

Sarcoma de Kaposi clásico

Classic Kaposi's sarcoma.

Cipactli Ariel Navarro-Hernández,¹ Abril Sandoval-Contreras,¹ María de las Mercedes Hernández-Torres,² Remigio Francisco González-Soto,³ Conrado Romo-Sánchez¹

Resumen

El sarcoma de Kaposi es un tumor maligno originado en el endotelio vascular, relacionado con la infección por el herpes virus humano 8; la variedad clásica es distinta en sus características clínicas, epidemiológicas y terapéuticas respecto del tipo epidémico. Se describen dos casos prototípicos de sarcoma de Kaposi clásico en varones con lesiones características.

PALABRAS CLAVE: Sarcoma de Kaposi; herpesvirus humano 8; tumor vascular.

Abstract

Kaposi's sarcoma is a malignant tumor originated in vascular endothelium related to infection with human herpesvirus 8. The classic variety differs in its clinical, epidemiological and therapeutic characteristics with respect to the epidemic type. We report two prototypical cases in men with classic Kaposi's sarcoma.

KEYWORDS: *Kaposi's sarcoma; Herpesvirus 8, Human; Vascular tumor.*

¹ Dermatólogo.

² Dermatopatóloga.

Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Guadalajara, Jalisco, México.

³ Dermatólogo y Maestro en Salud Pública, Centro de Dermatología de Monterrey, Monterrey, Nuevo León, México.

Recibido: marzo 2018

Aceptado: junio 2018

Correspondencia

Cipactli Ariel Navarro Hernández
cipactli@outlook.com

Este artículo debe citarse como

Navarro-Hernández CA, Sandoval-Contreras A, Hernández-Torres MM, González-Soto RF, Romo-Sánchez C. Sarcoma de Kaposi clásico. Dermatol Rev Mex. 2018 noviembre-diciembre;62(6):538-542.

ANTECEDENTES

Descrito por primera vez por el dermatólogo Moritz Kaposi en 1872,¹ el sarcoma de Kaposi es un tumor maligno de bajo grado que se origina en el endotelio vascular.² Puede afectar la piel, las mucosas y algunas vísceras.³ Se ha identificado al herpes virus humano 8 (HHV8) como facilitador de esta enfermedad al modificar la regulación de genes vinculados con su patogénesis.^{4,5} Algunos autores consideran esta enfermedad una hiperplasia más que una neoplasia verdadera; sin embargo, su comportamiento biológico y la clonalidad celular apoyan más a esta última.² Es reconocida como una neoplasia definitoria de SIDA, lo que en últimos tiempos ha denotado mayor atención a su asociación con esta última. Se incluye en la clasificación a las formas de sarcoma de Kaposi clásico, endémico, iatrogénico y epidémico.^{6,7}

El sarcoma de Kaposi clásico afecta con mayor frecuencia a varones entre la quinta y séptima décadas de la vida, sobre todo en sujetos de ascendencia mediterránea, judíos y del este de Europa, aunque se manifiesta en todos los grupos étnicos.⁶ Se cree que el origen del tumor son células progenitoras endoteliales y mononucleares circulantes en sangre; en ellas la infección por HHV8 reprograma las células endoteliales del huésped que empiezan a parecerse al endotelio de linfáticos, aumentando la regulación de genes asociados, como el receptor endotelial de vasos linfáticos tipo 1 (LYVE1), podoplanina y factor de crecimiento vascular endotelial tipo 3 (VEGFR3).^{4,5} Por sí sola la infección por HHV8 es insuficiente para la aparición del sarcoma de Kaposi; se requiere algún grado de disfunción inmunitaria del huésped, algún cofactor y un ambiente local inflamatorio.²

