

# SARCOMA DE KAPOSI

## Em Doente com Leucemia Mielomonocítica Crónica

Nuno MENEZES, Ana MOREIRA, Gioconda MOTA, David TENTE, Olinda LIMA,  
Pureza PINTO, Olga GONÇALVES, Armando BAPTISTA

### RESUMO

Apresenta-se o caso de um doente com leucemia mielomonocítica crónica diagnosticada há cerca de dois anos, actualmente medicado com hidroxiureia e eritropoietina, enviado a nossa consulta por máculas, pápulas e placas de cor vinosa localizadas aos membros inferiores. Algumas das lesões eram hiperqueratóticas.

O diagnóstico de sarcoma de Kaposi foi histologicamente confirmado. O estudo analítico não detectou qualquer imunodeficiência associada. A morte do doente impediu a instituição de qualquer tratamento.

### SUMMARY

#### KAPOSI'S SARCOMA

##### Arising in a Patient with Chronic Myelomonocytic Leukaemia

We present the case of a 84 year-old man from north Portugal with chronic myelomonocytic leukaemia (diagnosed 2 years ago), treated with erythropoietin and hydroxyurea. The patient was referred to our department due to brown macules, papules and patches with a smooth surface and whitish scaling, located in the lower limbs that had appeared two months ago. The diagnosis of Kaposi's sarcoma was histologically confirmed. He was HIV-1/HIV-2 negative and had no analytic detectable immunosuppression. The patient died a short time after the diagnosis before we could start treatment.

N.M., A.M., G.M., A.B.: Serviço de Dermatologia e Venereologia. Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia. Gaia

D.T.: Serviço de Anatomia Patológica. Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia. Gaia

O.L.: Laboratório de Anatomia Patológica. J. Rodrigues Pereira. Gaia

P.P.: Serviço de Hematologia Clínica. Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia. Gaia

O.G.: Serviço de Medicina Interna. Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia. Gaia

© 2010 CELOM

## INTRODUÇÃO

O sarcoma de Kaposi é uma neoplasia de natureza vascular cuja origem ainda é controversa (vascular ou linfática), a qual pode ser dividida em quatro sub-tipos: clássico, endêmico, iatrogénico e associado com a infecção pelo vírus VIH<sup>1</sup>.

Nos últimos 10 anos tem-se verificado um número crescente de publicações a relatar a associação desta entidade com neoplasias hematológicas<sup>2-4</sup>. A imunossupressão induzida por estas neoplasias tem sido apontada como o factor etiológico mais importante, podendo no entanto especular-se também qual o papel a atribuir aos fármacos usados no tratamento destas doenças<sup>2-4</sup>.

## CASO CLÍNICO

Apresenta-se um doente de 84 anos, sexo masculino, caucasiano, natural e residente em Vila Nova de Gaia, com antecedentes de leucemia mielomonocítica crónica diagnosticada há cerca de dois anos (figura 1).

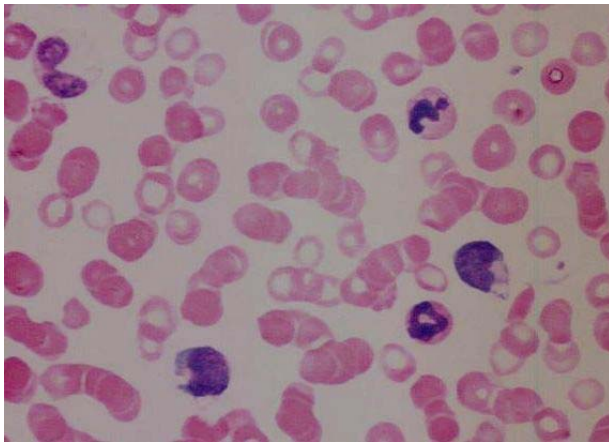


Fig. 1 – Esfregaço de sangue periférico onde se observa a presença de células mielomonocíticas atípicas e a presença de neutrófilos pseudo-Pelger

Actualmente em tratamento com hidroxiureia e eritropoietina, tendo já sido previamente tratado com transfusões de glóbulos rubros e corticóides orais. O esquema terapêutico instituído permitiu a melhoria da anemia e trombocitopenia, verificadas na altura do diagnóstico.

O doente não apresentava antecedentes pessoais, patológicos e familiares relevantes.

