DOS HOSPITAIS E DA FACULDADE DE CIÊNCIAS

# Sarcoma de Kaposi de pênis em idoso imunossuprimido

Kaposi's sarcoma of penis in immunosuppressed elderly

Fernanda Monteiro Orellana <sup>1</sup>, Luiz Felipe de Mello Pereira Leitão <sup>1</sup>, Alan Rechamberg Ziroldo <sup>2</sup>, Roni de Carvalho Fernandes <sup>3</sup>, Luis Gustavo Morato de Toledo <sup>3</sup>, Tatiana Veri de Arruda Mattos <sup>4</sup>

#### Resumo

Introdução: O Sarcoma de Kaposi é uma neoplasia rara e sua apresentação isolada no pênis representa 2-3% dos casos. Quase a metade dos pacientes é assintomática e o tratamento mais utilizado é a exérese cirúrgica. Objetivo: Apresentação rara de um sarcoma de kaposi isolado no pênis. Relato do Caso: Paciente de 74 anos em tratamento de Linfoma não Hodgkin e HIV positivo com diagnóstico de sarcoma de kaposi isolado no pênis. Conclusão: O sarcoma de kaposi confinado ao pênis deve ser considerado como diagnóstico diferencial das lesões genitais, principalmente em pacientes com HIV positivo e o tratamento deve ser individualizado.

Palavras chave: Sarcoma de Kaposi, Pênis, Câncer de pênis, Imunossupressão, HIV, Linfoma não-Hodgkin

## **Abstract:**

Introduction: Kaposi's sarcoma is a rare neoplasm and its isolated presentation in the penis represents 2-3% of cases. Almost half of the patients are asymptomatic and the most used treatment is surgical excision. Objective: Rare presentation of isolated kaposi sarcoma on the penis. Case Report: A 74-year-old patient undergoing treatment for non-Hodgkin's lymphoma and HIV positive diagnosed with isolated kaposi sarcoma on the penis. Conclusion: Kaposi's

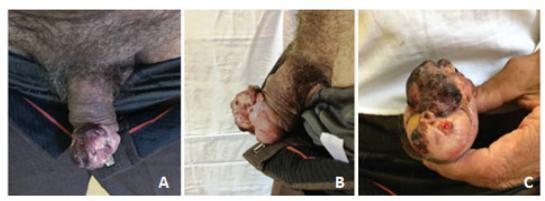
1. Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo. Departamento de Cirurgia. Serviço de Urologia. São Paulo – SP - Brasil 2. Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo. Curso de Graduação em Medicina. São Paulo – SP – Brasil 3. Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo. Departamento de Cirurgia. São Paulo - SP - Brasil 4. Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo. Departamento de Ciências Patológicas. São Paulo – SP – Brasil Trabalho realizado: Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo. Departamento de Cirurgia. Serviço de Urologia. São Paulo – SP – Brasil / Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo. Departamento de Cirurgia. São Paulo - SP - Brasil Endereço para correspondência: Fernanda Monteiro Orellana / Sala da Disciplina de Urologia. Rua Dr. Cesário Motta Junior, 112 – Conde de Lara – 5º Andar – 01221-020 - São Paulo – SP - Brasil. E-mail: Orellanafm13@gmail.com

sarcoma confined to the penis should be considered as a differential diagnosis of genital lesions, especially in patients with HIV positive and treatment should be individualized.

