

Sarcoma de Kaposi retal isolado em paciente portador de HIV e infecção pelo vírus Herpes humano tipo 8: relato de caso

Isolated rectal Kaposi's Sarcoma in an HIV-positive patient with human Herpesvirus type 8 infection: a case report

Robert William de Azevedo Bringel¹, Eric Arcanjo Bringel², Júlia Oliveira de Assis³

1 – Centro Endoscópico de Prevenção Oncológica

2 – Universidade de São Paulo

3 – Universidade Federal do Ceará

Artigo submetido em: 05/01/2024

Artigo aceito em: 23/02/2024

Conflitos de interesse: Não há.

RESUMO

O objetivo dos autores é descrever um caso de volumoso Sarcoma de Kaposi (SK) retal isolado, em paciente homossexual, portador de HIV e infecção pelo vírus Herpes humano tipo 8 (HHV 8), com queixas de dor e sangramento retal, demonstrando os achados endoscópicos e desafios no diagnóstico. Os dados foram colhidos do prontuário do paciente, com história clínica, exame físico, acesso aos exames endoscópicos e de imagem, resultados de exames laboratoriais e da patologia. Este é um dos raros relatos de SK retal isolado em paciente com SIDA e coinfeção pelo HHV 8, ressaltando a importância da suspeição e busca ativa em pacientes HIV-positivos com achados endoscópicos relevantes.

Palavras-chave: Sarcoma de Kaposi; Neoplasia do Reto; SIDA; Herpesvirus Humano 8.

ABSTRACT

The authors aim to describe a case of extensive isolated Rectal Kaposi's Sarcoma (KS) in a homosexual patient with HIV and Human Herpesvirus Type 8 (HHV-8) infection, presenting with complaints of rectal pain and bleeding. The study highlights endoscopic findings and diagnostic challenges. Data were obtained from the patient's medical records, including clinical history, physical examination, access to endoscopic and imaging tests, laboratory results, and pathology findings. This is one of the rare reports of isolated rectal KS in an AIDS patient with HHV-8 coinfection, emphasizing the importance of suspicion and active screening in HIV-positive individuals with relevant endoscopic findings.

Keywords: Kaposi's sarcoma; Rectal neoplasm; AIDS; Human Herpesvirus 8.

INTRODUÇÃO

O Sarcoma de Kaposi (SK) consiste em uma neoplasia maligna de baixo grau originária do endotélio vascular, ocorrendo tipicamente em pacientes imunossuprimidos. Na descrição inicial feita por Moritz Kaposi em 1872, era uma doença exclusivamente cutânea, rara, que acometia pacientes idosos, com curso relativamente benigno⁽¹⁾. Durante o surto epidêmico de HIV na década de 80, o SK se tornou mais frequente, diminuindo substancialmente nos anos subsequentes em virtude da instituição da terapia antirretroviral^(2,3). Em sua forma mais agressiva, a visceral, o SK é predominantemente visto em pacientes do sexo masculino que fazem sexo com homens (HSH) portadores da Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (SIDA) e com baixa contagem de CD4⁽⁴⁾. A coinfeção HIV-HV8 aumenta o risco e acelera o desenvolvimento do SK⁽⁵⁾.

O diagnóstico de SK retal costuma ser desafiador, necessitando de um alto grau de suspeição, especialmente em pacientes sem lesões cutâneas, devido a sobreposição de achados ao exame endoscópico com outras neoplasias e a natureza geralmente submucosa das lesões, dificultando a obtenção de boas amostras para o exame histopatológico^(6,7).

Os autores descrevem um caso de SK retal em paciente jovem, homossexual, com coinfeção por HIV-HV8, sem manifestação cutânea, destacando os achados endoscópicos e a dificuldade de diagnóstico.

