

## Relato de Caso

## Sarcoma de Kaposi clássico agressivo: relato de caso

*Aggressive classic Kaposi's sarcoma: case report*

Luana Amaral de Moura<sup>1</sup>, Lucia Martins Diniz<sup>2</sup>, Emily Neves Souza<sup>3</sup>,  
Valentina Lourenço Lacerda de Oliveira<sup>4</sup>

Moura LA, Diniz LM, Souza EM, Oliveira VLL. Sarcoma de Kaposi clássico agressivo: relato de caso / Aggressive classic Kaposi's sarcoma: case report. Rev Med (São Paulo). 2023 jan.-fev.;102(1):e-198265.

**RESUMO:** *Introdução* O sarcoma de Kaposi (SK) é uma neoplasia angioproliferativa associada ao herpesvírus humano tipo 8 (HHV-8). A forma clássica afeta homens idosos, apresentando pápulas e nódulos purpúricos nos membros inferiores, de evolução lenta, em geral sem necessidade de tratamento específico. *Objetivo* Relatar caso de neoplasia de comportamento agressivo em idoso. *Método* Foi realizado estudo descritivo do tipo relato de caso, a partir da coleta de dados do prontuário, do registro fotográfico e da revisão da literatura. *Relato de caso* Homem, 86 anos, apresentando pápulas acastanhadas e violáceas nos membros superiores, pápulas e nódulos violáceos difusos pelo membro inferior direito, algumas de aspecto verruciforme e pápulas e nódulos violáceos na coxa e na região posterior da perna esquerda. A endoscopia digestiva alta evidenciou lesões sugestivas de Sarcoma de Kaposi no duodeno. A imunohistoquímica foi positiva para CD31, CD34 e HHV-8. O paciente apresentou múltiplas descompensações clínicas e laboratoriais, que culminaram em seu óbito. Não havia sido iniciada terapia específica. *Discussão* O SK clássico é raro, indolente e mais comum em homens de 64 a 72 anos, com descendência sul-americana, mediterrânea ou judeus do leste europeu. A infecção pelo HHV-8, extremamente prevalente em nosso meio, tem sido considerada o fator de risco mais importante. A evolução dessa malignidade é vagarosa, mas o progresso das lesões pode ser variável, com progressão e disseminação das lesões em semanas. O envolvimento visceral, como no caso relatado, ocorre em menos de 10% dos casos. De forma geral, o SK apresenta boa resposta às diferentes terapias. *Conclusão* É imperativo que o diagnóstico de Sarcoma de Kaposi clássico seja considerado diante de um quadro agressivo, especialmente em homens idosos.

**Palavras-chave:** Sarcoma de Kaposi; Neoplasias Cutâneas; Herpesvírus Humano 8.

**ABSTRACT:** *Introduction* Kaposi's sarcoma (KS) is an angioproliferative neoplasm associated with human herpesvirus type 8 (HHV-8). The classic form affects elderly men, presenting with purpuric papules and nodules on the lower limbs, with a slow evolution, usually without the need for specific treatment. *Objective* To report a case of neoplasm of aggressive behavior in the elderly. *Methods* A descriptive study of the case report type was carried out, based on the collection of data from medical records, photographic records and literature review. *Case report* An 86-year-old man presented with brownish and violet papules on the upper limbs, diffuse purplish papules and nodules in the right lower limb, some with a verruciform appearance and purplish papules and nodules on the thigh and posterior region of the left leg. Upper digestive endoscopy showed lesions suggestive of Kaposi's Sarcoma in the duodenum. Immunohistochemistry was positive for CD31, CD34 and HHV-8. The patient presented multiple clinical and laboratory decompensations, which culminated in his death. No specific therapy had been initiated. *Discussion* Classical KS is rare, indolent, and more common in men aged 64 to 72 years, of South American, Mediterranean, or Eastern European Jewish descent. HHV-8 infection, extremely prevalent in our country, has been considered the most important risk factor. The evolution of this malignancy is slow, but the progress of the lesions can be variable, with progression and spread of the lesions in weeks. Visceral involvement, as in the case reported, occurs in less than 10% of cases. In general, KS has a good response to different therapies. *Conclusion* It is imperative that the diagnosis of classic Kaposi's Sarcoma be considered in the face of an aggressive condition, especially in elderly men.

