

Como citar este artigo:

Aguilar Guevara JF, Lacarra Fernández S, Rojas Claros O, Giral Villalta P, Cebrián Lostal JL, Resano Abarzuza MA. Sarcoma de Kaposi de pênis em paciente HIV negativo. *einstein* (São Paulo). 2019;17(1):eRC4504. http://dx.doi.org/10.31744/einstein_journal/2019RC4504

Autor correspondente:

José Francisco Aguilar Guevara
Calle de Irunlarrea, 4
CEP: 31008 – Pamplona, Navarra, Espanha
Tel.: +34617907284
E-mail: dr_josefrancisco@hotmail.com

Data de submissão:

29/3/2018

Data de aceite:

21/10/2018

Copyright 2019

Esta obra está licenciada sob
uma Licença *Creative Commons*
Atribuição 4.0 Internacional.

RELATO DE CASO

Sarcoma de Kaposi de pênis em paciente HIV negativo

Kaposi sarcoma of the penis in an HIV-negative patient

José Francisco Aguilar Guevara¹, Seila Lacarra Fernández¹, Oliver Rojas Claros², Pedro Giral Villalta¹, José Luis Cebrián Lostal¹, Miguel Angel Resano Abarzuza¹

¹ Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, Espanha.

² Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP, Brasil.

DOI: 10.31744/einstein_journal/2019RC4504

RESUMO

O sarcoma de Kaposi é uma doença angioproliferativa que varia de uma lesão cutânea indolente isolada ao envolvimento visceral respiratório e gastrointestinal. É raro em pacientes não imunossuprimidos. Dezenove casos de sarcoma de Kaposi de pênis em pacientes HIV negativos foram relatados em 2012. Descrevemos o caso de um paciente do sexo masculino, 48 anos, sem história pregressa, que se apresentou em nossa clínica urológica com pápula violeta na glândula. Os testes de laboratório revelaram sorologia negativa para HIV, mas o PCR em tecido foi positivo para o herpesvírus humano 8. A histopatologia após a excisão da lesão foi compatível com sarcoma de Kaposi. Não existia outra lesão cutânea ou de mucosa. O sarcoma de Kaposi primário de pênis é raro, mas pode ocorrer em pacientes não imunossuprimidos.

Descritores: Sarcoma de Kaposi; Pênis/patologia; HIV; Neoplasias penianas; Herpesvirus humano 8

ABSTRACT

Kaposi sarcoma is an angioproliferative disorder that ranges from a single indolent skin lesion to respiratory and gastrointestinal/visceral involvement. Kaposi sarcoma is rare in non-immunosuppressed patients. Nineteen cases of penile Kaposi sarcoma in HIV-negative patients were reported in 2012. We present the case report of a 48-year-old male patient with no previous medical history, who came to our urology clinic presenting a purple-color papule on the penis glans. Lab tests revealed negative serology for HIV, but tissue PCR was positive for human herpesvirus 8. Histopathology examination after lesion excision was compatible with Kaposi sarcoma. No other cutaneous or mucosal lesions were present. Primary Kaposi sarcoma of the penis is rare, but may occur in non-immunosuppressed patients.

Keywords: Sarcoma, Kaposi; Penis/pathology; HIV; Penile neoplasms; Herpesvirus 8, human

INTRODUÇÃO

O sarcoma de Kaposi (SK) é um distúrbio angioproliferativo que requer infecção pelo herpesvírus humano 8 (HHV-8), também conhecido como herpesvírus associado ao SK (SKHV), para seu desenvolvimento.^(1,2) Existem quatro variantes clínico-epidemiológicas de SK: clássica (predominantemente situada nas extremidades inferiores de homens idosos originários de áreas do Mediterrâneo); endêmica (em africanos jovens, com doença invasiva local e/ou visceral frequente); iatrogênica (associada à terapia com imunossuppressores, tipicamente observada em receptores de aloenxerto renal); e associada ao HIV (epidêmica).⁽³⁾