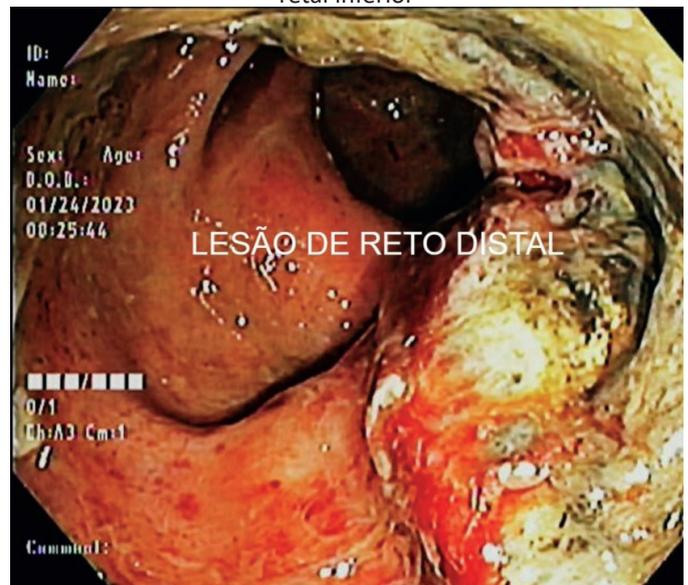
RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 24 anos, relatando surtos frequentes de diarreia há cerca de seis meses, com fezes líquida-pastosas, sem muco ou sangue, acompanhada de cólicas e tenesmo. Relacionava as crises diarreicas com a ingestão de leite ou derivados. Nas últimas três semanas passou a notar saída de muco e sangue nas evacuações e piora do tenesmo. Relatou perda de peso de 9 kg desde o início dos sintomas (93-84 Kg). Negava tabagismo e referia etilismo social. Como orientação sexual, referia hábito de sexo com homens (HSH). Nos antecedentes patológicos, apresentava intolerância à lactose confirmada por teste laboratorial. Sorologia para HIV colhida há três meses com resultado negativo. Havia realizado

uma colonoscopia em outro serviço há cerca de 15 dias da consulta, com achado de lesão ulcerovegetante extensa do reto distal, cuja biópsia relatava ausência de malignidade e achado histopatológico apenas de colite crônica inespecífica.

No exame físico, apresentava um bom estado geral, sem lesões cutâneas ou em mucosa oral. Ao toque retal, apresentava volumosa lesão vegetante, irregular, aderida aos planos profundos, sem mobilidade, ocupando cerca de metade da circunferência retal. Paciente foi então encaminhado para realização de nova colonoscopia (Innova Health - Centro Endoscópico de Prevenção Oncológica) com achado de lesão ulcerovegetante volumosa, localizada em parede posterior do reto distal, estendendo-se da linha pectínea até válvula retal inferior, friável, com área central extensa de necrose e fibrina, ocupando cerca de metade da circunferência retal, sugestivo de lesão neoplásica (Figuras 1 e 2). Foram realizadas múltiplas biópsias. O exame histopatológico novamente não demonstrou malignidade, mas referiu displasia na amostra.

Figura 1 - Colonoscopia demonstrando volumosa lesão ulcerovegetante do reto distal, com fundo necrótico e bordas hiperemiadas, estendendo-se da linha pectínea até válvula retal inferior



Fonte: Autores (2023)

Figura 2 - Colonoscopia demonstrando aspecto distal da lesão, junto à linha pectínea. Observem o aspecto neoplásico



Fonte: Autores (2023)

A ressonância magnética da pelve revelou volumosa lesão de aspecto neoplásico no reto distal com múltiplos linfonodos hipertrofiados no mesorreto. A ultrassonografia de abdome e a endoscopia alta de aspecto normal.

Em virtude da forte suspeita de neoplasia, repetimos a retoscopia com novas biópsias da lesão e finalmente o exame histopatológico revelou suspeita para neoplasia, descrevendo proliferação fusocelular moderadamente celular em lâmina própria e células com núcleos aumentados e hiper Cromáticos. Nesse momento, nova sorologia para HIV resultou positiva (Quimioluminescência - 4a geração - amostra reagente) e em conversa com o patologista foi orientada a realização de imuno-histoquímica para HHV 8, que resultou positiva, sendo fechado o diagnóstico de SK retal (Figura 3). Na época do diagnóstico, o paciente apresentava carga viral detectável (55298 cópias), contagem de CD4 - 25 e CD 8 - 240.

Figura 3 - Imuno-histoquímica. Painel de marcadores

Anticorpo	Clone	Interpretação
CD117	POLICLONAL	Positivo, fraco e focal
CD34	QBEnd/10	Positivo
CD31	JC70A	Positivo
HHV-8	13B10	Positivo
Calponina	EP798Y	Negativo
Desmina	D33	Negativo
Actina Músculo Liso (SMA)	1A4	Negativo
S100	POLICLONAL	Negativo
CK AE1/AE3	AE1/AE3	Negativo

Fonte: Autores (2023)

O paciente foi encaminhado para terapia antirretroviral, radio (20 sessões) e quimioterapia (17 ciclos), com resolução completa dos sintomas retais e atualmente aguarda re-estadiamento da lesão, incluindo nova colonoscopia.

