

# Caso Clínico

Cristina Carneiro Pita

R4 Pneumologia e Alergia Pediátrica –  
HIJPII

Maio de 2012

# Apresentação do caso

- M.E.G.R, masculino, 2 anos, peso = 11,8 Kg
- Admitido no HJPII em 07/10/11, com relato de tosse seca e estridor laringeo crônico, evoluindo com piora importante do quadro, dificuldade respiratória e cansaço. Mãe nega febre.

# Apresentação do caso

- História Pregressa:
  - RNT, 40 semanas, parto normal sem intercorrências. PN=3.025g. Apgar 7/9.
  - Choro rouco desde o nascimento. Não desenvolveu fala.
  - IVAS de repetição, com piora do padrão respiratório a cada episódio, rouquidão e cansaço.
  - Disfagia progressiva, só aceitando dieta líquida nos últimos meses.

# Apresentação do caso

- História Pregressa:
  - Internação neste serviço de 08 a 14/09/11 com história de cansaço e esforço respiratório ao dormir. Sem tosse ou febre associados. Diagnosticado com laringite aguda, recebeu dexametasona IM e micronebulização com adrenalina.
- HF: 4 irmãos hígidos. Pais hígidos

# Exame Físico

- REG, prostrado, cianótico, anictérico, afebril, hipocorado.
- AR: Entrada de ar ruim, MV diminuído globalmente. Esforço muito importante, com apnéia transitória. SatO2 : 89% em O2 CN a 2l/min.
- ACV: BCNF, RCR em 2 tempos. FC: 180 bpm. Pulsos cheios e amplos. PCP aprox: 3".
- AD: abdome plano, normotenso, sem massas ou VCM. Mancha mongólica a esquerda
- Otoscopia e oroscopia: sem alterações

# Hipótesis diagnósticas?



# Conduta

- Realizada micronebulização com adrenalina 1 ml + 1 ml.
- Após adrenalina: melhora da entrada de ar e do esforço respiratório.
- CD: Transferido ao CTI pediátrico

# Evolução no CTI

- Intubado a admissão devido a insuficiência respiratória por obstrução de via aérea superior. Visualizado, durante procedimento de intubação, lesão vegetante em epiglote.
- Permaneceu em VM por 9 dias (parâmetros máximos VM 18/5/35x/80%).
- Picos febris nos 4 primeiros dias de internação, sendo realizadas 2 triagens infecciosas sem alterações. Não fez uso de ATB. Afebril desde 11/10/11.
- Sumetido a broncoscopia no dia 13/10



# Propedêutica:

- 07/10: Hemocultura: NHCB
- 08/10: Hb = 11,4 Ht = 34,6 VCM = 77 HCM = 25,4  
GB = 6500 (86seg - 12linf - 2 mono) Plaq: 473000 PCR: 3,3 Gli  
= 128 Na = 137 K = 5,0 Cl = 103 lactato = 1,1
- 10/10 gasometria : 7,45 / pco2 36,6 / po2 86,2 / BE -2 / HCO3  
20
- 11/10: Secreção traqueal: Streptococcus pneumoniae  
multisensível
- 13/10: Hb = 10,5 Ht = 32,3 Plaq: 508.000 PCR: 4,2  
GB = 11300(71seg/0,6bas0/8mono/20,4linf)  
PTT: 28,8 AP: 95% RNI: 1,03 uréia: 16 creatinina: 0,2

# Propedêutica:

- 13/10: Broncoscopia
  - Laringoscopia direta: com paciente ainda intubado, mucosa supraglótica circundante ao tubo traqueal de aspecto endoscópico normal, sem vegetações. Após retirada do tubo traqueal, observado diversas lesões císticas translúcidas, obstruindo totalmente a fenda glótica. Devido a queda importante de saturação, realizada reintubação do paciente, com passagem sem resistência do tubo traqueal pela fenda glótica (lesões moles e compressivas?). Exame interrompido pelo quadro obstrutivo e queda importante da saturação.