**Keywords:** Herpesvirus 8, human; Skin Neoplasms; Sarcoma, Kaposi

1. Institution: Dermatology Service of the Cassiano Antônio Moraes University Hospital (HUCAM) - Federal University of Espírito Santo (UFES), Vitória - ES, Brazil. <https://orcid.org/0000-0002-3697-0186>.
2. Dermatology Service of the Cassiano Antônio Moraes University Hospital (HUCAM) - Federal University of Espírito Santo (UFES), Vitória - ES, Brazil. <https://orcid.org/0000-0001-8107-8878>. Email: [ldiniz0304@hotmail.com](mailto:ldiniz0304@hotmail.com)
3. Dermatology Service of the Cassiano Antônio Moraes University Hospital (HUCAM) - Federal University of Espírito Santo (UFES), Vitória - ES, Brazil. <https://orcid.org/0000-0003-1151-8537>. Email: [neves.emilly@hotmail.com](mailto:neves.emilly@hotmail.com)
4. Dermatology Service of the Cassiano Antônio Moraes University Hospital (HUCAM) - Federal University of Espírito Santo (UFES), Vitória - ES, Brazil. <https://orcid.org/0000-0001-7412-213X>. Email: [valentinalloliveira@gmail.com](mailto:valentinalloliveira@gmail.com)

**Correspondence:** Luana Amaral de Moura. Av. Marechal Campos, nº 1355, Maruípe, Vitória, ES, Brazil. Email: [luanamoura@gmail.com](mailto:luanamoura@gmail.com)

## INTRODUÇÃO

O sarcoma de Kaposi (SK) é uma neoplasia angioproliferativa multifocal associada à infecção pelo herpesvírus humano tipo 8 (HHV8)<sup>1</sup>. São descritas quatro formas clínicas: clássica, endêmica da África, iatrogênica e epidêmica relacionada ao HIV<sup>1,2</sup>. O SK clássico afeta preferencialmente homens idosos e se caracteriza pela ocorrência de pápulas e nódulos purpúricos, que predominam nos membros inferiores. Em geral, trata-se de doença indolente, que raramente requer tratamento específico<sup>3</sup>. A disseminação para órgãos internos pode ocorrer nas formas mais avançadas.<sup>2</sup> Descreve-se caso de SK clássico de comportamento agressivo em homem idoso.

## OBJETIVO

Relatar o caso de um paciente apresentando quadro grave de sarcoma de Kaposi clássico, com acometimento sistêmico e evolução adversa.

## MÉTODOS

As informações contidas neste trabalho foram obtidas por meio de revisão do prontuário, registro fotográfico e revisão da literatura. Trata-se de estudo descritivo do tipo relato de caso. Foi obtida assinatura do Termo de Consentimento pelos familiares do paciente. O

projeto foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Cassiano Antonio Moraes, com subsequente aprovação - CAAE: 57152121.2.0000.5071; N° Parecer: 5.335.712.

## RELATO DE CASO

Homem, 86 anos, negro, morador da região metropolitana de Vitória-ES, aposentado (previamente carpinteiro), ensino fundamental incompleto, hipertenso e dislipidêmico, compareceu pela primeira vez a atendimento ambulatorial no Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Cassiano Antonio Moraes. Relatava início há cinco anos de placa eritematosa na perna direita, que evoluiu com crescimento radial e surgimento de nódulos e pápulas adjacentes. Referia surgimento recente de lesões semelhantes no membro contralateral. Foi submetido a tratamento com corticoterapia sistêmica por longo período, seguido pela interrupção abrupta. Biópsias cutâneas prévias sugeriam hemangioma capilar lobular e granuloma piogênico. Ao exame dermatológico, apresentava pápulas acastanhadas e violáceas nos membros superiores (Figura 1), pápulas e nódulos violáceos difusos pelo membro inferior direito, algumas de aspecto verruciforme, com drenagem de secreção seropurulenta (Figura 2), e pápulas e nódulos violáceos na coxa e na região posterior da perna esquerda, além de linfedema bilateral importante. Não havia acometimento mucoso.



**Figura 1.** A) pápulas acastanhadas e violáceas na região distal do antebraço esquerdo. B) pápulas violáceas na região proximal do antebraço esquerdo, local de realização de uma das biópsias.