En términos clínicos se manifiesta como máculas o nódulos que pueden confluir hasta formar placas, predominantemente en las extremidades

inferiores. Pueden ser asintomáticas, producir dolor o ulcerarse y sangrar. Es frecuente la afectación a sitios como la boca o el tubo gastrointestinal, así como los pulmones.⁶ La imagen histopatológica característica es similar en todas las formas de sarcoma de Kaposi.⁷ En la fase temprana o de parches, se caracteriza por células delgadas endoteliales que disecan la dermis. Ocasionalmente se observan vasos proliferantes ramificados que rodean vasos ectásicos más grandes y anexos cutáneos, produciendo el conocido signo del promontorio. Con frecuencia se observan escasas células inflamatorias, eritrocitos extravasados y macrófagos cargados de hemosiderina. El estadio de placas se caracteriza por la proliferación de vasos sanguíneos y células ahusadas, que afectan mayormente la dermis y ocasionalmente la hipodermis. Las lesiones tumorales bien desarrolladas de sarcoma de Kaposi consisten en varios fascículos de estas células ahusadas tumorales, inmersas en un infiltrado inflamatorio compuesto de linfocitos, células plasmáticas y células dendríticas.^{3,7} Por medio de inmunohistoquímica con el antígeno nuclear asociado con la latencia 1 (LNA-1) es posible reconocer al HHV8 en los núcleos de células tumorales.⁴ Debe considerarse excluir infección por VIH/SIDA y extensión a otros órganos.⁶

El tratamiento es variado y depende de la extensión del cuadro, las comorbilidades y la experiencia terapéutica.⁸ En cuanto al tratamiento, se menciona la extirpación quirúrgica o criocirugía, que están indicadas sólo en lesiones que alteran la cosmética, para paliar los síntomas del paciente y detener el crecimiento tumoral.⁹ La radioterapia no se ha aprobado para el tratamiento del sarcoma de Kaposi clásico. La quimioterapia con doxorubicina pegilada o paclitaxel muestran efectividad en las lesiones viscerales y las cutáneas inhibiendo el crecimiento y la proliferación celular.¹⁰ La administración de antivirales sólo se recomienda cuando se determina infección activa por HHV8, porque en la mayoría de los

casos es inefectiva.⁸ Se ha observado involución espontánea de lesiones de sarcoma de Kaposi clásico;¹¹ hasta el momento se dispone de escasa información de la fisiopatología de este evento, se asume que un sistema inmunitario competente juega un papel importante en la posibilidad de regresión de las lesiones sin tratamiento.¹¹ En 1999 la Dirección de Alimentos y Medicamentos de Estados Unidos (FDA) aprobó la administración de retinoides como la alitretinoína en gel 0.1% para el manejo de lesiones cutáneas localizadas de sarcoma de Kaposi porque inhiben la proliferación de células tumorales.¹⁰

El pronóstico es bueno debido a su bajo potencial de diseminación.⁶

Se comunican dos casos clínicos atendidos en el Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, en Jalisco, México.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Paciente masculino de 78 años de edad, campesino, originario de Cocula y residente de San Martín de Hidalgo, Jalisco. Con antecedente de déficit auditivo de nacimiento, mutismo e hipertensión arterial sistémica en control adecuado. Acudió a consulta con una dermatosis de un año de evolución que afectaba la extremidad inferior izquierda, en el tobillo, el dorso y la planta del pie, constituida por múltiples neoformaciones cupuliformes y eritematovioláceas, de 0.5 a 0.8 cm de diámetro, algunas de superficie lisa y otras queratósicas, de base sésil y bordes precisos (**Figura 1**). Asintomático. Se le extirpó una de las lesiones al inicio de su padecimiento, misma que reapareció y aumentó en número, con crecimiento lento hasta el día de su consulta. Posterior a la biopsia por escisión, el estudio histopatológico mostró proliferación de células ahusadas que formaban hendiduras vasculares con eritrocitos



Figura 1. Múltiples neoformaciones cupuliformes, violáceas, en la cara interna y externa del pie.

extravasados, compatible con sarcoma de Kaposi en fase de placa. Se descartó infección por VIH y afección extracutánea. Se inició tratamiento con paclitaxel en conjunto con Oncología médica. El paciente no regresó a valoración.