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino de 48 anos, sem história pregressa, compareceu ao nosso serviço de urologia apresentando lesão peniana observada há 1 mês. Tratava-se de lesão papular violeta na glândula, próxima ao meato uretral, medindo aproximadamente 1cm. O paciente não apresentava outros sintomas ou sinais, além de dor durante ereções. Ao exame físico, não foram encontrados linfonodos inguinais ou ilíacos palpáveis, nem lesões na pele ou mucosas. Os resultados do hemograma completo, análise de urina e cultura de urina estavam normais. Os exames sorológicos para HIV, vírus da hepatite B (VHB), vírus da hepatite C (VHC) e treponema foram todos negativos. Foi realizada excisão da lesão, e o exame histológico da peça revelou fascículos e proliferação de células fusiformes, associados à angiogênese (Figuras 1 e 2). Foram detectadas expressão de CD31 e CD34, e coloração nuclear positiva para HHV8 – todas compatíveis com SK (Figuras 3 e 4). Optou-se pelo tratamento conservador, já que não existia desenvolvimento de lesões em outros locais.

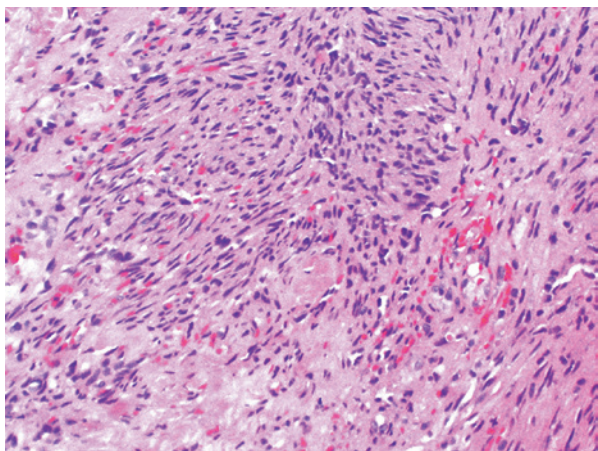


Figura 1. Proliferação de células fusiformes dispostas em fascículos, formando estruturas vasculares (hematoxilina e eosina x20)