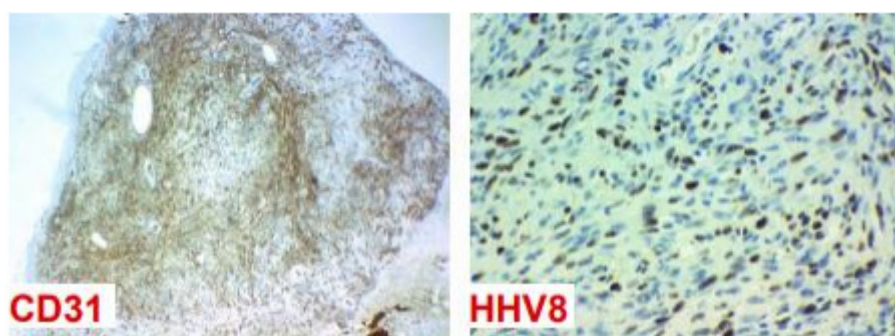


**Figura 2.** Pápulas e nódulos violáceos no membro inferior direito e na região medial da perna esquerda.

Os exames laboratoriais, incluindo sorologias, não evidenciaram alterações. Os exames de imagem, como tomografias de tórax e crânio, não demonstraram lesões neoplásicas. A endoscopia digestiva alta evidenciou lesões violáceas no duodeno, sugestivas de SK. Os histopatológicos de duas lesões cutâneas revelaram proliferação de células fusiformes atípicas esboçando fendas vasculares delicadas, com extravasamento de hemácias. O estudo imunohistoquímico determinou positividade para CD31 (Figura 3a) e CD34, além da expressão nuclear de HHV-8 (Figura

3b), achados compatíveis com o Sarcoma de Kaposi.

Optou-se pela internação hospitalar para administração de antibioticoterapia intravenosa, resultando em melhora da infecção bacteriana secundária. Durante a hospitalização, o paciente evoluiu com múltiplas descompensações clínicas e laboratoriais, em parte devido à interrupção abrupta da corticoterapia sistêmica. Infelizmente, cerca de um mês após a alta, o paciente evoluiu a óbito. Não havia sido iniciada terapia específica.



**Figura 3.** Imunohistoquímica determinando positividade para CD31 (A) e CD34, além da expressão nuclear de HHV-8 (B).

## DISCUSSÃO

O sarcoma de Kaposi clássico (SKC) é doença rara, de curso indolente, mais frequente em homens entre 64 e 72 anos, com descendência sul-americana, mediterrânea ou judeus do leste europeu<sup>4</sup>. O predomínio no sexo masculino

é de 2:1 na Itália e 5:1 em Israel<sup>1</sup>. Foi apresentado caso de paciente masculino que referia início do quadro aos 81 anos, idade um pouco acima da média descrita na literatura.

A infecção pelo HHV8 tem sido considerada o fator de risco mais importante no surgimento de todos os tipos de SK<sup>1,3,4</sup>. Os humanos são os seus hospedeiros



naturais, e o vírus estabelece latência vitalícia nas células B CD19+. O HHV8 é disseminado pela saliva e contato sexual. A soroprevalência mundial é estimada entre cinco e 20%, sendo que a África e a Amazônia brasileira retêm a liderança (>50%), seguidas pelo Mediterrâneo, Europa Oriental, Caribe e Oriente Médio<sup>4</sup>. Outros fatores possivelmente associados ao SK clássico seriam o contato com solo vulcânico silíceo e insetos hematófagos<sup>1</sup>.

Inúmeros produtos do HHV8 são capazes de ativar vias de sinalização envolvidas na angiogênese e diferenciação vascular. O SK pode ser policlonal, oligoclonal ou monoclonal. É provável que alguns casos de SK sejam na verdade lesões inflamatórias reativas. Posteriormente, as alterações genéticas que ocorrem devido à instabilidade genética induzida pelo HHV8 poderiam culminar nas proliferações monoclonais que representam verdadeira malignidade<sup>1</sup>.

Em geral, as lesões têm início como máculas violáceas na porção distal dos membros inferiores, que evoluem para placas, nódulos e lesões tumorais. No curso da doença, as lesões se tornam mais endurecidas e irregulares. A evolução do SKC é vagarosa, mas o progresso das lesões pode ser variável. Máculas ou tumores podem permanecer sem alterações por meses ou anos ou ter uma progressão rápida em semanas e disseminar-se. Um crescimento rápido pode levar a necrose central e ulceração das lesões<sup>2,5</sup>. O paciente relatado apresentou quadro indolente nos primeiros três anos, com posterior agravamento rápido das manifestações cutâneas. Ao diagnóstico, já exibia múltiplas lesões tumorais e placas infiltradas.

Aproximadamente 15% dos pacientes têm comprometimento mucoso e há envolvimento visceral em menos de 10% dos casos<sup>1,2,5</sup>. Quando presente, é mais frequente nos linfonodos e no sistema gastrointestinal, como no caso relatado, mas também pode acometer pulmões e coração, entre outros<sup>2</sup>.