Caso 2

Paciente masculino de 51 años de edad, campesino, originario y residente de La Victoria, Zacatecas. Tenía antecedente de tabaquismo, diabetes mellitus e hipertensión arterial. Acudió a consulta por padecer una dermatosis que afectaba el dorso de la mano derecha, el tercio distal de ambas piernas, el dorso del pie y las plantas, constituida por múltiples neoformaciones nodulares de 0.5 a 1 cm de diámetro, violáceas, de superficie lisa, brillante, con halo eritematovioláceo, algunas confluentes (**Figura 2**). Refirió padecer lesiones en las piernas de dos años de evolución, con extensión a la mano en los tres



Figura 2. Lesiones tipo placas y nódulos violáceos confluentes en las manos y los pies.

meses previos. Asintomático. Fue tratado con ungüentos no especificados. En la dermatoscopia se observó patrón en arcoíris y septos blanquecinos. El estudio histopatológico mostró masas de células fusiformes dispuestas en fascículos, que delimitaban hendiduras entre los haces de colágeno con extravasación de eritrocitos, atipia nuclear, mitosis y necrosis celular, integrando el diagnóstico de sarcoma de Kaposi en etapa de tumor (**Figuras 3 y 4**). Se descartó infección por VIH y afección visceral. El paciente optó por no recibir tratamiento.

DISCUSIÓN

Los pacientes descritos representan casos prototípicos de sarcoma de Kaposi clásico. En cuanto

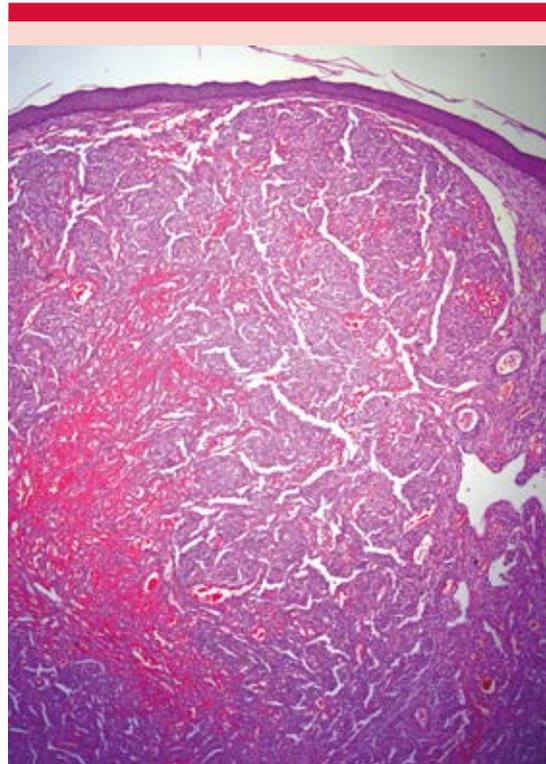


Figura 3. Corte histológico de lesión teñido con hematoxilina y eosina (10x). Se aprecian masas de células fusiformes dispuestas en fascículos con extravasación de eritrocitos.

a topografía, el sarcoma de Kaposi clásico tiene predilección por las extremidades inferiores.^{3,6,9} Llama la atención la afectación de las extremidades superiores en uno de nuestros pacientes. Mohanna y su grupo realizaron un estudio de las características clínicas y epidemiológicas del sarcoma de Kaposi clásico en Perú. Encontraron que puede afectar las extremidades superiores y el tronco en menos de 20% de los casos.¹² En el Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, en un periodo de 7 años, se encontraron 13 casos de sarcoma de Kaposi clásico, que representaron 54% del total de casos de sarcoma de Kaposi, de los que 76.9% afectó exclusivamente las extremidades inferiores, el resto tuvo lesiones en los brazos.¹³

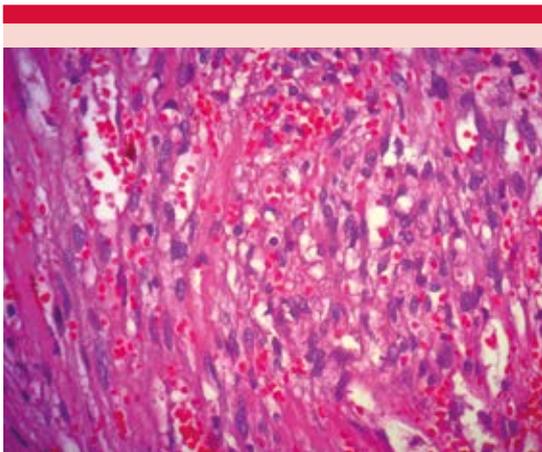


Figura 4. Detalle de corte histológico (40x). Destaca la proliferación de células ahusadas formando hendiduras vasculares con eritrocitos extravasados, atipia nuclear y abundantes mitosis.

