical locations.

Keywords: Kaposi sarcoma; HIV; AIDS; larynx.

INTRODUÇÃO

O sarcoma de Kaposi (SK) é um tumor vascular de baixo grau, associado a infeção pelo vírus herpes humano tipo 8.¹ Os primeiros casos associados à síndrome da imunodeficiência adquirida (SIDA) foram descritos em 1981, sendo o tumor mais frequente nos indivíduos com vírus da imunodeficiência humana (VIH). Atualmente, é considerado pelo CDC (*Center of Disease Control*) como uma doença definidora de SIDA.^{2,3}

Após a introdução de terapêutica antiretroviral no final dos anos 90, verificou-se uma diminuição da incidência de SK nos doentes com VIH.⁴

A sua forma de apresentação mais comum é a mucocutânea, podendo ter atingimento visceral. Apesar de estarem descritas apresentações em virtualmente todas as regiões do organismo, na cabeça e pescoço atinge com maior frequência o palato, língua, gengivas, faringe e glândulas salivares. O atingimento laríngeo e ocular são pouco frequentes e raramente são a apresentação inicial.^{5,6}

Joana Silva

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Portugal

José Penêda

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Portugal.

Joana Ferreira

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Portugal.

Rita Gama

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Portugal.

Sandra Gerós

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Portugal.

Artur Condé

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Portugal

Correspondência:

Joana Silva
joanavilela.silva@gmail.com

Artigo recebido a 10 de Dezembro de 2019. Aceite para publicação a 24 de Fevereiro de 2020.

CASO CLÍNICO

Doente de 32 anos, sexo masculino, sem antecedentes patológicos conhecidos. Recorreu ao serviço de urgência de Otorrinolaringologia por odinofagia com um mês de evolução, sem outros sintomas faríngeos. Negava dispneia, febre e sintomas constitucionais.

Referia episódios de hemorragia subconjuntival esquerda recorrente com dois anos de evolução, o último episódio de resolução incompleta cerca de dois meses antes. Apresentava um contacto sexual com diagnóstico recente de gonorreia, referindo exsudado peniano purulento com duas semanas de evolução.

Ao exame objetivo verificou-se a presença de lesões maculares milimétricas acastanhadas dispersas no palato mole, candidíase orofaríngea, e uma lesão vegetante, de tonalidade violácea, que envolvia a prega ariepiglótica e valécula direitas, associada a edema supraglótico sem compromisso da via aérea (Figura 1). A mobilidade laríngea estava preservada. Apresentava também hemorragia subconjuntival bilateral com uma lesão avermelhada na conjuntiva esquerda, endurecida (Figura 2), sem outras alterações no exame de cabeça e

pescoço, nomeadamente da cavidade nasal, alterações cutâneas ou tumefações cervicais. Concomitantemente verificou-se balanite com exsudado peniano purulento. A investigação inicial incluiu hemograma, ionograma, função renal e proteína C reativa (PCR), rastreio de ISTs (infecções sexualmente transmissíveis), exame bacteriológico do exsudado e biópsia da lesão ocular. O estudo realizado evidenciou infeção pelo VIH-1, com balanite infecciosa por *Streptococcus Dysgalactiae*. O exame anatomopatológico da lesão ocular foi compatível com SK. A contagem de linfócitos T CD4+ era de 23 células /uL e a carga viral de 259135 cópias/ml. Realizou adicionalmente tomografia computadorizada toracoabdominopélvica, que excluiu lesões adicionais. O doente foi diagnosticado com SIDA e SK, e orientado pelo Serviço de Infeciologia e Oncologia Médica, tendo iniciado terapêutica anti-retrovírica e quimioterapia com doxorubicina lipossómica.

Após um período inicial de melhoria o curso clínico complicou-se com toxicidade hematológica e síndrome de restituição imune, com evolução rápida após suspensão do tratamento. O doente faleceu seis meses após o diagnóstico.

FIGURA 1

Fibroscopia flexível laríngea demonstrando Sarcoma de Kaposi a envolver a prega ariepiglótica e valécula direitas.