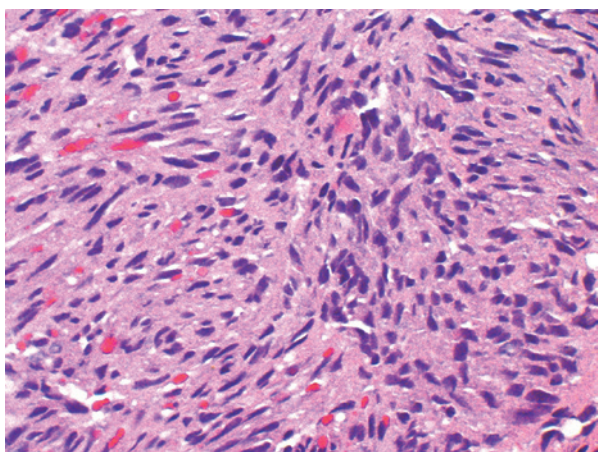


Figura 2. Células fusiformes com mínima atipia e sem mitose

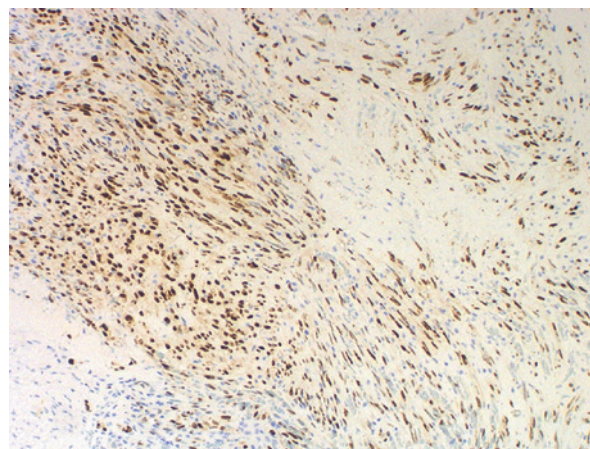


Figura 3. Coloração nuclear positiva para herpesvírus humano 8

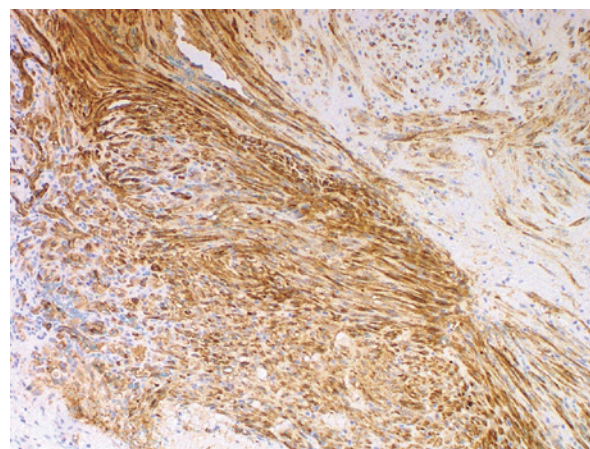


Figura 4. Expressão da CD31

DISCUSSÃO

O SK leva o nome de Moritz Kaposi, dermatologista húngaro da Faculdade de Medicina da Universidade de Viena, que descreveu pela primeira vez a entidade em 1872 como “sarcoma pigmentado múltiplo idiopático da pele”.⁽⁴⁾ O comportamento da doença varia de uma lesão única indolente localizada na pele até extenso envolvimento visceral respiratório e gastrointestinal. O SK é classificado em quatro formas, com base nas características clínicas da doença: (1) clássica (descrita originalmente por Kaposi e típica de pacientes de meia-idade ou idade avançada), com um curso indolente e raramente letal; (2) endêmica (várias formas descritas em africanos subsaarianos anteriores à epidemia da AIDS), que pode ter evolução indolente ou agressiva; (3) iatrogênica (associada à terapia imunossupressora, tipicamente observada em receptores de aloenxerto renal), com frequência revertida com o ajuste da dosagem dos agentes imunossupressores; e (4) associada à AIDS

(SK epidêmico). O SK é mais prevalente nos homens, sendo a relação entre homens e mulheres acometidos de aproximadamente 3:1. Poucos casos foram descritos em indivíduos com menos de 50 anos de idade.⁽⁵⁾ A infecção pelo HHV-8 é necessária para o desenvolvimento do SK clássico (CSK), mas nem todos os indivíduos infectados desenvolvem a doença. Na área do Mediterrâneo, por exemplo, a CSK se desenvolve anualmente em apenas 0,03% dos homens infectados pelo HHV-8 e em apenas 0,01% a 0,02% das mulheres infectadas pelo HHV-8 com mais de 50 anos. Isso sugere a existência de cofatores que influenciam no risco para CSK após infecção pelo HHV-8.⁽⁶⁾ Nódulos de coloração roxo-avermelhada a azulada são a apresentação do SK primário de pênis. Outros tipos de lesões, como pápulas, placas e lesões semelhantes a verrugas, são menos comuns.⁽⁷⁾

Nosso paciente apresentou SK peniano primário desenvolvendo pápula roxa na glândula, que pareceu ser uma forma clássica da doença. Outras lesões que podem mimetizar o SK incluem angiomatose bacilar, angiossarcoma e lesões vasculares benignas, como os hemangiomas. A biópsia é necessária para o diagnóstico definitivo. Em 2012, Fatahzadeh relatou a existência de somente 19 casos com SK de pênis em pacientes HIV negativos.⁽⁸⁾ Três estágios patológicos principais foram descritos na progressão das lesões de SK. No estágio de *patch*, os espaços vasculares de paredes finas são visíveis na derme superior com infiltrado esparsos de células mononucleares constituído de linfócitos, plasmócitos e macrófagos. No estágio de “placa”, os espaços vasculares aumentam em número, o infiltrado inflamatório é mais denso e os feixes de células fusiformes se acumulam ao redor das áreas de angioproliferação. No estágio nodular, o tumor é mais sólido, e há nódulos bem definidos, que consistem em grandes fascículos de células endoteliais fusiformes com fendas vasculares menores e mais compactas. O infiltrado de células mononucleares já não é mais proeminente, e poucos eritrócitos e macrófagos extravasados estão presentes entre as células fusiformes. As células de revestimento das estruturas vasculares claramente desenvolvidas são positivas para marcadores vasculares (como o fator VIII), enquanto as células fusiformes são consistentemente coradas para CD34 e frequentemente para CD31, mas negativas para fator VIII.⁽⁹⁾ O principal objetivo do tratamento é diminuir os sintomas, reduzir o tamanho e número das lesões, e retardar a progressão