Foi referenciado para a nossa consulta por aparecimento de máculas, pápulas e placas de cor vinosa, algumas hiperqueratóticas e de configuração bizarra, localizadas sobretudo nas pernas e pés, com dois meses de evolução (figuras 2,3).



Fig. 2 – maculo-papulares mal delimitadas, de cor vinosa algumas lesões com estrias esbranquiçadas na superfície localizadas ao joelho esquerdo



Fig. 3 – Lesões maculo-papulares mal delimitadas, de cor vinosa algumas com estrias esbranquiçadas na superfície e outras com áreas de hiperqueratose localizadas ao pé esquerdo

Realizaram-se biopsias cutâneas incisionais em lesões do pé e joelho esquerdo, tendo o estudo anatomopatológico revelando a presença de infiltração difusa de células fusiformes envolvendo toda a espessura da derme, delimitando novos espaços vasculares preenchidos por eritrócitos. As células eram CD34+, CD 31-e, na coloração com o tricrómio de Mallory, podiam observar-se pequenos glóbulos eosinofílicos no seio dos novos espaços vasculares, alterações compatíveis com sarcoma de Kaposi (figuras 4,5).

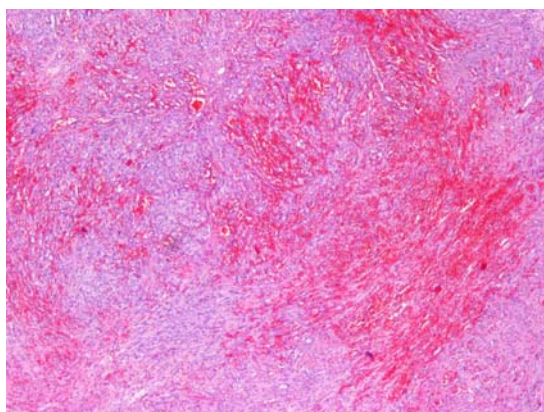


Fig. 4 – Infiltração de células fusiformes delimitando novos espaços vasculares, preenchidos por eritrócitos

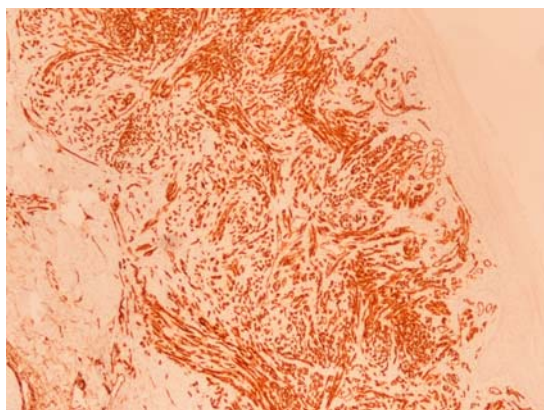


Fig. 5 – Marcação positiva para CD 34

No estudo laboratorial efectuado verificou-se ausência de qualquer imunodeficiência e negatividade para o vírus VIH1 e 2.

O doente faleceu logo após o diagnóstico de sarcoma de Kaposi, por complicações relacionadas com a doença subjacente.

## DISCUSSÃO

Esta entidade, descrita pela primeira vez por Moritz Kaposi em 1872, é frequente em homens idosos de ascendência Mediterrânica, Judaica ou da Europa de Leste. Ca-

racteriza-se por manchas angiomasas violáceas e por vezes por nódulos de limites bem marcados, indolores, com progressão lenta em extensão e em espessura atingindo quase invariavelmente os membros inferiores. Pode haver generalização a todo o tegumento sem no entanto acarretar alterações do estado geral. Desde 1980 a incidência deste tumor tem vindo a aumentar, sobretudo devido ao flagelo do HIV. Em mil novecentos e noventa e quatro marca a data em que se demonstrou a presença do HHV-8 (vírus herpes humano 8) em todas as lesões de sarcoma de Kaposi. Futuras investigações determinaram que a presença deste vírus é fundamental mas não suficiente para o aparecimento deste tumor, o que veio demonstrar a importância de outros factores nomeadamente a presença síncrona de imunodeficiência. Esta última evidência veio conduzir ao aparecimento do subtipo sarcoma de Kaposi associado aos doentes transplantados sobretudo devido à imunossupressão iatrogénica de longa duração a que estes doentes estão submetidos. O uso de corticóides quer em entidades cutâneas, quer hematológicas já foi associado com o aparecimento do tumor, sendo que a sua cessação induz normalmente regressão<sup>5,6</sup>.