FIGURA 2

Hemorragia subconjuntival associada a Sarcoma de Kaposi da conjuntiva esquerda



DISCUSSÃO

O SK caracteriza-se pela sua apresentação heterogénea, influenciada pelas características imunológicas do hospedeiro. É um tumor multifocal com manifestação mais frequente nos membros inferiores, face, tronco e gengivas, sendo também comum nos gânglios linfáticos e trato gastrointestinal.⁷

Macroscopicamente inclui lesões em placa ou nodulares, de diferentes tonalidades.^{8,9}

A apresentação clínica pode variar entre um comportamento indolente, normalmente confinado à pele, a uma forma agressiva e rapidamente progressiva, como o caso apresentado. Em mais de 50% dos casos as lesões cutâneas encontram-se associadas a um componente visceral, mais frequentemente na cavidade oral e trato gastrointestinal, em cerca de 40%.⁷

Quer o envolvimento laríngeo, quer as manifestações oculares sem atingimento cutâneo são raras, descritas em 20% dos casos. A infeção pelo VIH manifesta-se na cabeça e pescoço em virtualmente 100% dos doentes, e as alterações mais comuns incluem adenomegalias cervicais, faringite, hipertrofia de tecido linfoide, ulceração das mucosas e infeções oportunistas. Quando o SK surge em localizações atípicas como primeira manifestação, o seu diagnóstico pode ser difícil.¹⁰⁻¹²

O SK laríngeo manifesta-se normalmente com queixas obstrutivas, podendo ser assintomático. A odinofagia não é uma queixa frequente e, no caso descrito, podia estar relacionada com a candidíase orofaríngea.^{13,14}

As manifestações oculares em doentes VIH são raras na ausência de lesões sistémicas, com apresentação bilateral em 50% dos casos, onde normalmente atinge a pálpebra inferior. Os neovasos aberrantes não possuem

membrana basal o que condiciona um aumento da permeabilidade e uma predisposição para a ocorrência de micro-hemorragias e deposição de hemo-siderina. Quando localizado na conjuntiva pode mimetizar uma hemorragia subconjuntival em fases iniciais, tal como descrito neste caso.^{15,16}

A epidemiologia do SK sofreu alterações significativas após a introdução da terapêutica anti-retrovírica de alta eficácia (HAART), no início dos anos 90. A sua incidência diminuiu significativamente, no entanto, permanece como a neoplasia mais comum nos doentes infetados com VIH.⁴

O tratamento do SK laríngeo baseia-se na reversão do estado de imunossupressão e em terapêutica dirigida, local ou sistémica. A introdução de HAART permite reduzir o tamanho das lesões e, em 35% dos casos de SK cutâneo, pode haver regressão completa ao fim de 3-9 meses de tratamento. Em casos de SK disseminado, a doxorubicina lipossómica constitui o tratamento de 1ª linha. Localmente as opções de tratamento incluem radioterapia, quimioterapia intralesional, ablação com laser e terapia fotodinâmica. Em certos casos, pode ser necessária uma traqueostomia.^{1,17} Os doentes VIH com SK e níveis baixos de CD4 têm um risco aumentado de desenvolver síndrome de restituição imune, uma condição que cursa com agravamento clínico paradoxal nas primeiras semanas após introdução da HAART.¹⁸ A presença de uma infeção sexualmente transmissível deve alertar para a possibilidade de coinfeção com VIH, uma vez que atuam como cofatores.¹⁹

CONCLUSÃO

A infeção por VIH manifesta-se frequentemente na cabeça e pescoço, no entanto, o SK em localizações atípicas raramente é a apresentação inicial da doença. Esta entidade deve ser considerada no diagnóstico diferencial de lesões laríngeas.

Conflito de Interesses

Os autores declaram que não têm qualquer conflito de interesse relativo a este artigo.

Confidencialidade dos dados

Os autores declaram que seguiram os protocolos do seu trabalho na publicação dos dados de pacientes.

Proteção de pessoas e animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estão de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos diretores da Comissão para Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Política de privacidade, consentimento informado e Autorização do Comité de Ética

Os autores declaram que obtiveram consentimento para o uso de fotografias dos pacientes neste artigo.

Financiamento

Este trabalho não recebeu qualquer contribuição, financiamento ou bolsa de estudos.

Disponibilidade dos Dados científicos

Não existem conjuntos de dados disponíveis publicamente relacionados com este trabalho.

