



## SARCOMA DE KAPOSI ANOPERINEAL: UMA RARA APRESENTAÇÃO

### *PERINEAL KAPOSI'S SARCOMA: A RARE PRESENTATION*

Patrícia Motta Lima<sup>1</sup> , Caroline Lorenzoni Ghezzi<sup>2</sup> ,  
Tiago Leal Ghezzi<sup>1,3</sup> 

#### RESUMO

*Clin Biomed Res.* 2022;42(2):1-4

1 Serviço de Coloproctologia, Hospital Moinhos de Vento, Porto Alegre, RS, Brasil.

2 Serviço de Radiologia, Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil.

3 Serviço de Coloproctologia, Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil.

#### Autor correspondente:

Patrícia Motta Lima  
patriciamottalima@gmail.com  
Serviço de Coloproctologia  
Hospital Moinhos de Vento  
R. Ramiro Barcelos, 910,  
Moinhos de Vento, Porto Alegre - RS,  
90035-000, Brasil

O sarcoma de Kaposi é uma neoplasia maligna associada à infecção pelo herpes vírus humano 8 em doentes imunossupressos. O sarcoma de Kaposi Epidêmico é o tipo epidemiológico mais frequente e afeta indivíduos VIH-positivos. A região anoperineal é raramente envolvida e as lesões suspeitas devem ser biopsiadas para confirmação histológica. A base do tratamento é a restauração imune do doente. Relatamos o caso de um jovem, com diagnóstico recente de infecção pelo VIH, sem tratamento, que foi admitido no serviço de infectologia apresentando sintomas constitucionais, adenomegalias inguinais e extensa lesão verrucosa e ulcerada na região anoperineal. As biópsias confirmaram o diagnóstico de sarcoma de Kaposi e o doente iniciou terapia antirretroviral e quimioterapia. Houve recuperação clínica, regressão das lesões e desaparecimento das adenomegalias. Este relato objetiva alertar as equipes médicas no sentido de se incluir o sarcoma de Kaposi no diagnóstico diferencial das lesões que afetam a região anoperineal.

**Palavras-chave:** *Sarcoma de Kaposi; VIH; Períneo; Doenças do ânus; Relato de caso*

#### ABSTRACT

Kaposi's sarcoma is a malignant neoplasm associated with human herpesvirus 8 infection in immunocompromised patients. Epidemic Kaposi's sarcoma is the most common epidemiological type and affects HIV-positive patients. Perineal involvement is rare, and suspicious lesions should be biopsied to confirm histological diagnosis. Treatment consists of restoring the patient's immune system. We report the case of a young patient recently diagnosed with HIV, without treatment, who was admitted to the Department of Infectious Diseases with nonspecific symptoms, inguinal lymphadenopathy, and an extensive verrucous ulcerated lesion in the perineal region. Biopsy confirmed the diagnosis of Kaposi's sarcoma, and the patient was started on antiretroviral therapy and chemotherapy. Clinical recovery was achieved, with lesion reduction and inguinal adenopathy resolution. This case report aims to encourage physicians to include Kaposi's sarcoma in the differential diagnosis of perineal lesions.

**Keywords:** *Kaposi's sarcoma; HIV; Perineum; Anus diseases; Case report*

#### INTRODUÇÃO

O sarcoma de Kaposi (SK) é uma neoplasia maligna de baixo grau associada ao herpes vírus humano 8 (HVH-8). O SK Epidêmico é o tipo epidemiológico mais comum e habitualmente afeta pele, linfonodos e vísceras de indivíduos infectados pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH). O acometimento anoperineal é raro e de difícil suspeição clínica. Descrevemos o caso de um doente soropositivo para VIH com manifestação clínica atípica de SK.

#### RELATO DO CASO

Doente do sexo masculino, 25 anos, caucasiano, homossexual, VIH-positivo, recorreu ao serviço de urgência por dor anal, emagrecimento,

astenia e anorexia. Referiu o surgimento de uma lesão anal há 3 meses. Negava outras doenças ou queixas anorretais. À observação clínica, apresentava-se em regular estado geral, descorado, afebril e emagrecido. Na região perianal, identificou-se extensa lesão verrucosa, vegetante, de coloração cinza-violácea, ulcerada, comprometendo desde a margem anal até a bolsa escrotal (Fig. 1). Na região inguinal, palpavam-se adenomegalias bilaterais dolorosas e endurecidas. Analiticamente apresentava: hemoglobina 8,6 g/dl, CD4 36 células/mm<sup>3</sup> e carga viral <40 cópias/ml. A tomografia computadorizada (TC) abdomino-pélvica demonstrou adenopatias retroperitoneais com padrão de realce hipervascular. A TC torácica revelou múltiplos nódulos peribroncovasculares com limites imprecisos acometendo difusamente os pulmões (Fig. 2). Diante destes achados, optou-se por realizar biópsia incisional da lesão anoperineal e de um linfonodo inguinal. O resultado histológico foi de neoplasia maligna fusocelular com focos necróticos em ambas amostras. Na imunohistoquímica, a positividade para os

