

Sarcoma de Kaposi da laringe - Caso clínico

Laryngeal Kaposi's sarcoma - Case report

Clara Silva • Carla Gapo • Natércia Silvestre • Jorge Miguéis • Ana Margarida Amorim • Sofia Caetano • Isabel Ramos • Maria José Julião
António Paiva

RESUMO

O sarcoma de Kaposi (SK) é a neoplasia mais frequente nos doentes com o Síndrome de Imunodeficiência Adquirida (SIDA). O envolvimento da cabeça e pescoço é frequente, no entanto o atingimento laríngeo com dispneia é raro. Os autores apresentam um caso clínico ilustrativo desta patologia como manifestação inicial de SIDA.

Doente de 37 anos, sem antecedentes patológicos relevantes, com queixas de dispneia alta, disfonia e disfagia com 2 meses de evolução. Apresentava formação vegetante supraglótica, tendo sido realizada biópsia e traqueotomia. Os exames complementares confirmaram o diagnóstico de SK no contexto de infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH). Iniciou quimioterapia, profilaxia das infecções oportunistas e terapêutica antiretroviral, observando-se regressão completa das lesões e decanulação ao final do 4º ciclo de tratamento. Esta entidade, rara como manifestação inicial de SIDA, deve ser considerada no diagnóstico diferencial das massas laríngeas.

Palavras-chave: Sarcoma de Kaposi, Laringe, VIH, SIDA.

ABSTRACT

Kaposi's sarcoma (KS), is the most common malignancy observed in the patient with acquired immune deficiency syndrome (AIDS). Head and neck involvement is not unusual. However laryngeal involvement with dyspnoea is rare. The authors present a clinical case that illustrates this pathology as the first manifestation of AIDS.

A 37 year-old male, with no prior pathology, with history of hoarseness, dysphagia and dyspnoea within 2 months. He presented with a supraglottic neoformation, and a biopsy of the lesion and a tracheotomy were performed. Complementary exams confirmed the diagnosis of laryngeal KS associated to human immunodeficiency virus (HIV) infection. He started chemotherapy, opportunistic infection prophylaxis and anti-retroviral therapy. There was total regression of the lesions and he was decanulated after the 4th cycle of chemotherapy. This entity, rare as the initial manifestation of AIDS, must be considered in the differential diagnosis of laryngeal mass.

Keywords: Kaposi sarcoma, larynx, HIV, AIDS.

INTRODUÇÃO

O sarcoma de Kaposi (SK) é um tumor vascular indolente associado ao vírus herpes humano tipo 8¹⁻⁴.

A patogénese não está bem definida envolvendo uma interação complexa entre factores de crescimento angiogénicos e citocinas^{2,4,5}. Na infecção por VIH, a sua presença é definidora de SIDA⁶. Foi descrito em 1872 pelo dermatologista húngaro, Moritz Kaposi, que caracterizou o tumor como lesões violáceas maculares cutâneas com bordos irregulares com predilecção pelas extremidades inferiores, mais frequentes em idosos do mediterrâneo e homens judeus.⁶⁻⁸ Apresenta, no entanto, uma grande variância dependendo do subtipo epidemiológico: clássico, africano endémico, iatrogénico e epidémico associado a SIDA.^{1-3,6} Em 1989, cerca de 40% dos homens homossexuais com SIDA desenvolviam SK. Destes, 2/3 apresentavam lesões de SK na cabeça e pescoço e 20% tinham envolvimento respiratório. Desde 1996, a incidência de SK associada a SIDA tem vindo a diminuir em parte devido à terapêutica antiretroviral.⁸ No entanto, a incidência de SK em indivíduos homossexuais que estão infectados com VIH é de cerca de 15-20%, 3% em heterossexuais que usam drogas injectáveis, 3% em

Clara Silva

Interna de Otorrinolaringologia dos HUC

Carla Gapo

Assistente Hospitalar de Otorrinolaringologia dos HUC

Natércia Silvestre

Interna de Otorrinolaringologia dos HUC

Jorge Miguéis

Assistente Hospitalar Graduado de Otorrinolaringologia dos HUC

Ana Margarida Amorim

Assistente Hospitalar de Otorrinolaringologia dos HUC

Sofia Caetano

Interna de Infeciologia dos HUC

Isabel Ramos

Assistente Hospitalar de Infeciologia dos HUC

Maria José Julião

Assistente Hospitalar Anatomia Patológica dos HUC

António Paiva

Director de Serviço de Otorrinolaringologia dos HUC; Professor Catedrático da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Correspondência:

Clara Silva

ORL-10º piso

Hospitais da Universidade de Coimbra

Praceta Mota Pinto

3000-075 Coimbra

claranetosilva@gmail.com

mulheres e crianças, 3% em receptores de transfusões e 1% em hemofílicos.^{4,6}

As lesões são muitas vezes multifocais podendo afectar qualquer parte do corpo. Embora a região da cabeça e pescoço esteja frequentemente envolvida pelo SK, o envolvimento laríngeo é pouco comum.¹⁰ A apresentação do SK da laringe com obstrução das vias aéreas é rara, com apenas alguns casos descritos.⁹ Ainda mais raro é ser a manifestação inicial de SIDA.⁴

CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino, 37 anos, fumador (20UMA), sem antecedentes patológicos relevantes, que recorre à consulta de Otorrinolaringologia por disfonia, disfagia e dispneia alta com 2 meses de evolução. À laringoscopia indirecta verificou-se a presença de uma lesão vegetante, de bordos irregulares, friável, supraglótica que ocupava a região direita com edema perilesional. Realizou-se nasofibrolaringoscopia para documentar a lesão (figura 1). Foi solicitada Tomografia Computorizada (TC) cervico-facial e programada biópsia. A TC evidenciou um processo expansivo a nível da hipofaringe direita com extensão ao seio piriforme homolateral e prega ari-epiglótica direita com extensão inferior à hemilaringe (figura 2).

FIGURA 1
Nasofibrolaringoscopia: Lesão vegetante supraglótica direita.

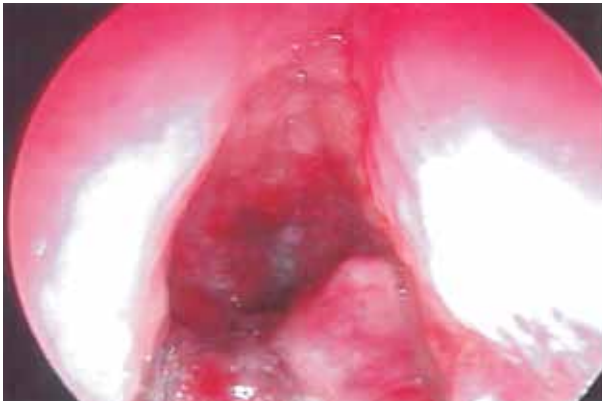
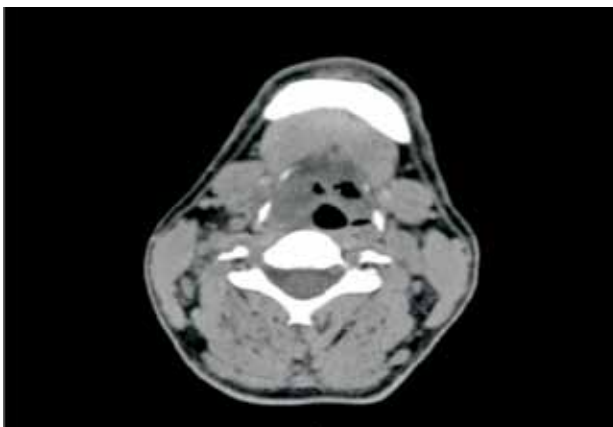


FIGURA 2
TC cervico-facial- processo expansivo na hipofaringe direita



A biópsia revelou um epitélio com alterações degenerativas superficiais de balonização e necrose, discreta papilomatose e congestão intensa da lâmina própria, portanto sem aspectos neoplásicos ou de processo granulomatoso. Entretanto recorre ao serviço de urgência por agravamento da dispneia com necessidade de traqueotomia, sob anestesia geral, por iminente obstrução das vias aéreas. Nessa altura foi repetida a biópsia (mais alargada). O estudo serológico evidenciou infecção por VIH e o estudo anatomo-patológico foi compatível com SK (figura 3). A contagem de linfócitos T CD4+ era de 3,7 células/mm³ e carga viral VIH-1: 189.244 cópias/ml. Durante o internamento verifica-se a presença de lesões cutâneas toraco-abdominais esquerdas (figura 4) e nos membros inferiores, compatíveis com SK cutâneo e a presença de candidíase oral.