**Keywords:** Kaposi's sarcoma, Penis, Penile cancer, Immunosuppression, HIV, Non-Hodgkin's lymphoma

### Introdução

O Sarcoma de Kaposi (SK) é a mais comum neoplasia maligna angioproliferativa e apresenta comportamento multicêntrico. Descrita em 1872(1), por Moris Kaposi, é composta de quatro apresentações (clássica, associada ao HIV, endêmica e iatrogênica) (2). Em 1994, foi descrita a associação entre tal patologia com o Herpes Vírus Humano (HHV-8)(1), estando associada à forma clássica, que ocorre principalmente em adultos na região do Mediterrâneo, que apresentam alta infecção pelo HHV-8 e acomete cinco vezes mais os homens, principalmente entre a quinta e sétima décadas de vida<sup>(2)</sup>. A forma endêmica é mais comum em jovens no continente Africano e apresenta comportamento invasivo local e ou visceral<sup>(3-4)</sup>. Já a forma iatrogênica é associada a pacientes submetidos a transplante sob imunossupressão<sup>(5)</sup>. Por último, a forma associada ao HIV, frequentemente apresenta lesões cutâneas multifocais, bem como doença visceral<sup>(5)</sup>. A apresentação genital representa menos de 5% das neoplasias primárias de pênis<sup>(2,6)</sup> e a apresentação primária e isolada no pênis é ainda mais rara, ocorrendo em aproximadamente 2-3% dos casos de SK<sup>(2,6,7)</sup>, sendo muitas vezes associada ao HIV positivo<sup>(3,8)</sup> e acometendo principalmente a glande (mais comum), seguida do prepúcio, sulco coronal, corpo peniano, frênulo e meato uretral<sup>(2)</sup>. SK é o sarcoma mais comum do pênis, seguido do leiomiosarcoma<sup>(5)</sup>. As lesões macroscopicamente são geralmente nodulares, com coloração avermelhada, violácea, por vezes enegrecida e sua localização está principalmente ligada à pele, sendo por vezes reportados acometimentos de Trato Gastrointestinal e Trato Respiratório<sup>(3)</sup>. O crescimento do tumor pode ser muito rápido e agressivo, com poucas apresentações de evolução lenta<sup>(3)</sup>. As lesões são consequências da desregulação imunológica de-



**Figura 1 -** As imagens A, B, C representam, em vários ângulos, a lesão nodular violácea com pontos de necrose na face dorsal da glande do pênis de crescimento próximo ao meato uretral.

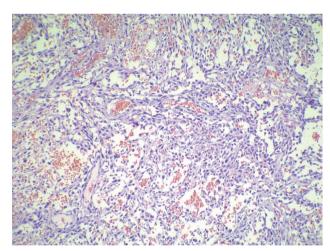
corrente da ativação de células T CD8+, da produção de citocinas Th1 e de fatores angiogênicos, induzindo a ativação generalizada de células endoteliais. O diagnóstico diferencial inclui molusco contagioso, condiloma acuminado, papulose bowenóide, granuloma piogênico, angiomatose bacilar, angiossarcoma e lesões vasculares benignas, como hemangiomas<sup>(3,8)</sup>. O tratamento pode incluir radioterapia, laser, crioterapia e exérese cirúrgica<sup>(8)</sup>.

#### Relato de Caso

O relato foi devidamente submetido ao Comitê de Ética com aprovação - CAAE: 33062820.4.0000.5479 - número de aprovação 4.130.405 - Santa Casa de Misericórdia de São Paulo)

Homem de 74 anos, caucasiano, procedente da cidade de São Paulo, casado, portador de HIV desde 1992 em tratamento desde então com terapia anti-retroviral com carga viral indetectável, teve o diagnóstico de Linfoma não Hodgkin folicular e foi tratado em 1992 com ciclofosfamida, vincristina, prednisona e rituximabe. Durante seguimento oncológico, apresentou Linfoma Hodgkin em 2015, recebendo 20 sessões de radioterapia, com boa resposta. Em 2017, evoluiu com Linfoma de grandes células B e recebeu tratamento com esquema CHOP (ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina e prednisona) além de rituximabe, com redução de 88% volume de doença. No mesmo ano, durante este tratamento, surgiu uma verruga genital em prepúcio, com duas placas normocrômicas de superfície anfractuosa e papilomatosa, que foi submetida a biópsia, que revelou líquen escleroso sem sinais de malignidade. Foi tratado então com terapia tópica com podofilina (6 sessões), com boa resposta, no período de abril a outubro de 2017, com desaparecimento das lesões.

Em fevereiro de 2018, apresentou nova lesão exulcerada em pápula violácea na face dorsal da glande do pênis de crescimento próximo ao meato uretral. O paciente foi submetido à nova biópsia, que revelou quadro histopatológico e perfil imunohistoquímico compatíveis com Sarcoma de Kaposi, com expressão positiva para CD34 e CD31, e KI67 positivo em até 90% das células neoplásicas (Figura 2). Como era uma lesão restrita ao pênis, optou-se pelo tratamento conservador com quimioterapia e radioterapia. No entanto, antes de iniciar o tratamento, o paciente apresentou complicações relacionadas à neutropenia induzida pela quimioterapia previamente recebida em 2017 e veio a óbito.