anticorpos CD31 e CD34 confirmou o diagnóstico de SK. Na sequência da investigação, o doente realizou endoscopia digestiva alta e colonoscopia, que foram normais. A ressonância magnética pélvica caracterizou a lesão anoperineal, demonstrando infiltração do subcutâneo e adenomegalias necróticas ilíacas e inguinais.

Com este diagnóstico, o doente iniciou terapia antirretroviral (TARV) com lamivudina, tenofovir e lopinavir/ritonavir. Frente à extensão da doença, optou-se pela quimioterapia sistêmica adjuvante com doxorrubicina em 6 ciclos de 21 em 21 dias. Ao final do tratamento quimioterápico, apresentava melhora clínica expressiva, com ganho de peso, ausência de sintomas constitucionais, resolução da dor e regressão da lesão anoperineal. As novas análises revelaram hemoglobina 13,4 g/dl, CD4 324 células/mm<sup>3</sup> e carga viral indetectável. No controle tomográfico pós-quimioterapia, houve regressão completa das adenomegalias e regressão parcial das lesões pulmonares. Atualmente, o doente encontra-se assintomático, mantendo TARV.



Figura 1: Lesão anoperineal de Sarcoma de Kaposi.



**Figura 2:** Nódulos com distribuição peribroncovascular e limites imprecisos (aspecto em “chama de vela”) nos campos pulmões inferiores.

## DISCUSSÃO

O SK é uma neoplasia maligna oportunística de origem endotelial (vascular/linfática)<sup>1</sup> que está associada à infecção pelo HVH-8. O vírus infecta diferentes tipos de células e permanece latente no hospedeiro. Os mecanismos de reativação viral e rotas de desenvolvimento tumoral ainda não são completamente conhecidos, mas sabe-se que o HVH-8 induz angiogênese e proliferação celular desorganizada<sup>1</sup> na presença de deficiência imunitária.

Esta doença afeta predominantemente homens e foi descrita em 1872 pelo dermatologista húngaro Moritz Kaposi. Atualmente, identificam-se cinco tipos epidemiológicos<sup>1,2</sup>: (1) SK Clássico: presença de linfedema, nódulos e pápulas na pele dos membros inferiores de homens idosos de origem judaica ou mediterrânea, geralmente indolente; (2) SK Endêmico: presença de doença visceral e nodulações ulceradas nas extremidades de população africana, geralmente agressivo e com pior prognóstico; (3) SK Iatrogênico: é a manifestação da doença em imunossupressos, a exemplo dos transplantados; (4) SK Epidêmico: é o tipo mais comum e está associado a portadores de VIH com baixas contagens de CD4<sup>3,4</sup>; (5) SK VIH Soronegativo: recentemente descrito e de curso brando, caracteriza-se pela manifestação da doença em homens jovens que fazem sexo com homens e são VIH-negativos.

Com a epidemia de SIDA nos anos 1980, o SK deixou de ser uma doença rara. Nos Estados Unidos, o SK Epidêmico foi 20.000 vezes mais frequente em

pacientes com SIDA do que na população geral<sup>2</sup>. O número de casos relacionados ao VIH reduziu drasticamente com o advento da TARV, sobretudo pelo seu efeito indireto na restauração imunológica. Apesar disso, o SK ainda é o segundo tumor maligno mais frequente em doentes VIH-positivos<sup>5</sup>.

Clinicamente, o SK Epidêmico manifesta-se por lesões cutâneas no tronco e membros inferiores, mas a diversidade de características pode levar a um atraso no diagnóstico e seu manejo inadequado<sup>6</sup>. Essas lesões costumam ser indolores, múltiplas, planas ou elevadas, com coloração arroxeadada, castanha ou preta e que não desaparecem à digitopressão<sup>7,8</sup>. Podem ainda apresentar-se com edema, ulceração e sangramento. Nas formas mais agressivas e em doentes com imunossupressão acentuada, o envolvimento linfonodal, oral (palato e gengiva) e visceral (pulmão e trato gastrointestinal) pode levar a complicações como disfagia, dispneia e hemorragia digestiva. Achados radiológicos de padrão característico, como espessamento septal interlobular e peribroncovascular bilateral são altamente sugestivos de SK<sup>9,10</sup>. A evolução clínica em doentes VIH-positivos é variável, podendo ser insidiosa ou rapidamente progressiva.