En cuanto a la histopatología, ésta es idéntica en cualquier subtipo epidemiológico,^{2,7,9} por lo que se describen tres variantes de acuerdo con el tipo de lesiones cutáneas. Debemos considerar que las variantes histológicas del sarcoma de Kaposi se describen en un espectro de lesiones, las premalignas o *in situ* con hallazgos similares a la fase de parches del sarcoma de Kaposi; las formas anaplásicas son más comunes en pacientes con SIDA, con lesiones acrales, lo que les confiere peor pronóstico.² El aspecto clínico y la imagen histopatológica observada en los pacientes de esta comunicación evidencian tumores avanzados. Esto podría explicarse por el retraso en la búsqueda de atención médica, común en población de estrato socioeconómico bajo y al carácter indolente del padecimiento.

En ambos casos se descartó afectación visceral en el seguimiento; el tratamiento se definió tomando en cuenta la extensión de las lesiones, las comorbilidades, y la posibilidad y preferencia de los pacientes.

CONCLUSIÓN

Los casos comunicados son ilustrativos de una enfermedad poco común. En nuestra población, la afectación a las extremidades superiores por sarcoma de Kaposi clásico parece ser más frecuente. Este padecimiento requiere reconocimiento temprano para mejorar los resultados terapéuticos.

REFERENCIAS

1. Kaposi M. Idiopathisches multiples pigmentsarkom der haut. Arch Dermatol Syph 1872;4:265-273.
2. Douglas JL, et al. Kaposi's sarcoma: a model of both malignancy and chronic inflammation. Panminerva Med 2007;49(3):119-138.
3. Radu O, et al. Kaposi sarcoma. Arch Pathol Lab Med 2013;137:289-294.
4. Chang Y, et al. Identification of herpesvirus-like DNA sequences in AIDS-associated Kaposi's sarcoma. Science 1994;266(5192):1865-1869.
5. Hong YK, et al. Lymphatic reprogramming of blood vascular endothelium by Kaposi sarcoma-associated herpesvirus. Nat Genet 2004;36(7):683-685.
6. Antman K, et al. Kaposi's sarcoma. N Engl J Med 2000;342(14):1027-1038.
7. Grayson W, et al. Histological variants of cutaneous Kaposi sarcoma. Diagn Pathol 2008;3:31.
8. Akasbi Y, et al. Non-HIV Kaposi's sarcoma: a review and therapeutic perspectives. Bull Cancer 2012;99(10):92-99.
9. Curtiss P, et al. An update on Kaposi's sarcoma: Epidemiology, pathogenesis and treatment. Dermatol Ther (Heidelb) 2016;6(4):465-470.
10. Schwartz RA, et al. Kaposi sarcoma: a continuing conundrum. J Am Acad Dermatol 2008;59(2):179-206.
11. Vincenzi B, et al. Classic Kaposi sarcoma: to treat or not to treat? BMC Res Notes 2015;8:138.
12. Mohanna S, et al. Epidemiology and clinical characteristics of classic Kaposi's sarcoma, seroprevalence, and variants of human herpesvirus 8 in South America: a critical review of an old disease. Int J Infect Dis 2005;9(5):239-250.
13. Carpizo-Lugo K. Frecuencia y características clínico-epidemiológicas del sarcoma de Kaposi en el Instituto Dermatológico de Jalisco "Dr. José Barba Rubio" en el periodo del 1° de enero de 2004 a 31 de diciembre de 2010 [tesis]. Zapopan: Universidad de Guadalajara. Centro Universitario de Ciencias de la Salud; 2013.