# Propedêutica:

- 13/10: Broncoscopia – continuação
  - Traquéia e brônquios não examinados
  - Conclusão: lesões vegetantes císticas e translúcidas em região glótica e subglótica com obstrução total da fenda glótica, de etiologia a esclarecer.
  - Obs: não realizada qualquer intervenção broncoscópica propedêutica devido a quadro de insuficiência respiratória. Sugerimos realização de traqueostomia e posterior avaliação broncoscópica.

# Evolução no CTI

- Submetido a traqueostomia no dia 14/10, procedimento sem intercorrências.
- Desconectado da VM no dia 15/10 com O2 por macro a 1l/min em TQT, mantendo bom padrão respiratório.
- Suspenso O2 da TQT no dia 18/10 com boa tolerância.
- Alta do CTI para enfermaria em 20/10/11

# Evolução na enfermaria

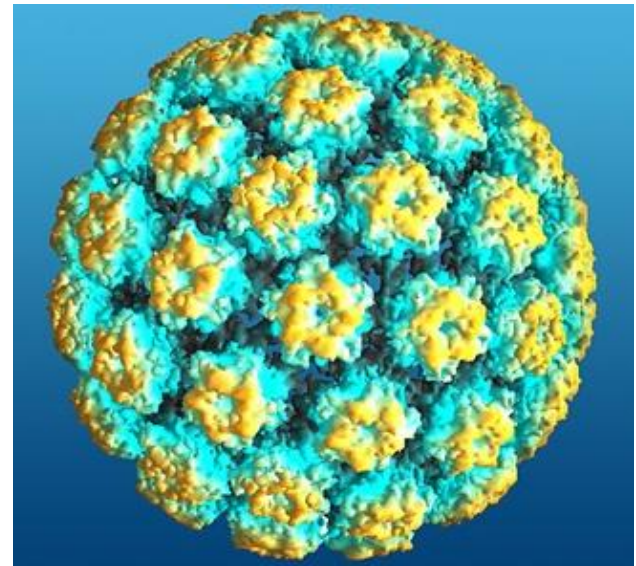
- Criança evoluiu sem intercorrências.
- Em dieta VO líquida – em acompanhamento com fonoaudiologia.
- Alta hospitalar em 27/10 com nova broncoscopia já agendada para 31/10.

# Papilomatose laríngea

- Introdução:
  - Etiologia viral.
  - Proliferação de lesões papilomatosas no interior das vias aéreas superiores.
  - Histologicamente benignos - comportamento agressivo.
  - Podem ocorrer em qualquer idade – preferência por pré escolares entre os 2 e 4 anos.

# Papilomatose laríngea

- Introdução:
  - Incidência em  $< 14$  anos = 4/100.000 ano
  - Sem predileção por sexo
  - Via de transmissão



# Papilomatose laríngea

- Etiologia:
  - Causada pelo papilomavírus humano – HPV.
  - Etiologia viral descrita pela primeira vez por Ulman (1923).
  - O HPV DNA tem sido diagnosticado em todas as lesões examinadas.
  - Tipos mais frequentes encontrados na via aérea: HPV 6 e HPV 11.