O comprometimento anoperineal pelo SK é raro, tornando o seu diagnóstico um grande desafio. Assim, esta condição deve fazer parte do diagnóstico diferencial das alterações cutâneas anoperineais<sup>11</sup> e, diante da suspeição clínica, a confirmação histológica é mandatória. Histologicamente, o SK caracteriza-se por:

proliferação vascular na derme, vasos sem contorno endotelial, infiltrado inflamatório e proliferação de células fusiformes, estas definidas como sendo a célula tumoral característica do SK<sup>1</sup>. O estudo imunohistoquímico é fundamental, e os anticorpos CD31 e CD34 confirmam a origem endotelial da neoplasia<sup>12</sup>. Para além disso, a imunohistoquímica detecta os antígenos virais, confirmando a presença do HSH-8 no tumor<sup>7</sup>. Recentemente, foi proposta uma classificação para estadiamento tumoral baseada nas características do tumor, estado imunológico e comprometimento sistêmico do doente<sup>1</sup>.

A escolha do tratamento no SK depende do estadiamento e das condições clínicas do doente. Por ser uma neoplasia oportunística, a restauração da imunidade é a chave central da abordagem<sup>1,2</sup>. As terapias (locais e/ou sistêmicas) visam aliviar os sintomas e reduzir as complicações. Lesões pequenas

podem ser tratadas com excisão cirúrgica, radioterapia ou crioterapia<sup>1,12</sup>. A quimioterapia sistêmica faz parte do arsenal terapêutico na doença difusa, visceral ou rapidamente progressiva. A monoquimioterapia tem menor risco de toxicidade e os mesmos benefícios da poliquimioterapia. As drogas mais usadas são doxorubicina, bleomicina, vinblastina, paclitaxel e antraciclina lipossomais<sup>1,8,12</sup>. Quanto ao HVH-8, ainda não há tratamento curativo para este agente, e o uso de anti-virais, a exemplo do ganciclovir, com propósito de redução da sua carga viral, não demonstrou eficácia<sup>5</sup>.

### Financiamento

Os autores declaram que não receberam recursos financeiros para a elaboração deste artigo.

### REFERÊNCIAS

- Dupin N. Update on oncogenesis and therapy for Kaposi sarcoma. *Curr Opin Oncol.* 2020;32(2):122-8.
- Cesarman E, Damania B, Krown SE, Martin J, Bower M, Whitby D. Kaposi sarcoma. *Nat Rev Dis Primers.* 2019;5(1):9.
- Mahale P, Ugoji C, Engels EA, Shiels MS, Peprah S, Morton LM. Cancer risk following lymphoid malignancies among HIV-infected people. *AIDS.* 2020;34(8):1237-45.
- Shiels MS, Engels EA. Evolving epidemiology of HIV-associated malignancies. *Curr Opin HIV AIDS.* 2017;12(1):6-11.
- Gonçalves PH, Uldrick TS, Yarchoan R. HIV-associated Kaposi sarcoma and related diseases. *AIDS.* 2017;31(14):1903-16.
- Grayson W, Pantanowitz L. Histological variants of cutaneous Kaposi sarcoma. *Diagn Pathol.* 2008;3:31.
- Mukhtar F, Ilozumba M, Utuama O, Cimenler O. Change in Pattern of Secondary Cancers After Kaposi Sarcoma in the Era of Antiretroviral Therapy. *JAMA Oncol.* 2018;4(1):48-53.
- Rivero Fernández M, García Martos M, Sanz Moya P, Vázquez Romero M, Fernández Amago MT, García Benayas MT, Sánchez-Pobre Bejarano P. Sarcoma de Kaposi con afectación colorrectal y del canal anal *Gastroenterol Hepatol.* 2010;33(7):508-11.
- Gasparetto TD, Marchiori E, Lourenço S, Zanetti G, Vianna AD, Santos AA, Nobre LF. Pulmonary involvement in Kaposi sarcoma: correlation between imaging and pathology. *Orphanet J Rare Dis.* 2009;4:18.
- Restrepo CS, Martínez S, Lemos JA, Carrillo JA, Lemos DF, Ojeda P, Koshy P. Imaging manifestations of Kaposi sarcoma. *Radiographics.* 2006;26(4):1169-85.
- Chatelain D, Mokrani N, Fléjou JF. Pathologie tumorale anale et péri-anale. *Ann Pathol.* 2007;27(6):459-75.
- Schneider JW, Dittmer DP. Diagnosis and Treatment of Kaposi Sarcoma. *Am J Clin Dermatol.* 2017;18(4):529-39.

Recebido: 01 jun, 2021

Aceito: 31 jan, 2022