

## DISSEMINAÇÃO PULMONAR NA LARINGOPAPILOMATOSE JUVENIL\*

Luciano Lerch Hoffmann<sup>1</sup>, Karin Eickhoff<sup>2</sup>, Sandra Jungblut<sup>3</sup>, Álvaro Porto Alegre Furtado<sup>4</sup>

**Resumo** A laringopapilomatose juvenil é o tumor do trato respiratório mais comum em crianças, porém o acometimento dos brônquios e do parênquima pulmonar ocorre em apenas 1% a 2% dos casos. Os autores relatam um caso de disseminação pulmonar na laringopapilomatose juvenil, descrevendo os aspectos radiológicos e tomográficos das lesões. São feitos comentários sobre a abrangência clínica dessa doença e discutidos os aspectos diagnósticos, histopatológicos e terapêuticos provenientes dos dados clínicos relatados no caso e da revisão de literatura realizada.

**Abstract** *Pulmonary involvement in juvenile laryngeal papillomatosis. Papillomas are the most common laryngeal tumors in infancy and childhood, and spreads to involve the lung parenchyma and bronchi in less than 2% of cases. The authors report one case of pulmonary spread in laryngeal papillomatosis and describe radiographic and tomographic aspects of these lesions. It is discussed the clinical presentation of this disease, the diagnostic methods, histopathology and therapeutic approaches involving the clinical data related and a recent literature review.*

Hoffmann LL, Eickhoff K, Jungblut S, Furtado APA. Disseminação pulmonar na laringopapilomatose juvenil. *Radiol Bras* 1999;32:219-221.

### INTRODUÇÃO

A papilomatose juvenil da laringe é o tumor mais comum do trato respiratório em crianças, porém as lesões raramente acometem a traquéia e somente em 1% a 2% dos casos ocorre disseminação para os brônquios e parênquima pulmonar<sup>(1)</sup>. O papiloma é geralmente benigno, mas está associado a alto grau de morbidade e a elevado custo no tratamento<sup>(2)</sup>.

A apresentação clínica da doença não está estabelecida, uma vez que existem poucos casos publicados na literatura e na sua maioria como relatos de casos individuais<sup>(3)</sup>. O sintoma mais comum da laringopapilomatose juvenil é a rouquidão, sendo o primeiro a manifestar-se<sup>(4)</sup>. Geralmente ocorrem manifestações respiratórias obstrutivas, mudanças na voz

e infecções respiratórias causadas pela extensão e localização das lesões.

A laringoscopia, a radiografia convencional de tórax e a tomografia computadorizada são exames que permitem diagnosticar a doença e avaliar a extensão das lesões. No pulmão, a doença manifesta-se como nódulos sólidos ou cavitados, redondos, bem definidos, de tamanhos variáveis, obstruindo os brônquios principais e acometendo o parênquima pulmonar<sup>(3)</sup>.

A ressecção por microcirurgia ou a fulguração a laser dos papilomas são o tratamento de escolha<sup>(4)</sup>. A recorrência das lesões é freqüente e alguns pacientes são submetidos a inúmeras intervenções durante o curso da doença.

O exame anatomopatológico confirma, histologicamente, o aspecto benigno do tumor.

### CASUÍSTICA E MÉTODOS

Apresentamos um caso de traqueo-laringopapilomatose juvenil com envolvimento pulmonar demonstrado pela radiografia de tórax convencional e pela tomografia computadorizada, acompanhado durante oito anos nos Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

Um garoto com dois anos de idade foi atendido na emergência do HCPA, com sintomas de rouquidão progressiva e obstrução respiratória. Foi necessária uma traqueostomia de urgência e constatou-se a presença de papilomas obstruindo a laringe. Durante a investigação descobriu-se que o paciente tivera problemas durante o nascimento, com peso ao nascer de 2.400 g e história de infecção materna pelo "human papilloma virus" (HPV) durante a gestação. Desde então o menino vem sendo acompanhado no ambulatório do HCPA.

Foram realizadas diversas ressecções cirúrgicas e fulgurações a laser das lesões (uma a cada 4-5 meses), por causa da recorrência dos papilomas, e nunca foi possível retirar a cânula de traqueostomia.

Aos sete anos de idade o paciente foi internado por causa de broncopneumonia e, por meio dos exames radiológicos do tórax, identificaram-se lesões císticas bem definidas, com tamanhos variados, em ambos os pulmões, compatíveis com papilomatose pulmonar juvenil. O paciente precisou de diversas internações hospitalares para o tratamento de infecções respiratórias causadas por variados agentes etiológicos.

