

Sarcoma de Kaposi em doente com leucemia mielomonocítica crónica

Kaposi's sarcoma arising in a patient with chronic myelomonocytic leukaemia

N. Menezes¹, A. Moreira¹, G. Mota¹, D. Tente², O. Lima³, P. Pinto⁴, O. Gonçalves⁵, A. Baptista¹

¹Serviço de Dermatologia e Venereologia do Centro Hospitalar de VN Gaia (CHVNG). ²Serviço de Anatomia Patológica do CHVNG. ³Laboratório de Anatomia Patológica Dr. J. Rodrigues Pereira. ⁴Serviço de Hematologia Clínica do CHVNG. ⁵Serviço de Medicina Interna do CHVNG.

Correspondência:

N. Menezes
Serviço de Dermatologia e Venereologia do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia (CHVNG).
Rua Conceição Fernández
4434-502 Vila Nova de Gaia. Porto
e-mail: cachvng@chvng.min-saude.pt

Resumo

Apresenta-se o caso de um doente com leucemia mielomonocítica crónica diagnosticada há cerca de 2 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.

(N. Menezes, A. Moreira, G. Mota, D. Tente, O. Lima, P. Pinto, O. Gonçalves, A. Baptista. Sarcoma de Kaposi em doente com leucemia mielomonocítica crónica. *Med Cutan Iber Lat Am* 2010;38(5):203-206)

Palavras chave: Sarcoma de Kaposi, leucemia mielomonocítica crónica.

Summary

A 84 year-old man from north Portugal with chronic myelomonocytic leukaemia (diagnosed 2 years ago), under treatment with erythropoietin and hydroxyurea and Kaposi's sarcoma is reported. The patient was referred to our department with brown macules, papules and patches with a smooth surface and whitish scale, located to the lower limbs that had appeared 2 month ago. The diagnosis of Kaposi's sarcoma was histologically confirmed. He was HIV-1/HIV-2 negative and had no analytic detectable immunsuppression. The patient died short time after the diagnosis without specific any treatment.

Key words: Chronic myelomonocytic leukaemia, Kaposi's sarcoma.

O sarcoma de Kaposi é uma neoplasia de natureza vascular cuja origem ainda é controversa (vascular ou linfática), o qual pode ser dividida em 4 sub-tipos: clássico, endémico, iatrogénico e associado com a infecção pelo vírus VIH[1].

Nos últimos 10 anos tem-se verificado um número crescente de publicações a relatar a associação desta entidade com neoplasias hematológicas[2-4]. A imunsupressão induzida por estas neoplasias tem sido apontada como o factor etiológico mais importante, podendo no entanto espe-

cular-se também o papel a atribuir aos fármacos usados no tratamento destas doenças[2-4].

Caso clínico

Apresenta-se um doente de 84 anos, sexo masculino, caucasiano, natural e residente em VN Gaia, com antecedentes de leucemia mielomonocítica crónica diagnosticada há cerca de 2 anos (Figura 1). Actualmente em tratamento com

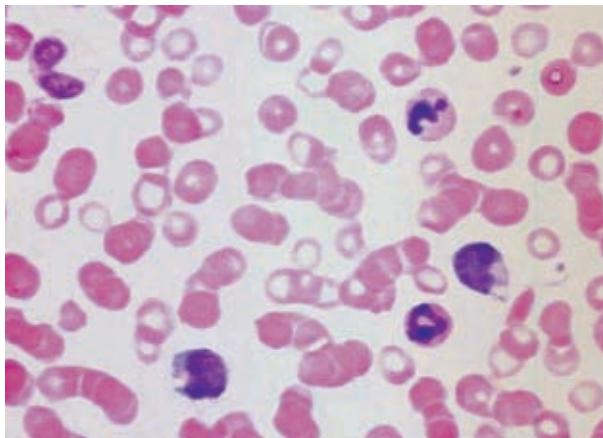


Figura 1. Esfregaço de sangue periférico onde se observa a presença de células mielomonocíticas atípicas e a presença de neutrófilos pseudo-Pelger.

hidroxiureia e eritropoietina, tendo já sido previamente tratado com transfusões de glóbulos rubros e corticóides orais. O esquema terapêutico instituído permitiu melhoria da anemia e da trombocitopenia, verificadas no diagnóstico.

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

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

Realizaram-se biopsias cutâneas incisionais, lesões do pé e joelho esquerdo, tendo o estudo anatomo-patológico 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 eosinófilicos no seio dos novos espaços vasculares, alterações compatíveis com sarcoma de Kaposi (Figuras 4, 5).