Referências bibliográficas

- Schneider JW, Dittmer DP. Diagnosis and Treatment of Kaposi Sarcoma. *Am J Clin Dermatol.* 2017 Aug;18(4):529-539. doi: 10.1007/s40257-017-0270-4.
- Kaposi's sarcoma and Pneumocystis pneumonia among homosexual men--New York City and California. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 1981 Jul 3;30(25):305-8.
- Harris A, Bolus NE. HIV/AIDS: an update. *Radiol Technol.* 2008 Jan-Feb;79(3):243-52.
- Yoshimura K. Current status of HIV/AIDS in the ART era. *J Infect Chemother.* 2017 Jan;23(1):12-16. doi: 10.1016/j.jiac.2016.10.002.
- Radu O, Pantanowitz L. Kaposi sarcoma. *Arch Pathol Lab Med.* 2013 Feb;137(2):289-94. doi: 10.5858/arpa.2012-0101-RS.
- Ramirez-Amador V, Anaya-Saavedra G, Martinez-Mata G. Kaposi's sarcoma of the head and neck: a review. *Oral Oncol.* 2010 Mar;46(3):135-45. doi: 10.1016/j.oraloncology.2009.12.006.
- Facciola A, Venanzi Rullo E, Ceccarelli M, D'Aleo F et al. Kaposi's sarcoma in HIV-infected patients in the era of new antiretrovirals. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2017 Dec;21(24):5868-5869. doi: 10.26355/eurrev_201712_14036.
- Etamad SA, Dewan AK. Kaposi Sarcoma Updates. *Dermatol Clin.* 2019 Oct;37(4):505-517. doi: 10.1016/j.det.2019.05.008.
- Sanchez del Monte J, Hernandez Guerrero A, Sobrino Cossio S, Lárraga Octavio A, et al. [Clinical manifestations and endoscopic characteristics of Kaposi's sarcoma in patients with acquired immunodeficiency syndrome]. *Rev Gastroenterol Mex.* 2005 Oct-Dec;70(4):416-23.
- Pantanowitz L, Dezube BJ. Kaposi sarcoma in unusual locations. *BMC Cancer.* 2008 Jul 7;8:190. doi: 10.1186/1471-2407-8-190.
- Becker KN, Becker NM. Ocular manifestations seen in HIV. *Dis Mon.* 2014 Jun;60(6):268-75. doi: 10.1016/j.disamonth.2014.03.007.
- Brun SC, Jakobiec FA. Kaposi's sarcoma of the ocular adnexa. *Int Ophthalmol Clin.* 1997 Fall;37(4):25-38. doi: 10.1097/00004397-199703740-00004.
- Schiff NF, Annino DJ, Woo P, Shapshay SM. Kaposi's sarcoma of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1997 Jul;106(7 Pt 1):563-7. doi: 10.1177/000348949710600706.
- Mochlouis G, Irving RM, Grant HR, Miller RF. Laryngeal Kaposi's sarcoma in patients with AIDS. *J Laryngol Otol.* 1996 Nov;110(11):1034-7. doi: 10.1017/s0022215100135698.
- Shuler JD, Holland GN, Miles SA, Miller BJ, et al. Kaposi sarcoma of the conjunctiva and eyelids associated with the acquired immunodeficiency syndrome. *Arch Ophthalmol.* 1989 Jun;107(6):858-62. doi: 10.1001/archophth.1989.01070010880035.
- Sousa Neves F, Braga J, Cardoso da Costa J, Sequeira J, et al. Kaposi's sarcoma of the conjunctiva and the eyelid leads to the diagnosis of human immunodeficiency virus infection - a case report.. *BMC Cancer.* 2018 Jul 3;18(1):708. doi: 10.1186/s12885-018-4611-3.
- Dittmer DP, Damania B. Kaposi sarcoma-associated herpesvirus: immunobiology, oncogenesis, and therapy. *J Clin Invest.* 2016 Sep 1;126(9):3165-75. doi: 10.1172/JCI84418.
- Kato H, Yanagisawa N, Morioka H, Sasaki S et al. Laryngeal Kaposi's Sarcoma Complicated by the Immune Reconstitution Inflammatory Syndrome in an HIV-infected Patient. *Intern Med.* 2016;55(8):1001-5. doi: 10.2169/internalmedicine.55.5813.
- Dougan S, Evans BG, Elford J. Sexually transmitted infections in Western Europe among HIV-positive men who have sex with men. *Sex Transm Dis.* 2007 Oct;34(10):783-90. doi: 10.1097/01.olq.0000260919.34598.5b.