da doença. Muitas abordagens terapêuticas têm sido descritas: excisão cirúrgica, criocirurgia, radioterapia, termo-fotoblação, *laser* terapia, quimioterapia local e sistêmica, e interferon alfa e beta. Para lesões pequenas e únicas, recomenda-se excisão cirúrgica, e, para lesões cutâneas múltiplas ou de grande porte, pode-se recomendar radioterapia, sendo a quimioterapia sistêmica empregada nas formas sistemáticas.⁽¹⁰⁾ O tratamento conservador foi escolhido para nosso paciente, pois não desenvolveu outras lesões em diferentes locais. O tratamento deve ser individualizado, com base no estado clínico e imunológico do paciente.

INFORMAÇÃO DOS AUTORES

Aguilar Guevara JF: <http://orcid.org/0000-0002-2622-0971>
Lacarra Fernández S: <http://orcid.org/0000-0001-6438-5286>
Rojas Claros O: <http://orcid.org/0000-0003-3055-5923>
Giral Villalta P: <http://orcid.org/0000-0002-2921-7700>
Cebrián Lostal JL: <http://orcid.org/0000-0003-1457-6556>
Resano Abarzuza MA: <http://orcid.org/0000-0002-8439-3475>

REFERÊNCIAS

1. Gao SJ, Kingsley L, Hoover DR, Spira TJ, Rinaldo CR, Saah A, et al. Seroconversion to antibodies against Kaposi's sarcoma-associated herpesvirus-related latent nuclear antigens before the development of Kaposi's sarcoma. *N Engl J Med*. 1996;335(4):233-41.
2. Gao SJ, Kingsley L, Li M, Zheng W, Parravicini C, Ziegler J, et al. KSHV antibodies among Americans, Italians and Ugandans with and without Kaposi's sarcoma. *Nat Med*. 1996;2(8):925-8.
3. Tschachler E. Kaposi sarcoma. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist B, Paller AS, Leffell D, editors. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. 7th ed. New York: McGraw-Hill; 2008. p. 1183-7.
4. Kaposi M. Idiopathic multiple pigmented sarcoma of the skin. *CA Cancer J Clin*. 1982;32(6):342-7.
5. Di Lorenzo G. Update on classic Kaposi sarcoma therapy: new look at an old disease. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2008;68(3):242-9.
6. Vitale F, Briffa DV, Whitby D, Maida I, Grochowska A, Levin A, et al. Kaposi's sarcoma herpes virus and Kaposi's sarcoma in the elderly populations of 3 Mediterranean islands. *Int J Cancer*. 2001;91(4):588-91.
7. Marquart KH, Oehlschlaegel G, Engst R. Disseminated Kaposi sarcoma that is not associated with acquired immunodeficiency syndrome in a bisexual man. *Arch Pathol Lab Med*. 1986;110(4):346-7.
8. Fatahzadeh M. Kaposi sarcoma: review and medical management. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2012;113(1):2-16. Review. Erratum in: *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2012;113(5):708.
9. Grayson W, Pantanowitz L. Histological variants of cutaneous Kaposi sarcoma. *Diagn Pathol*. 2008;3:31.
10. Koliou G, Kaloterakis A, Filiotou A, Nakos A, Hadziyannis S. Gastroscopic findings in Mediterranean Kaposi's sarcoma (non-AIDS). *Gastrointest Endosc*. 1995;42(4):336-9.