FIGURA 3
Estudo histológico por microscopia óptica: Neoplasia fusocelular vascular. H10-18022x200 Hematoxilina-eosina

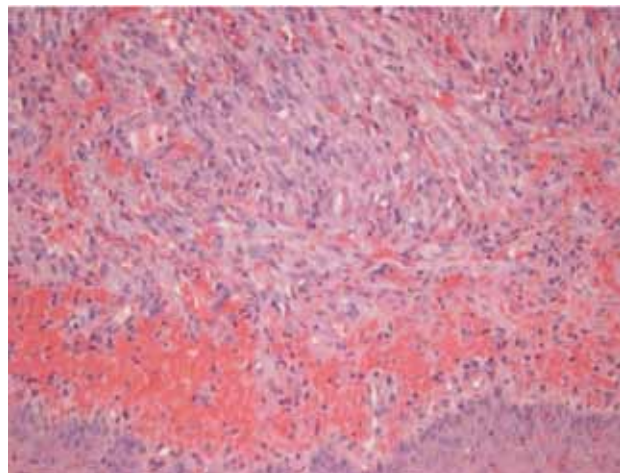


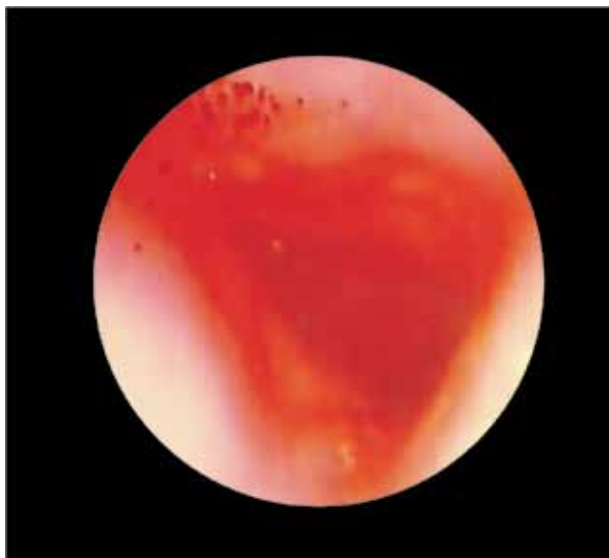
FIGURA 4
Lesões cutâneas torácicas violáceas com um padrão de distribuição linear típico.



O doente foi orientado para o Serviço de Infecção onde iniciou tratamento com doxorrubicina lipossômica e terapêutica antiretroviral, tendo sido descanulado com sucesso ao fim do 4º ciclo de tratamento (figura 5).

FIGURA 5

Nasofibrolaringoscopia: Laringe após o 4º ciclo de quimioterapia



DISCUSSÃO

O SK da cabeça e pescoço está bem descrito na literatura, sendo o palato e as gengivas locais de envolvimento frequente.⁶ Contudo o SK que resulta em obstrução das vias aéreas é raro.⁵ Mochoulis *et al* conduziu um estudo retrospectivo, identificando 17 doentes com SK laríngeo, verificando que a região supra glótica é a mais afectada.^{3,6,8} Como qualquer patologia laríngea manifesta-se por disfonia, disfagia ou dispneia podendo causar obstrução completa. Assim, o SK deverá entrar no diagnóstico diferencial das lesões laríngeas.

Embora o SK seja reportado em todos os grupos de risco para infecção VIH verifica-se uma predominância nos homossexuais ou bissexuais do sexo masculino.⁴

O SK é muitas vezes assintomático e pode ocorrer em qualquer estadió da infecção VIH, mas a mortalidade está aumentada quando há envolvimento visceral e pulmonar. Consideram-se também factores de mau prognóstico, o tamanho do tumor, a contagem de linfócitos CD4+ inferior a 200 células/mm³ e história de infecções oportunistas.⁵

O diagnóstico do SK laríngeo é realizado por laringoscopia e biópsia sendo necessário manter um alto índice de suspeição, nomeadamente em doentes sem aparentes factores de risco para infecção por VIH. Histologicamente é caracterizado pela presença de células fusiformes com uma orientação aleatória, eritrócitos extravasados e a presença de finas fendas vasculares numa rede reticular de fibras de colagénio.⁶

Nos casos semelhantes ao por nós descrito, pode ser necessária uma intervenção urgente pelo risco de obstrução da via aérea. Especula-se que a cricotirotomia deverá ser preferida dado o risco de hemorragia associado à traqueotomia, muito embora não exista grande experiência com a primeira.^{8,9,10} Grenberg *et al* e Roy *et al* reportaram casos de pacientes com SIDA e Kaposi laríngeo cuja traqueotomia resultou em hemorragia não controlada, paragem cardiorespiratória e morte.⁸ Relativamente à biópsia, há autores que não a recomendam pelo risco de hemorragia associado.⁶ A necessidade de realização de procedimentos invasivos está associada a uma maior morbidade e mortalidade.⁸ No entanto, no caso clínico relatado não houve qualquer tipo de intercorrência hemorrágica.