\* Trabalho realizado no Serviço de Radiologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS.

1. Acadêmico da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Estagiário no Serviço de Radiologia do HCPA.

2. Médica Residente em Radiologia no HCPA.

3. Médica Contratada do Serviço de Radiologia do HCPA.

4. Chefe do Serviço de Radiologia do HCPA.

Endereço para correspondência: Luciano Lerch Hoffmann. Rua Jaraguá, 355, casa 6, Bairro Bela Vista. Porto Alegre, RS, 90450-140.

Aceito para publicação em 8/2/1999.

O paciente está, atualmente, com dez anos de idade e realiza controle periódico das lesões pulmonares através de radiografias e tomografia computadorizada. Ainda necessita de ressecções cirúrgicas a cada 5-6 meses e utiliza antibióticos para o tratamento das infecções respiratórias quando necessário. O exame anatomopatológico revelou papilomas escamosos de provável etiologia viral. Recentemente iniciou-se esquema terapêutico com ciclos de interferon-alfa intramuscular, em doses de 2.250.000 UI, três vezes por semana.

## DISCUSSÃO

A disseminação da laringopapilomatose juvenil para a traquéia e pulmões é complicação rara, acometendo 1% a 2% dos pacientes<sup>(3)</sup>. Existem poucos casos publicados na literatura, mas apesar disso algumas considerações podem ser feitas a respeito da doença.

O acometimento pulmonar dessa patologia parece não ter relação com o tamanho das lesões ou duração da doença. A etiologia dos papilomas pulmonares é controversa. Foram postuladas algumas hipóteses: disseminação aérea direta por fragmentos, origem multicêntrica das lesões, extensão contínua dos papilomas, contaminação pela cânula de traqueostomia e contaminação viral<sup>(3)</sup>. Em pesquisa realizada por Mounts *et al.*,

foram identificados quatro subtipos do HPV tipo 6 (HPV-6) na biópsia dos papilomas. Nesse estudo, o subtipo HPV-6c estava presente em todos os casos em que ocorreu o envolvimento traqueal e pulmonar da laringopapilomatose juvenil, o que nos permite apontar a contaminação viral por este agente como o fator etiológico mais provável em casos de doença pulmonar e traqueal<sup>(5)</sup>.

Predominantemente o quadro clínico da doença manifesta-se por rouquidão e disfunção respiratória grave, devido à obstrução das vias aéreas superiores. A idade de início dos sintomas é variada e pode estar situada entre dois e quinze anos. Quando o acometimento pulmonar é recente e existem poucos e pequenos nódulos, o paciente não desenvolve sintomas pulmonares, porém com o aumento das lesões em tamanho e número ocorre destruição do parênquima pulmonar, determinando quadro respiratório mais grave. Infecções respiratórias por variados agentes bacteriológicos e virais, sobrepostas às lesões císticas, são comuns e podem levar o doente a diversas internações hospitalares.

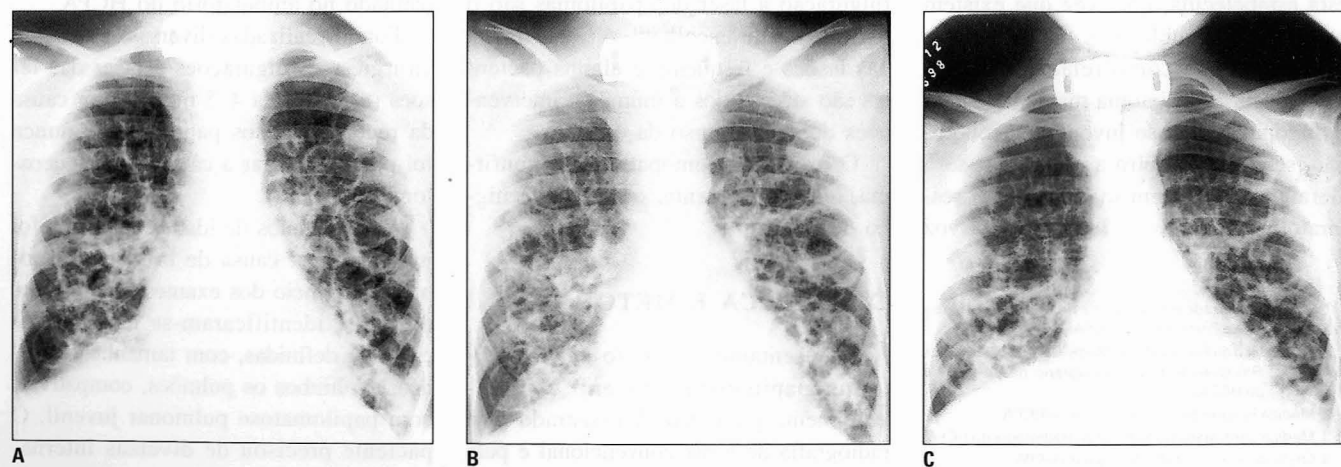
O diagnóstico de disseminação pulmonar da doença é feito por radiografia de tórax convencional e pela tomografia computadorizada. A aparência radiológica das neoplasias pode variar bastante durante o curso da doença. Caracteristicamente a papilomatose pulmonar

