

Sarcoma de Kaposi primário do pénis em doente VIH negativo

Primary Kaposi's Sarcoma of the Penis in an HIV negative patient

Autores

Nuno Domingues¹, Rodrigo Ramos², Jorge Rebola³, Joaquina Costa Rosa⁴, José Lencastre⁵, Rui Carneiro³, Jorge Silva⁵, Eduardo Silva⁶

Instituições

¹Interno da Especialidade de Urologia do Hospital das Forças Armadas
²Interno da Especialidade de Urologia do Instituto Português de Oncologia de Lisboa
³Assistente Hospitalar de Urologia do Instituto Português de Oncologia de Lisboa
⁴Assistente Hospitalar Graduada de Anatomia Patológica do Instituto Português de Oncologia de Lisboa
⁵Assistente Hospitalar Graduado de Urologia do Instituto Português de Oncologia de Lisboa
⁶Diretor do Serviço de Urologia do Instituto Português de Oncologia de Lisboa

Correspondência

Nuno Domingues
 Serviço de Urologia do Hospital Militar Principal – Largo da Estrela – 1249-075 LISBOA
 E-mail: nunomail@aeiou.pt

Data de Submissão: 7 de fevereiro de 2012 | Data de Aceitação: 10 de outubro de 2012

Resumo

Introdução: O Sarcoma de Kaposi (SK) é um tumor maligno de origem vascular que atinge a pele, as mucosas, os gânglios linfáticos e as vísceras. O SK pode envolver a pele de qualquer parte do corpo incluindo o pénis. O SK é a neoplasia mais comum em doentes com Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (SIDA), cerca de 20% apresentam lesões nos seus órgãos genitais, mas em apenas 3% destes, a lesão inicial aparece no pénis. No entanto, o envolvimento inicial e exclusivo do pénis é extremamente raro nos doentes com serologia negativa para o Vírus da Imunodeficiência Humana (VIH).

Caso Clínico: Apresentamos um caso clínico de um homem de 57 anos de origem caucasiana sem antecedentes pessoais relevantes, com serologia negativa para o VIH e que veio à consulta por aparecimento de lesão única violácea da glândula, com dois meses de evolução. O doente foi posteriormente submetido a biópsia excisional da lesão que ao exame histopatológico revelou um SK.

Discussão: O envolvimento dos órgãos genitais é descrito em doentes com SK, mas o seu envolvimento exclusivo é raro. A infeção pelo VIH associada a SK é reconhecida como uma das manifestações de imunodeficiência grave. Para além destes doentes, é também possível observar lesões de SK em doentes imunossuprimidos por outras razões que não a infeção VIH. O presente caso clínico pretende salien-

tar que é preciso considerar o diagnóstico de SK sempre que for observada uma lesão violácea ao nível da glândula mesmo em doentes VIH negativos.

Palavras-chave: Sarcoma de Kaposi, Pénis Vírus da Imunodeficiência Humana; Vírus Herpes Humano do tipo 8

Abstract

Introduction: Kaposi's sarcoma (KS) is a malignant tumor of vascular origin that usually affects the skin, the mucosa, the lymphatics and the viscera. KS can involve the skin of any part of the body including the penis. KS is the most common tumor in patients with Acquired Immunodeficiency Syndrome (AIDS), about 20% have lesions on their genitals, but in only 3% the initial lesion appears on the penis. However, the original and exclusive involvement of the penis in an HIV negative patient is extremely rare.

Case Report: We present a clinical case of a 57 years old man, caucasian with no relevant past history, negative serology for human immunodeficiency virus (HIV) with a single red wine color lesion of the glans penis which appeared two months previously. The patient was later subjected to excision biopsy which revealed a KS.

Discussion: The involvement of the genital organs is described in patients with KS, but its exclusive

involvement is rare. HIV infection associated with KS is recognized as one of the manifestations of severe immunosuppression. In addition to these patients is also possible to observe lesions of KS in patients immunosuppressed for other reasons than HIV infection as is the case. This case report aims to highlight the need to consider the diagnosis of KS whenever a red lesion is observed at the level of the glans penis in a HIV negative patient.

Keywords: Kaposi's Sarcoma, Penile, Human Immunodeficiency Virus, Human Herpes Virus 8

Introdução

O Sarcoma de Kaposi (SK) é um tumor maligno de origem vascular que normalmente atinge a pele, as mucosas, os gânglios linfáticos e as vísceras. A doença foi descrita pela primeira vez pelo médico húngaro Moritz Kaposi em 1872 em Viena, dando-lhe o nome de sarcoma múltiplo pigmentado idiopático¹.

O SK tem habitualmente envolvimento cutâneo sendo na maioria dos casos o único local atingido. O SK pode envolver a pele de qualquer parte do corpo, incluindo o pénis². Existem também outros locais frequentes de aparecimento de lesões nomeadamente os gânglios linfáticos, o aparelho digestivo e o aparelho respiratório¹.

O SK pode aparecer na forma esporádica, endémica, em indivíduos infectados com o Vírus da Imunodeficiência Humana (VIH) e em doentes imunocompetentes². O SK é a neoplasia mais comum em doentes com Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (SIDA), cerca de 20% apresentam lesões nos órgãos genitais, mas em apenas 3% destes, a lesão inicial aparece no pénis³. No entanto, o envolvimento inicial e exclusivo do pénis é extremamente raro nos doentes VIH negativos.

Este artigo apresenta um caso clínico de um doente VIH negativo com SK primário do pénis.