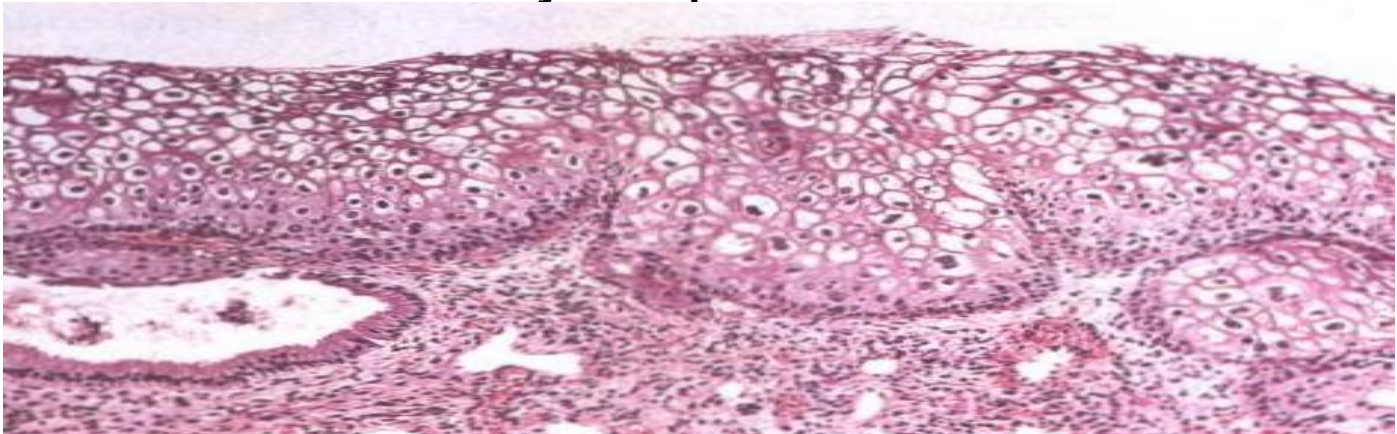


# Papilomatose laríngea

- HPV 11
  - Forma mais agressiva
  - Maior tendência à obstrução das vias aéreas
  - Crescimento mais rápido das lesões
- HPV 6
  - Predomina entre 20-40 anos
  - Lesões isoladas
  - Necessitam de um menor número de intervenções cirúrgicas

# Papilomatose laríngea

- Células normais do epitélio respiratório podem conter partículas latentes do papilomavírus → tendência de recorrência.
- O HPV tende a se localizar em áreas anatômicas de transição da mucosa, onde os epitélios escamoso e ciliado se encontram justapostos.



# Papilomatose laríngea

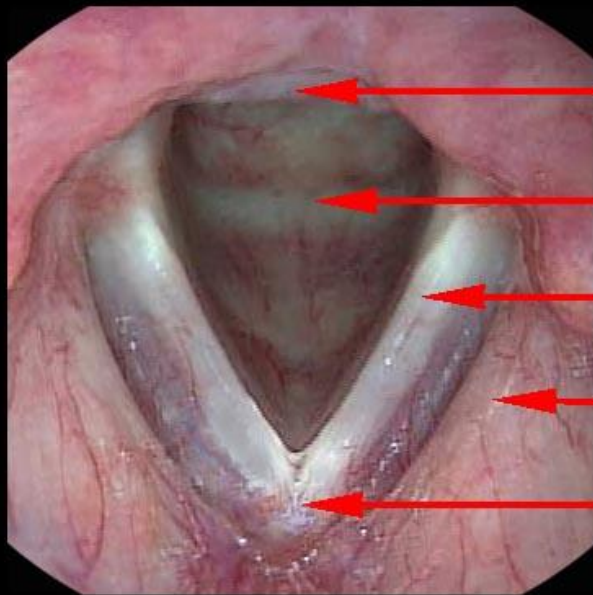
- Clínica:
  - Rouquidão progressiva e sintomas de obstrução das vias aéreas superiores – causado pela presença do papiloma nas pregas vocais – é um primeiro alerta de alteração laríngea importante e muitas vezes grave.
  - A sintomatologia depende da localização onde prioritariamente se instalam as vegetações papilomatosas.

# Papilomatose laríngea

- Lesões se iniciam pela superfície das pregas vocais:
  - Disfonia → estridor laríngeo
- Lesões se iniciam na porção inferior das pregas vocais e subglote:
  - Insuficiência respiratória com estridor laríngeo → disfonia