se manifesta como nódulo redondo, sólido ou cavitado, bem delimitado, com a espessura da parede variando de fina a moderadamente grossa (1 a 4 mm). A maioria dos nódulos são pequenos e homogêneos quando descobertos, mas com o tempo tornam-se grandes cavidades com paredes finas e contendo ar no seu interior (Figura 1). Podem-se identificar níveis líquidos quando há infecção respiratória sobreposta, porém raramente o fluido ou o pus enche toda a cavidade a ponto de tornar a aparência do nódulo sólida nos raios X. As lesões pulmonares crescem lentamente e podem se tornar confluentes. Raramente há regressão ou desaparecimento espontâneo dos nódulos. Podem ocorrer bronquiectasias e, menos comumente, atelectasias<sup>(3)</sup>.

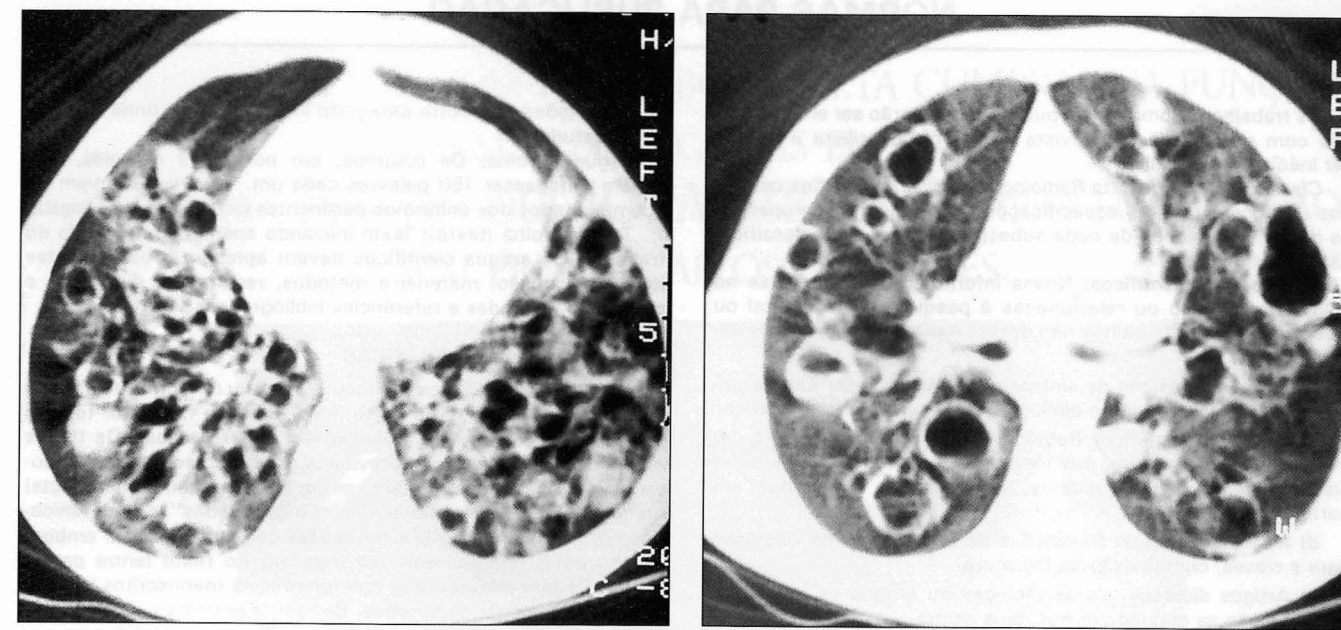
A distribuição dos nódulos pulmonares é melhor avaliada pela tomografia computadorizada, pois esta possibilita identificar as lesões mais precocemente do que a radiografia convencional e ainda avalia o grau de destruição do parênquima pulmonar em casos avançados da doença (Figura 2).