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

O doente faleceu cerca de 2 meses 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 Mediterrânea, Judaica ou da Europa de Leste. Caracteriza-



Figura 2. Lesões maculo-papulares mal delimitadas, de cor vinosa algumas com estrias esbranquiçadas na superfície e outras com áreas de hiperqueratose localizadas ao pé esquerdo.

se por manchas angiomatosas, violáceas e por vezes nódulos de limites bem marcados, lentamente progressivos em extensão e em espessura sendo indolores, envolve quase invariablymente os membros inferiores, podendo haver posterior 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 e em 1994 demonstrou-se 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 demonstra, a importância de outros factores nomeadamente a presença síncrona de imunodeficiência. Esta última evidência conduziu ao aparecimento do subtipo sarcoma de Kaposi associado aos



Figura 3. Maculo-papulares mal delimitadas, de cor vinosa algumas com estrias esbranquiçadas na superfície localizadas ao joelho esquerdo.

doentes transplantados sobretudo devido à imunosupressão iatrogénica de longa duração a que estes doentes estão submetidos. O uso de corticóides quer em entidades cutâneas quer em hematológicas já foi associado com o aparecimento de tumor sendo que a sua cessação induz normalmente regressão[5, 6].

Actualmente e apesar do referido acima estão defendidos 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, levantando a dúvida: trata-se apenas de mera coincidência ou há etiopatogenia comum[7]. 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 de associação entre estas duas entidades num total de 811 doentes com Kaposi[7]. No intuito de estabelecer uma relação entre estas entidades Fossatti et al., realizaram um estudo

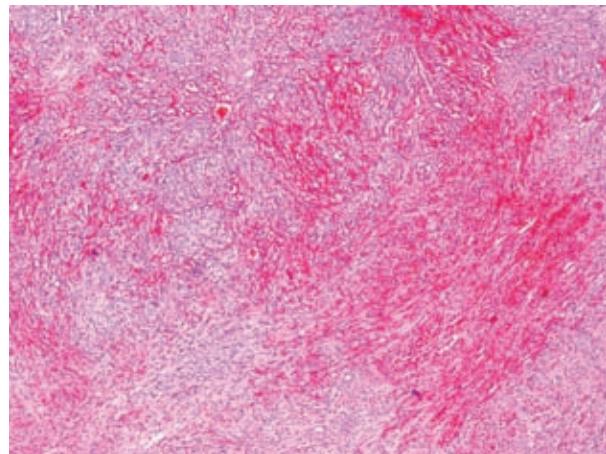


Figura 4. Infiltração de células fusiformes delimitando novos espaços vasculares, preenchidos por eritrócitos.

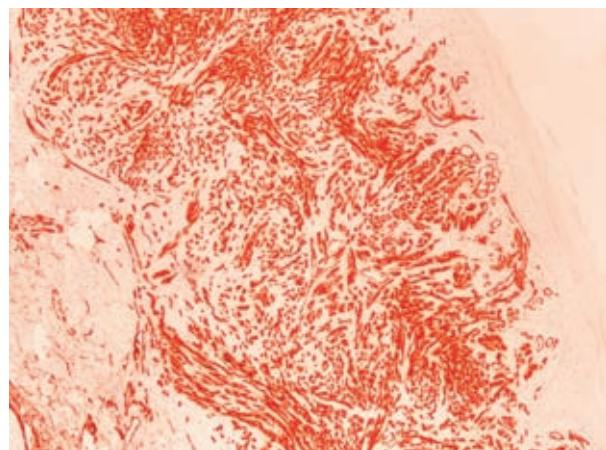


Figura 5. Marcação positiva para CD 34.

retrospectivo dos doentes observados em Milão durante 20 anos com sarcoma de Kaposi e só em seis verificaram a presença de doença linfoproliferativa associada: 2 doentes com linfoma de Hodgkin, 1 com linfoma não Hodgkin, 1 com linfoma de células T, 1 com leucemia promielocítica aguda e 1 com leucemia linfocítica de células B, tendo concluído que não existe associação significativa entre estas entidades. Os autores defendem que a idade e a imunosupressão relacionada com o tratamento são os principais responsáveis pela ocorrência de lesões de sarcoma de Kaposi após doença linfoproliferativa[7].

Este caso enquadra-se nos casos descritos, em que primeiro se manifestou uma doença linfoproliferativa (leucemia mielomonocítica crônica) com subsequente aparecimento do sarcoma de Kaposi, associação que até à data não tinha sido descrita.

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 2 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 realizar 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.

Referências bibliográficas

1. Schwartz RA. Kaposi's sarcoma: an update. *J Surg Oncol* 2004; 87: 146-51.
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: 137-41.
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: 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 and Tyring SK. Kaposi's sarcoma and other manifestations of human herpesvirus 8. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47: 641-55.
6. Rady PL, Hodak E, Yen A, Memar O, Trattner A, Feinmesser M et al. Detection of human herpesvirus-8 DNA in Kaposi's sarcomas from iatrogenically immunosuppressed patients. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38: 429-37.
7. Fossati S, Boneschi V, Ferrucci S, Brambilla L. Human Immunodeficiency Virus Negative Kaposi Sarcoma and Lymphoproliferative Disorders. *Cancer* 1999; 85: 1611-5.