# Papilomatose laríngea

Normal Larynx



posterior commissure

proximal trachea

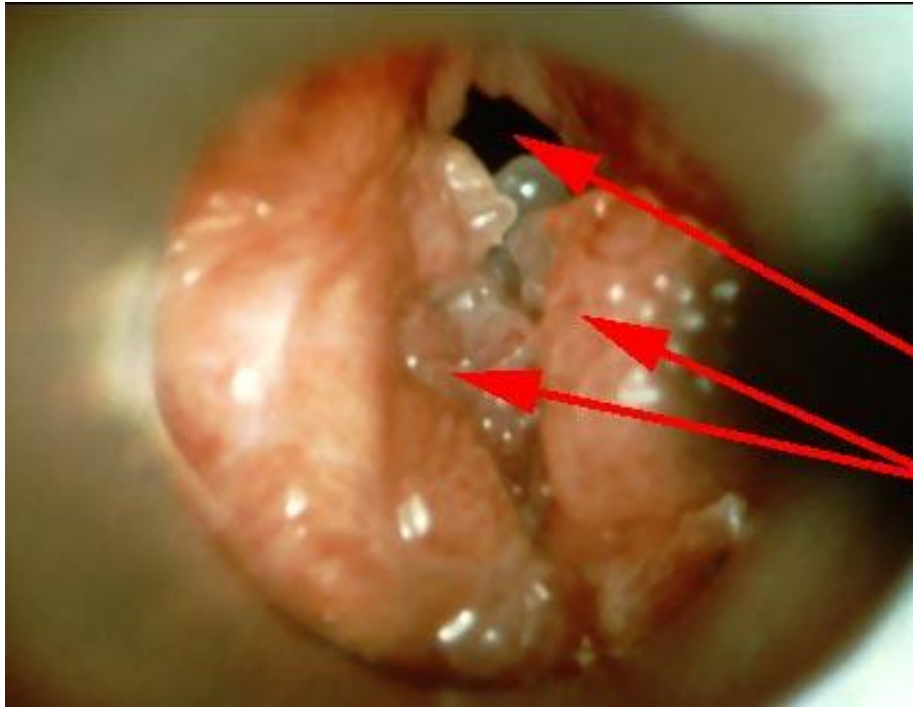
true vocal fold

false vocal fold

anterior commissure



# Papilomatose laríngea



Aggressive Laryngeal Papilloma

Near complete airway obstruction

Residual airway lumen

Papilloma on both vocal folds

# Papilomatose laríngea

- Estridor persistente associado à disfonia, com desenvolvimento de angústia respiratória → tríade clássica da obstrução respiratória causada pela papilomatose laríngea em crianças.
- Disfonia de maior duração, não relacionada a episódios alérgicos ou infecciosos das vias aéreas – descartar.
- Diagnóstico: avaliação endoscópica + provas virais específicas.

# Papilomatose laríngea

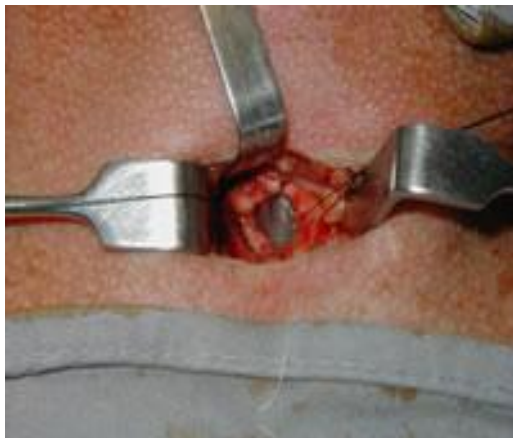
- Diagnóstico diferencial:
  - O estridor que se encontra presente desde o nascimento pode estar relacionado a alterações congêntas:
    - Laringomalácea
    - Cistos e hemangioma subglótico
    - Anel vascular
    - Paralisia da corda vocal





# Papilomatose laríngea

- Traqueostomia:
  - Pode ser necessária nos distúrbios respiratórios agudos.
  - A cânula deve ser retirada o mais precocemente possível – sua presença prolongada é fator de disseminação da doença para outros setores da via aérea.
  - Deve ser sempre evitada.



# Papilomatose laríngea

- Pesquisar RGE – favorece a manutenção e persistência da doença.
- Presença da doença em período neonatal é fator prognóstico desfavorável.

# Papilomatose laríngea

- Tratamento:
  - Cirúrgico ou imunológico – nenhum método isolado tem se mostrado eficiente.
  - Objetivo: manutenção da permeabilidade da via aérea e da boa qualidade da voz.



# Papilomatose laríngea

- Tratamento cirúrgico:
  - Base fundamental da terapêutica.
  - Objetivo: completa retirada dos papilomas preservando as estruturas normais adjacentes.
  - Atualmente: repetidas microlaringoscopias de suspensão (instrumentos frios, eletrocautério, criocirurgia, diatermossucção, microdebridadores, terapia fotodinâmica, **laser de CO2**, KTP e argônio).