Actualmente e apesar do referido acima, estão definidos quatro sub-tipos de sarcoma de Kaposi: clássico, endémico, iatrogénico e epidémico ou associado com o HIV. Na sua forma clássica este tumor apresenta-se de forma indolente o que ocasionalmente permite o aparecimento de outras neoplasias, o que levanta a dúvida: trata-se apenas de mera coincidência ou há etiopatogenia comum?<sup>7</sup> Ao longo dos anos uma possível associação entre sarcoma de Kaposi e doenças linfoproliferativas em doentes HIV negativos tem sido defendida por vários autores que apresentaram um total de 45 casos desta associação num total de 811 doentes com Kaposi<sup>7</sup>. No intuito de estabelecer uma relação entre estas entidades Fossatti et al, realizaram um estudo retrospectivo dos doentes observados em Milão durante 20 anos com sarcoma de Kaposi e só em seis verificaram a presença de doença linfoproliferativa associada: dois doentes com linfoma de Hodgkin, um com linfoma não Hodgkin, um com linfoma de células T, um com leucemia promielocítica aguda e um com leucemia linfocítica de células B, tendo concluído que não existe associação significativa entre estas entidades. Os autores defendem que a idade e a imunossupressão relacionada com o tratamento são as principais responsáveis pela ocorrência de lesões de sarcoma de Kaposi após doença linfoproliferativa<sup>7</sup>.

Este caso enquadra-se nas situações descritas, em que primeiro se manifestou uma doença linfoproliferativa (leucemia mielomonocítica crónica) com subsequente apa-

recimento do sarcoma de Kaposi. A associação entre este sarcoma e esta forma de leucemia não tinha sido descrita até à data.

Esta associação deverá ser atribuída, na nossa opinião, primeiro à idade do doente e depois à imunodeficiência induzida pelo tratamento, permitindo assim, a proliferação do HHV-8 a partir dos locais em que ele se encontrasse latente. Este caso, tal como os similares descritos na literatura, pode ser classificado em dois dos subtipos tradicionais do sarcoma de Kaposi, o clássico e o iatrogénico, no primeiro dada a idade do doente e apresentação clínica das lesões e no segundo pela medicação que o doente estava a tomar para a sua doença de base. Permanece por explicar o papel da imunodeficiência inerente à própria doença hematológica na promoção do aparecimento do sarcoma de Kaposi.

**Conflito de interesses:**

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

**Fontes de financiamento:**

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## BIBLIOGRAFIA

1. SCHWARTZ RA: Kaposi's sarcoma: an update. *J Surg Oncol* 2004;87(3):146-151
2. ROSZKIEWICZ A, ROSZKIEWICZ J, LANGE M, TUKAJ C: Kaposi's sarcoma following long-term immunosuppressive therapy: clinical, histologic, and ultrastructural study. *Cutis* 1998; 61(3):137-141
3. VEY N, CAMERLO J, XERRI L, PETIT N, DERMECHE S, MARANINCHI D: Simultaneous occurrence of kaposi's sarcoma and chronic myelogenous leukemia. *Leuk Lymphoma*. 2001;41(3-4):425-8
4. Sipos J, Feher L, Sellyei M: Simultaneous occurrence of Kaposi's sarcoma, myeloid leukemia and lung cancer. *Orv Hetil* 1963; 104:413-5
5. Geraminejad P, Memar O, Aronson I, Rady PL, Hengge U, Tying SK: Kaposi's sarcoma and other manifestations of human herpesvirus 8. *J Am Acad Dermatol* 2002;47:641-655
6. RADY PL, HODAK E, YEN A et al: Memar O, Trattner A, Feinmesser M, David M, Hudnall SD and Tying SK. Detection of human herpesvirus-8 DNA in Kaposi's sarcomas from iatrogenically immunosuppressed patients. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38:429-437
7. FOSSATI S, BONESCHI V, FERRUCCI S, BRAMBILLA L: Human Immunodeficiency Virus Negative Kaposi Sarcoma and Lymphoproliferative Disorders. *Cancer* 1999;85:1611-5