**Figura 2 -** Coloração H.E. Aumento 100x. Formação nodular composta por lacunas vasculares e fascículos de células fusiformes com algumas figuras atípicas de mitose além de extravasamento de hemácias.

#### Discussão

O Sarcoma de Kaposi é uma doença de origem vascular multifocal, que possui apresentação variando desde uma lesão cutânea isolada até um acometimento sistêmico em sistemas respiratório e digestório<sup>(3)</sup>. Aproximadamente 20% dos casos de SK apresentam lesões genitais, mas apenas 2-3% desses apresentam-se

apenas com lesão primária no pênis<sup>(2,9)</sup>, como apresentado no relato de caso. A forma mais frequente do SK é nodular (85,3%)(10) e muitos pacientes são assintomáticos (48,8%), sendo as queixas mais comuns daqueles com apresentação sintomática são a dor (26,7%), o edema (21,2%), o sangramento (14,9%) e o prurido (3,9%). O principal objetivo do tratamento é reduzir os sintomas, o tamanho e número das lesões, bem como atrasar a progressão da doença(8). Muitas abordagens já foram descritas para o SK primário de pênis, sendo as mais frequentes a exérese cirúrgica, quando as lesões são pequenas e únicas, sem acometimento secundário. Outras abordagens possíveis são a criocirurgia, radioterapia, quimioterapia local e sistêmica, laser terapia entre outros<sup>(2,3)</sup>. Quando as lesões são múltiplas ou de grande tamanho, a radioterapia é mais recomendada. Para as formas sistêmicas, a quimioterapia é empregada em diversas formas, levando sempre em consideração o status imunológico do paciente, os sinais e sintomas e o curso de progressão da doença<sup>(2,3)</sup>.

## Conclusão

Apesar de extremamente raro, o SK confinado ao pênis deve ser considerado no diagnóstico diferencial das lesões genitais, principalmente em pacientes com HIV positivo, com lesões nodulares na glande e prepúcio. O tratamento deve ser individualizado com base no tamanho e disseminação das lesões, bem como nas condições clínicas do paciente.

**Agradecimentos:** Ao Serviço de Urologia da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia São Paulo

## Referências

- Kuriyama Y. Case of classic Kaposi sarcoma of the penis successfully treated with radiotherapy. J Dermatol 2018; 45(7):e175e176.
- Dunev VR, Kolev NH, Genov PP, Sachdeva M, Karaivanov MP. Classical form of Kaposi sarcoma localized in penis. Urol Case Rep. 2019; 24:100856.
- Guevara JFA, Fernández SL, Claros OR, Villalta PG, Lostal JLC, Abarzuza MAR. Sarcoma de Kaposi de pênis em paciente HIV negativo. Einstein (São Paulo). 2019; 17(1)): eRC4504.
- Sundersingh S, Majhi U, Narayanaswamy K, Balasubramanian S. Primary leiomyosarcoma of penis. Indian J Pathol Microbiol. 2009; 52(3):447-8.
- Attwa E, Gharib K, Albalat W, Amer A. Classical Kaposi sarcoma: case reports with unusual presentation on the penis and scrotum. Int J Dermatol. 2016; 55(10):e533-8.
- Karami H, Bagher-Tabrizi A, Yaghoobi M. Primary Kaposi sarcoma of penis in HIV negative patient. Iran J Cancer Prev. 2012; 5(4):225-7.
- Micali G, Nasca MR, De Pasquale R, Innocenzi D. Primary classic Kaposi's sarcoma of the penis: report of a case and review. J Eur Acad Dermatol Venereol 2003; 17(3):320-3.
- Mukai MM, Chaves T, Caldas L, Fillus Neto J, Santamaría JR. Sarcoma de Kaposi primário do pênis. An Bras Dermatol. 2009; 84(5):524-6.
- Di Lorenzo G. Update on classic Kaposi sarcoma therapy: new look at an old disease. Crit Rev Oncol Hematol. 2008; 68(3):242-9.
- Mohanna S, Ferrufino JK, Sanchez J, Bravo F, Gotuzzo E. Epidemiological and clinical characteristics of classic Kaposis Sarcoma in Peru. J Am Acad Dermatol. 2005; 53(3):435–41.

Trabalho recebido: 29/09/2020 Trabalho aprovado: 26/11/2020 Trabalho publicado: 11/12/2020