# Papilomatose laríngea

- Tratamento cirúrgico:
  - laser de CO2:
    - Laser molecular cujo princípio ativo são partículas de gás carbônico.
    - Grau de precisão extremamente elevado.
    - Excelente efeito homeostático.
    - Não impede a recidiva, mas permite a remissão imediata e continuada das recidivas até a cura ou melhora clínica.
    - Aumenta a possibilidade de se evitar uma traqueostomia.

# Papilomatose laríngea

- Tratamento cirúrgico
  - Complicações:
    - Edema, hemorragias, sinéquias e estenoses são as complicações mais frequentes – fazer revisão completa da hemostasia e atenção na utilização excessiva de cautérios.



Sinéquia das pregas vocais e  
consequente estenose glótica.

# Papilomatose laríngea

- Imunoterapia:
  - Como terapêutica adjuvante é extremamente promissora.
  - Interferon: efeitos antiproliferativos e antivirais, sendo a droga mais utilizada e com melhores resultados.
  - Cidofovir: antiviral utilizado na retinite por CMV em pacientes com SIDA. Tem se mostrado excelente opção terapêutica com baixa toxicidade local e sistêmica.

# Papilomatose laríngea

- Imunoterapia:

- Interferons

- Proteínas imunoreguladoras sintetizadas por linfócitos T, macrófagos, fibroblastos e outros tipos de células, após estimulação com vírus, antígenos, mitógenos, DNA de dupla fita ou lectinas.
    - Aumentam a capacidade dos macrófagos para destruir células tumorais, vírus e bactérias.
    - São classificados como alfa, beta e gama.



# Papilomatose laríngea

- Imunoterapia:

- Interferon

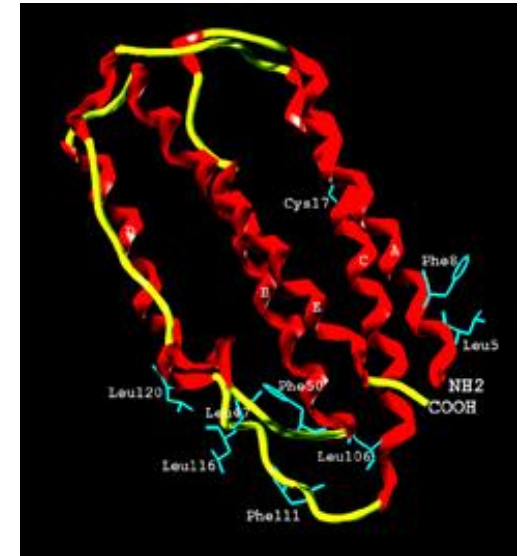
- Os interferons alfa bloqueiam a replicação viral, potencializam a atividade lítica das células natural killer , aumentam a expressão de MHC de classe I nas células infectadas por vírus e induzem o desenvolvimento de células TH1.
    - São capazes de impedir a replicação viral, são antiproliferativos e induzem febre.
    - Efeito imunomodulatório.

# Papilomatose laríngea

- Immunoterapia:

- Interferon

- Administração por via intramuscular, depois da remoção cirúrgica dos papilomas, na dose de 100.000 UI/kg, 3 vezes por semana, diminuindo-se gradativamente, até 50.000 UI/kg de peso, 1 vez por semana, em crianças.



# Papilomatose laríngea

- Imunoterapia:
  - Cidofovir
    - Agente antiviral, análogo do nucleosídeo citosina.
    - Potente inibidor da replicação viral.
    - Utilizado como tratamento adjuvante na PLR desde 1998, doses (2,5 a 30mg), apresentando resultados controversos.
    - Aplicado sob a forma de injeção intralesional ou no local de onde os papilomas foram ressecados.
    - Laser de CO2 + Cidofovir tem demonstrado remissão completa em quadros de PLR recorrente grave a curto prazo.

# Papilomatose laríngea

- Conclusão:
  - A papilomatose laríngea representa um desafio para o paciente, seus familiares e a equipe médica.
  - Apesar de raro e benigno, resulta em morbidade significativa devido aos sítios afetados e a recorrência frequente das lesões.



Obrigada!