Caso Clínico

Apresentamos um caso clínico de um homem de 57 anos de origem caucasiana sem antecedentes pessoais relevantes que veio à consulta externa de Urologia por aparecimento de lesão violácea da glândula com dois meses de evolução. Ao exame objetivo constatou-se uma lesão papular com cerca de 5mm de maior diâmetro, com margens bem definidas de cor violácea localizada na face lateral esquerda da glândula. Foi também observada toda a restante pele e mucosas sem evidência de outras lesões visíveis. O restante exame objetivo designadamente a presença de adenopatias ou organome-

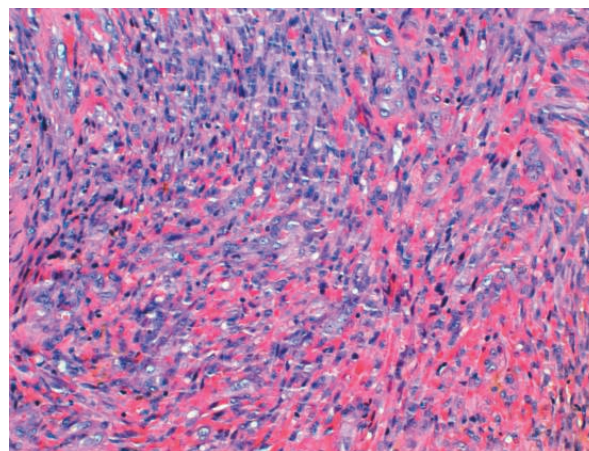


Figura 1) Imagem microscópica de lesão de Sarcoma de Kaposi: células fusiformes dispostas em fascículos mal definidos separados por fendas contendo eritrócitos.

galias, os aparelhos cardiovascular, respiratório e nervoso central não revelaram alterações. O doente foi ainda questionado quanto a comportamentos sexuais de risco, homossexualidade, história de abuso de drogas, doenças do sistema linfático, fármacos imunossupressores e história familiar de hemofilia ou transfusões sanguíneas.

O doente foi então submetido a biópsia excisional com recessão em cunha da lesão, que ao exame histopatológico revelou tratar-se de um SK (figura 1).

Posteriormente realizou-se avaliação analítica incluindo marcadores virais, nomeadamente o VIH e o Vírus Herpes Humano do tipo 8 (VHH-8), Rx tórax e Tomografia Computorizada abdomino-pélvica. Todos os exames foram normais e a serologia negativa para o VIH e positiva para o VHH-8.

Atualmente sem evidência de recidiva local (figura 2) ou à distância da lesão após seis meses de seguimento.

Discussão

O envolvimento dos órgãos genitais é descrito em doentes com SK, mas o seu envolvimento exclusivo é raro particularmente em doentes VIH negativos⁴. No presente caso clínico o único local de apresentação foi a glândula.

A infeção pelo HIV associada a SK foi reconhecida pela primeira vez em 1979 como uma das manifestações de imunodeficiência grave observada na comunidade homossexual⁴. Para além destes doentes é também possível observar lesões de SK em doentes imunossuprimidos por outras razões que não a infeção HIV. Atualmente sabe-se que a infeção por HHV-8 desempenha um papel importante na indução destes tumores^{2,5}.

O tratamento do SK depende da extensão das lesões e da gravidade dos sintomas. O tratamento in-



Figura 2) Imagem da glândula seis meses depois da exeresse cirúrgica.

clui a excisão local, a radioterapia externa, a crioterapia local e a quimioterapia. A excisão local, a radioterapia externa e crioterapia são utilizados principalmente nas situações de doença localizada e doença sintomática³. A quimioterapia é normalmente reservada para a doença avançada ou rapidamente progressiva³.

No caso descrito o tratamento realizado foi a excisão local da lesão por se tratar de uma lesão única e pequena. Na revisão da literatura efetuada foram encontrados muito poucos casos similares ao descrito (SK primário do pênis em doente HIV negativo) tendo inclusive num deles sido observado a regressão espontânea da lesão^{6,7,8}.

Atualmente existe evidência científica entre a infeção prévia por HHV-8 e o aparecimento do SK, considerando-se que o HHV-8 é um agente indutor destes tumores^{7,9}.

O presente caso clínico pretende salientar que é preciso considerar o diagnóstico de SK, mesmo em doentes HIV negativos, sempre que for observada uma lesão violácea ao nível da glândula e que esta deve ser sempre biopsada para diagnóstico definitivo.

Bibliografia

1. Rappersberger K, Sting LG, Wolff K. Kaposi's sarcoma. In: Freedberg IM et al. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. New York, MC Grow-hill, 1999:1195-1203.
2. Frederick JS, Ramzi SC. Blood vessels. In: Cotran RS, Kumar V, Collins T Robbins Pathologic Basis of disease. Philadelphia, WB Saunders, 1999:535-7.
3. Weil D, Ruckle H, Lui P, Saukel GW. Kaposi sarcoma of the testicle. Infection in Urology 1999; 12:79-83.
4. Govalkar RM, Wangnoo SK. Localized genital Kaposi sarcoma. Ann Saudi Med 1994;14(6): 517-8
5. Rosai J. Skin. In: Rosai J. Ackerman's surgical pathology. St Louis, Mosby, 1996:184-188.
6. Koyuncuoğlu M, Yalçın N, Ozkan S, Kirkali Z. Primary Kaposi's sarcoma of the glans penis. Br J Urol 1996;77(4):614-5.
7. Casado M, Jimenez F, Borbujo J, Almagro M. Spontaneous healing of Kaposi's angiosarcoma of the penis. J Urol 1988;139(6):1313-5.
8. Pacifico A, Piccolo D, Fagnoli MC, Peris K. Kaposi's sarcoma of the glans penis in an immunocompetent patient. Eur J Dermatol 2003;13(6):582-3.
9. Kim KH, Choi JI, Ryu KH, et al. Primary Classic Kaposi's Sarcoma of the Penis in an HIV-Negative Patient. Korean J Urol 2010;51(11):803-6.