As opções terapêuticas são variadas incluindo: irradiação local, quimioterapia intralesional ou ablação laser e terapêutica sistémica, particularmente se a doença estiver disseminada ou for rapidamente progressiva.¹⁰ A terapêutica local é geralmente usada para como tratamento paliativo da dor e para obter melhoria funcional.^{4,6}

Por outro lado, nestes doentes é fundamental o tratamento do VIH propriamente dito. No final dos anos 90 foram introduzidas duas novas classes de antiretroviricos, os análogos dos inibidores da transcriptase reversa não nucleosídeos e os inibidores da protease, que melhoraram significativamente a eficácia deste tipo de terapêutica.^{1,6} A combinação de 3 ou mais agentes antiretroviricos de pelo menos duas classes diferentes ficaram conhecidos como tratamento antiretroviral (TARV). Esta combinação leva a uma rápida diminuição plasmática da carga viral de RNA VIH e um aumento da contagem de linfócitos CD4+. Está também associada a supressão da replicação do VIH, redução das infecções oportunistas, da mortalidade, das neoplasias associadas a SIDA e do SK laríngeo epidémico.^{1,6}

Durante a era pré TARV a radioterapia tinha um papel bem definido no tratamento do SK cutâneo e lesões dolorosas dos pés, genitais, cavidade oral e conjuntiva. No entanto é agora menos utilizada como 1ª linha, tornando-se de 2ª ou 3ª linha depois da quimioterapia.¹ Carmen Ares e Abdelkarim S Allal apresentam um caso de SK laríngeo com boa resposta à radioterapia, considerando a mesma uma boa alternativa com elevado sucesso. Os agentes utilizados para quimioterapia incluem a vincristina, vinblastina, doxorrubicina lipossômica, daunorubicina lipossômica, paclitaxel e interferão alfa.^{1,3}

A injeção intralesional de vinblastina foi usada inicialmente em 1968 por Klein, sendo um método válido para o tratamento de lesões pequenas a moderadas da orofaringe e laringe. Outras formas de tratamento local

incluem a injeção de interferão alfa, aplicação tópica de retinóides sintéticos e terapêutica fotodinâmica.⁴

Os doentes com SIDA têm uma sobrevida limitada. O subtipo de SK associado à mesma é a forma mais agressiva, sendo que habitualmente os doentes morrem em 15 a 24 meses.³

Dada a agressividade deste tumor é necessário investir em novas armas terapêuticas, de forma a garantir o aumento da taxa de sobrevida destes doentes.

CONCLUSÃO

O sarcoma de Kaposi pode ocorrer em indivíduos saudáveis ou imunodeprimidos e o seu aparecimento em locais atípicos é difícil de diagnosticar, requerendo um alto índice de suspeição. Portanto é necessário considerá-lo no diagnóstico diferencial de massas laríngeas. Apesar do risco associado a procedimentos invasivos como a traqueotomia e a biópsia, estas são de considerar na evidência de obstrução da via aérea e na necessidade de um diagnóstico, como ilustrado no caso clínico apresentado.

Referências bibliográficas:

1. Ares C; Allal A.S. Long-term complete remission of laryngeal Kaposi's sarcoma after palliative radiotherapy. *Nature clinical practice oncology* 2005; vol2: 473-477.
2. Choussy O; Haverbeke CV; Babin E; Francois A et al. Unusual presentation of oropharyngeal Kaposi Sarcoma. *Head & Neck* 2008; 30: 411-415.
3. Angouridakis N; Constantinidis J; Karkavelas G; Vlachtsis K et al. Classic (Mediterranean) Kaposi's sarcoma of the true vocal cord: a case report and review of the literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006; 263: 537-540.
4. Watson J.R. Granoff D. Sataloff R.T. Dysphonia due to Kaposi's Sarcoma as the Presenting Symptom Of Human Immunodeficiency Virus. *Journal of Voice* 2004;18: 398-402.
5. Marsot-Dupuch K. Quillard J. Meyohas .M.C. Head and neck lesions in the immunocompromised host. *Eur Radiol* 2004; 14: 155-167.
6. Tahir J.M.; Gopalan KN; Marina MB; Putra SHA.P. A rare case of laryngeal kaposi's sarcoma. *Bangladesh Journal of Medical Science* 2010; vol 9: 107-109.
7. Schiff N.F. Woo P. Annino D. J. Shapshay S.M. Kaposi's sarcoma of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997; 106: 563-567.
8. Miner J.E.; Talmage D.E. An AIDS-Associated Cause of the Difficult Airway: Supraglottic Kaposi's Sarcoma. *Anesth Analg* 2000; 90:1223-6.
9. Allison J.B. Ptaszynski K. Karpel J.P. Upper airway obstruction in a woman with AIDS-related Laryngeal Kaposi's Sarcoma. *Chest* 1996; 109:836-837.
10. Pantanowitz L.; Dezube B.J. Kaposi sarcoma in unusual locations. *BMC Cancer* 2008, 8:190.