Todas as informações coletadas foram resguardadas e todos os cuidados foram tomados para preservar a privacidade e o anonimato do paciente, de acordo com as diretrizes da resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde. Seguindo os princípios éticos, foram fornecidos todos os esclarecimentos sobre o exame de colonoscopia, compreendendo seus riscos e benefícios, através de termo de consentimento livre esclarecido (TCLE), bem como ter-

mo adicional consentindo a divulgação das imagens e dados coletados do prontuário, durante todo o atendimento, para fins científicos, ambos devidamente assinados pelo paciente. A elaboração do relato de caso seguiu os princípios éticos estabelecidos pela Declaração de Helsinque.

DISCUSSÃO

Em 1872, Moritz Kaposi foi quem primeiro descreveu o angiossarcoma que leva seu nome. O dermatologista húngaro mencionou a entidade como múltiplos sarcomas pigmentados de pele. No início a doença era exclusivamente cutânea, acometendo

geralmente homens idosos, especialmente judeus e do mediterrâneo ⁽¹⁾. Existem basicamente quatro formas de SK: clássica, endêmica, iatrogênica associada a imunossupressão e/ou transplantes e forma epidêmica associada a SIDA. Usualmente raro, o SK tornou-se epidêmico com o surgimento da SIDA na década de 80. A partir daí muitas formas agressivas e multiviscerais passaram a ser descritas ⁽⁸⁾.

Do ponto de vista epidemiológico, a forte associação entre indivíduos masculinos HIV positivo que fazem sexo com homens e SK demonstrou que a doença tem provável etiologia sexualmente transmissível e tem relação com o estado imunológico do indivíduo ⁽⁴⁾. Com o avanço das pesquisas, sequências de DNA únicas de origem viral foram identificadas em tecidos do Sarcoma de Kaposi associado à SIDA, sendo o agente viral finalmente identificado, o herpesvírus do sarcoma de Kaposi (KSHV), também conhecido como vírus do herpes humano tipo 8 (HHV 8). Esse vírus parece ser necessário para o desenvolvimento do SK, sendo encontrado dentro do núcleo das células endoteliais, onde provocam alterações que levam a malignidade ⁽⁹⁾. A coinfeção HIV-HHV 8 origina as formas mais agressivas, cutâneas e multiviscerais, por vezes fatais. Portanto, a imunossupressão causada pelo HIV e infecção pelo HHV 8 são a chave para o desenvolvimento do sarcoma de Kaposi visceral.

O envolvimento visceral no SK associado a SIDA é relativamente comum, sendo o trato gastrointestinal o mais acometido, mas raramente se apresenta de forma isolada, sem manifestações cutâneas. Na forma visceral, não tem local preferencial, podendo acometer estômago, intestino, linfonodos e outros locais do TGI. Geralmente são assintomáticos, sendo o diagnóstico por achado incidental em exames endoscópicos. Quando atingem tamanhos maiores, podem causar sintomas específicos relacionados ao sítio da lesão: dor abdominal, náuseas, vômitos, alteração do hábito intestinal, melena e hematoquezia estão entre os principais. Kumar e Nautsch ⁽¹⁰⁾ descrevem um caso de SK associado a coinfeção HIV-HHV 8 com envolvimento retal, sem manifestação dermatológica, apresentando sintomatologia de dor retal e sangramento, cuja investigação demonstrou além da lesão retal, múltiplas lesões em outros órgãos, caracterizando

envolvimento multivisceral grave, evoluindo para óbito. Imeh et al. ⁽⁸⁾ publicaram um relato de caso de paciente com múltiplas lesões em estômago, cólon e reto. Da mesma forma que o estudo anterior, o paciente era portador de HIV/ HHV 8 e não apresentava lesões cutâneas.

O diagnóstico do SK gastrointestinal é feito por endoscopia e biópsias. São descritos três tipos mais frequentes de achados endoscópicos; tipo 1 - lesões maculopapulares avermelhadas, tipo 2 - lesões nodulares/ polipóides e tipo 3 - lesões elevadas com depressão central, com aspecto de vulcão ⁽⁷⁾. Em certas ocasiões, as lesões podem ser submucosas, dificultando a coleta de material. O achado histopatológico característico revela células fusiformes atípicas envolvendo endotélio. A imuno-histoquímica geralmente demonstra positividade para os marcadores do HHV8, CD31 e CD34, todos eles presentes no nosso caso ^(7, 10).