O histopatológico é mandatório para o diagnóstico. As lesões iniciais evidenciam pequena dilatação dos vasos da derme, discreta atipia endotelial e deposição de hemossiderina ao redor. Nas formas mais avançadas, há aumento da proliferação de células com característica fusiforme, além da formação das fendas vasculares irregulares e mitoses mais numerosas<sup>1,2</sup>. Casos excepcionais com muita atipia celular e pouca diferenciação foram

relatados, com mau prognóstico. As células fusiformes realçam marcadores de células endoteliais, como CD34 e CD31, assim como no nosso relato. A identificação do HHV8 é mais comumente realizada a partir da imunohistoquímica<sup>1,3</sup>. A análise histopatológica descrita apresentava os achados típicos e proliferativos do SK. Além disso, a pesquisa de HHV8 foi positiva.

De forma geral, o SK apresenta boa resposta às diferentes terapias. Nos quadros localizados podem ser empregados cirurgia, crioterapia e radioterapia, bem como quimioterapia intralesional e alitretinoína gel, ainda indisponível no Brasil. Formas agressivas, com envolvimento visceral ou linfonodal, linfedema importante, complicações locais ou extensão rápida requerem tratamento sistêmico, que ainda é mal sistematizado<sup>1-3</sup>.

A primeira linha geralmente baseia-se no uso das antraciclinas lipossomais (doxorrubicina) e, menos frequentemente, paclitaxel. O uso de interferon-alfa em baixa dosagem também pode ser considerado para pacientes mais jovens (< 70 anos) com função cardíaca normal, mas muitas vezes é mal tolerado em pacientes mais idosos<sup>2,3</sup>. Infelizmente, o paciente relatado evoluiu a óbito antes que fosse possível iniciar o tratamento específico.

## CONCLUSÃO

Relatamos caso de paciente de 86 anos com lesões cutâneas disseminadas e invasão de trato gastrointestinal pelo sarcoma de Kaposi. Embora o subtipo clássico raramente se desenvolva dessa forma, é imperativo que o diagnóstico seja considerado diante de um quadro agressivo, especialmente em homens idosos, devido aos altos índices de cura quando estabelecido tratamento correto e precoce.

É igualmente importante alertar quanto aos riscos do uso intempestivo de corticosteroides (sistêmicos e até mesmo tópicos) nos pacientes idosos. A utilização dessas medicações de forma crônica é responsável por inúmeros efeitos colaterais, exaustivamente discutidos na literatura, e, além disso, está associada ao risco de suspensão inadvertida, pelos próprios pacientes, com consequências drásticas e, muitas vezes, irreversíveis. O exercício da medicina deve estar relacionado, sobretudo, ao princípio básico da bioética: “*primum non nocere*”.

**Apoio financeiro:** Não houve.

**Conflito de interesses:** Os autores declaram não haver conflito de interesses.

**Participação dos autores:** *Luana Amaral de Moura:* Contribuições do autor: concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito. *Lucia Martins Diniz:* Contribuições do autor: participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito. *Emilly Neves Souza:* Contribuições do autor: concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura; aprovação da versão final do manuscrito. *Valentina Lourenço Lacerda de Oliveira:* Contribuições do autor: concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito.

---

## REFERÊNCIAS

1. Lebbe C, Garbe C, Stratigos AJ, et al. Diagnosis and treatment of Kaposi's sarcoma: European consensus-based interdisciplinary guideline (EDF/EADO/EORTC). *Eur J Cancer*. 2019;114:117-127. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ejca.2018.12.036>
2. Ohe EMDN, Padilha MHVQ, Enokihara MMSS, Almeida FA, Porro AM. Sarcoma de Kaposi clássico fatal. *An Bras Dermatol*. 2010;85(3):375-379. doi: <https://doi.org/10.1590/S0365-05962010000300014>
3. Dupin N. Update on oncogenesis and therapy for Kaposi sarcoma. *Curr Opin Oncol*. 2020;32(2):122-128. doi: <https://doi.org/10.1097/CCO.0000000000000601>
4. Vangipuram R, Tyring SK. Epidemiology of Kaposi sarcoma: review and description of the nonepidemic variant. *Int J Dermatol*. 2019;58(5):538-542. doi: <https://doi.org/10.1111/ijd.14080>
5. Trujillo JM, et al. Clinical exuberance of classic Kaposi's sarcoma and response to radiotherapy. *An Bras Dermatol*. 2015;90(6):883-886. doi: <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20153877>

Recebido: 26.05.2022

Aceito: 21.10.2022