

# XV CONGRESSO PORTUGUÊS DE TRANSPLANTAÇÃO

24, 25 E 26 MARÇO 2021 - EVENTO VIRTUAL



## SARCOMA DE KAPOSI APÓS TRANSPLANTE HEPÁTICO PEDIÁTRICO

Catarina Cordeiro<sup>1</sup>, Susana Nobre<sup>1</sup>, Sandra Ferreira<sup>1</sup>, Maria José Julião<sup>2</sup>, Catarina Cunha<sup>3</sup>, Manuel Brito<sup>4</sup>, Isabel Gonçalves<sup>1</sup>

1. Unidade de Hepatologia e Transplantação Hepática Pediátrica, Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

2. Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

3. Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

4. Serviço de Oncologia Pediátrica, Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra  
ana\_catarina\_cordeiro@hotmail.com

### Introdução

O Sarcoma de Kaposi (SK) é um tumor vascular relacionado com a infeção pelo vírus herpes 8. Pela imunossupressão, os doentes transplantados têm um risco acrescido de desenvolver SK. É muito raro nas crianças e o seu prognóstico relaciona-se com o grau de envolvimento sistémico.

**1** ♂ 11 anos  
**Transplante Hepático aos 3 anos**  
*Colestase intra-hepática familiar*

M5 → febre, polipneia e tosse  
adenopatias cervicais e occipitais  
esplenomegalia

EBV + (100.500 cópias/ml)

PTLD?

X tacrolimus ✓ metilPDN (2 mg/kg/dia)

Melhoria clínica transitória, mas **agravamento** posterior: Hb 7 g/dl, plaquetas 15.000/uL, hepatoesplenomegalia

Critérios de **linfocitose hemofagocítica**  
etoposídeo, ciclosporina, dexametasona (HLH04) e ganciclovir

**Biópsia ganglionar: SK HHV8 +**  
Sirolimus

Hb 9,2 g/dl
Plaquetas 55.000/uL
GGT 198 U/L (N 2-42 U/L)
AST 71 U/L (N <35 U/L)
ALT 51 U/L (N <45 U/L)

**Follow-up 5 anos**  
boa função do enxerto, sem recidiva

**2** ♂ 8 anos, natural da Guiné, mãe HIV1 +  
**Transplante Hepático aos 2 anos**  
*Cirrose biliar secundária*

A2 → febre, adenopatias cervicais volumosas, infiltração do cavum (Fig. 1) e hilo hepático e esplenomegalia

EBV + (9800 cópias/ml)

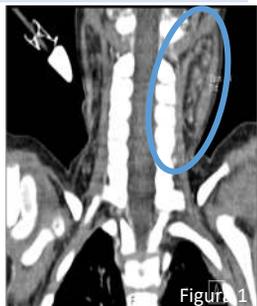
PTLD?

X tacrolimus ✓ metilPDN (2 mg/kg/dia)

**Agravamento** rápido: aumento do número e tamanho das adenopatias intra-abdominais e cervicais, febre, anemia e trombocitopenia

Critérios de **linfocitose hemofagocítica**  
Medula óssea: hemofagocitose, EBV + e HHV8+

**Biópsia ganglionar: SK, Doença de Castleman, linfoma plasmoblástico HHV8 +**  
Sirolimus + rituximab + quimioterapia



**Follow-up 5 anos**  
boa função do enxerto, sem recidiva

**3** ♀ 2 anos  
**Transplante hepático e re-transplante aos 8 meses**  
*Acute on Chronic Liver Failure*

M6 → diarreia, distensão abdominal, má impressão clínica

CMV + (1214 cópias/ml)

agravamento clínico súbito: adenopatias cervicais e axilares, esplenomegalia, e trombocitopenia severa (plaquetas 2.000/uL) → X tacrolimus ✓ metilPDN (2 mg/kg/dia)

ganciclovir

**Biópsia ganglionar: “proliferação vascular quase maciça em feixes ou nódulos de células fusiformes...estas células são CD31+, CD34+ e há marcação nuclear difusa, generalizada para HHV8. Conclusão: SK ganglionar”**  
Sirolimus

**Follow-up 2 meses**  
boa função do enxerto

### Conclusão

O SK pós-transplante apresenta-se com febre, prostração, adenopatias generalizadas e citopenias graves, podendo mimetizar uma doença linfoproliferativa pós-transplante. As cargas virais do HHV8 são um dado importante, mas a histologia e a imunohistoquímica fazem o diagnóstico. Nos casos apresentados, a estratégia foi reduzir a imunossupressão e substituir o inibidor da calcineurina por um inibidor mTOR, o que permitiu uma boa evolução clínica.

**Bibliografia** 1. Andreoni M, et al (2001) Prevalence, incidence and correlates of HHV-8/KSHV infection and Kaposi's sarcoma in renal and liver transplant recipients. J Infect 43(3):195–199. 2. Di Benedetto F, et al (2008) Kaposi's sarcoma after liver transplantation. J Cancer Res Clin Oncol 134:653–658. 3. Aseni P, et al (2001) Kaposi's sarcoma in liver transplant recipients: morphological and clinical description. Liver Transpl 7(9):816–823. 4. Antman K, Chang Y (2000) Kaposi's sarcoma. N Engl J Med 342(14):1027–1038 (review).