Do nosso conhecimento, o caso aqui relatado é o primeiro caso publicado de SK retal isolado, sem outras lesões viscerais ou cutâneas, em paciente portador de SIDA e coinfeção pelo HHV 8. A rara apresentação de lesão volumosa retal, ulcerovegetante, com queixas de dor retal intensa e hematoquezia, em paciente sem diagnóstico prévio de SIDA e sem lesões cutâneas, tornou o caso desafiador. O alto grau de suspeição de um dos autores, aliado a história clínica detalhada, orientou a busca intensa do diagnóstico de SK, confirmado somente após a terceira biópsia da lesão e da realização de imuno-histoquímica dirigida para o importante marcador de infecção pelo vírus herpes humano tipo 8. Felizmente, a insistência em busca do diagnóstico correto permitiu o planejamento terapêutico adequado e desfecho inicial favorável dessa grave doença visceral. O caso apresentado alerta para a importância de considerar o diagnóstico de SK visceral em pacientes portadores de HIV, especialmente em indivíduos do sexo masculino que fazem sexo com homens, os quais devem ser submetidos a busca ativa ao nos depararmos com achados endoscópicos relevantes.

REFERÊNCIAS

1. Bishop BN, Lynch DT. Kaposi Sarcoma. 2023 Jun 5. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. PMID: 30521260.
2. Simard EP, Pfeiffer RM, Engels EA. Cumulative incidence of cancer among individuals with acquired immunodeficiency syndrome in the United States. *Cancer*. 2011 Mar 1;117(5):1089-96. doi: 10.1002/cncr.25547. Epub 2010 Oct 19. PMID: 20960504; PMCID: PMC3052856.
3. Hoffmann C, Sabranski M, Esser S. HIV-Associated Kaposi's Sarcoma. *Oncol Res Treat*. 2017;40(3):94-98. doi: 10.1159/000455971. Epub 2017 Feb 9. PMID: 28259888.
4. Begré L, Rohner E, Mbulaiteye SM, Egger M, Bohlius J. Is human herpesvirus 8 infection more common in men than in women? Systematic review and meta-analysis. *Int J Cancer*. 2016 Aug 15;139(4):776-83. doi: 10.1002/ijc.30129. Epub 2016 Apr 26. PMID: 27062038; PMCID: PMC5563519.
5. Letang E, Lewis JJ, Bower M, Mosam A, Borok M, Campbell TB, Naniche D, Newsom-Davis T, Shaik F, Fiorillo S, Miro JM, Schellenberg D, Easterbrook PJ. Immune reconstitution inflammatory syndrome associated with Kaposi sarcoma: higher incidence and mortality in Africa than in the UK. *AIDS*. 2013 Jun 19;27(10):1603-13. doi: 10.1097/QAD.0b013e328360a5a1. PMID: 23462220.
6. Olanipekun T, Kagbo-Kue S, Egwakhe A, Mayette M, Fransua M, Flood M. Lower Gastrointestinal Kaposi Sarcoma in HIV/AIDS: A Diagnostic Challenge. *Gastrointest Tumors*. 2019 Aug;6(1-2):51-55. doi: 10.1159/000500140. Epub 2019 Jul 18. PMID: 31602377; PMCID: PMC6738214.
7. Lee AJ, Brenner L, Mourad B, Monteiro C, Vega KJ, Munoz JC. Gastrointestinal Kaposi's sarcoma: Case report and review of the literature. *World J Gastrointest Pharmacol Ther*. 2015 Aug 6;6(3):89-95. doi: 10.4292/wjgpt.v6.i3.89. PMID: 26261737; PMCID: PMC4526844.
8. Imeh M, Gutierrez JO, Bhatija R, Shiza S, Murillo BA, Lubarsky R, Khanna R. Gastrointestinal Kaposi Sarcoma without Dermatological Lesions: A Case Report. *Am J Case Rep*. 2023 Dec 7;24:e941815. doi: 10.12659/AJCR.941815. PMID: 38060456; PMCID: PMC10711638.
9. Iftode N, Rădulescu MA, Aramă ȘS, Aramă V. Update on Kaposi sarcoma-associated herpesvirus (KSHV or HHV8) - review. *Rom J Intern Med*. 2020 Dec 17;58(4):199-208. doi: 10.2478/rjim-2020-0017. PMID: 32681788.
10. Kumar A, Nautsch D. Kaposi's Sarcoma of the Rectum in a Homosexual Male with HIV/AIDS. *ACG Case Rep J*. 2016 Dec 21;3(4):e192. doi: 10.14309/crj.2016.165. PMID: 28119943; PMCID: PMC5226188.

*** Autor correspondente:**

Robert William de Azevedo Bringel

Email:

robertbringel@gmail.com