Presença de múltiplos nódulos cavitados, sem outra explicação, em paciente com história de múltiplas ressecções cirúrgicas de papilomas da laringe ou traquéia diagnosticam a disseminação broncoalveolar da doença<sup>(4)</sup>.

Histologicamente o papiloma é um tumor benigno, composto por epitélio



**Figura 1(A-C).** Radiografias convencionais do tórax demonstram inúmeras lesões cavitadas, redondas, bem definidas, de paredes finas, acometendo todo o parênquima pulmonar em ambos os pulmões. No lobo superior esquerdo podemos identificar uma lesão, inicialmente de aparência sólida, tornando-se cavitada.



**Figura 2(A,B).** Tomografia computadorizada no plano axial. Em A identifica-se a presença de pequenos nódulos cavitados e sólidos estendendo-se por todo o parênquima pulmonar. Em B observa-se confluência dessas lesões formando cavidades maiores.

estratificado escamoso, bem delimitado, com escavação central. Geralmente não se identificam atipias nucleares ou sinais de malignidade<sup>(6)</sup>.

A maioria dos pacientes necessita de traqueostomia durante o curso da doença, por obstrução das vias aéreas superiores. Geralmente é nesse momento que se identifica a patologia pela primeira vez. O tratamento se baseia na ressecção cirúrgica ou fulguração a laser das lesões e, devido ao elevado grau de recorrência dos papilomas, os pacientes podem ser submetidos a procedimentos cirúrgicos periódicos. Acredita-se ainda que a manipulação terapêutica das lesões localizadas na laringe contribua para a disseminação broncoalveolar dos papilomas por fragmentos através do trato respiratório. Quando ocorre a papilomatose pulmonar, pode-se realizar lobectomia como opção terapêutica, uma vez que não há regressão das lesões e a destruição do parênquima pulmonar é progressiva<sup>(6)</sup>. Atualmente tem-se utilizado a te-

rapia com ciclos de interferon-alfa intramuscular, no sentido de prevenir a propagação dos papilomas através da árvore respiratória, porém os resultados ainda não podem ser avaliados.

## CONCLUSÃO

A laringopapilomatose juvenil é uma enfermidade benigna que pode acometer crianças de qualquer idade. Dificilmente a doença é diagnosticada antes de ocorrerem complicações respiratórias associadas ao crescimento dos papilomas ao longo das vias aéreas superiores.

O envolvimento traqueal pulmonar corresponde a 1-2% dos casos. O fator etiológico mais provável da papilomatose pulmonar é a contaminação viral pelo subtipo viral HPV-6c, mas a manipulação cirúrgica das lesões deve contribuir para a disseminação brônquica.

O diagnóstico das lesões pulmonares é feito por exames de imagem, com aparência característica de nódulos ou cis-

tos redondos e bem delimitados, com paredes finas ou moderadamente grossas, de crescimento lento e que ocorrem em todo o parênquima pulmonar.

O prognóstico dessa doença é ruim. Existe elevado grau de morbidade associado à papilomatose juvenil e a mortalidade da doença é bastante elevada, apesar dos esquemas terapêuticos disponíveis e propostos atualmente.

## REFERÊNCIAS

1. Singer DB. Papillomatosis of the lung. *Am Rev Respir Dis* 1966;94:777-81.
2. Cohen SR. Papilloma of the larynx and tracheobronchial tree in children. *Ann Otol* 1980;89:497-503.
3. Kramer SS. Pulmonary manifestations of juvenile laryngotracheal papillomatosis. *AJR* 1985;144:687-94.
4. Rosenbaum HD. Pulmonary parenchymal spread of juvenile laryngeal papillomatosis. *Radiology* 1968;90:654-60.
5. Mounts P. Association of human papillomavirus subtype and clinical course in respiratory papillomatosis. *Laryngoscope* 1984;94:28-32.
6. Elliot GB. Cystic bronchial papillomatosis. *Clin Radiol* 1962;13:62-7.