

CASOS CLÍNICOS

Sarcoma de Kaposi clásico linfangiomatoso: a propósito de un caso

Lymphangioma-like Kaposi's sarcoma: case report

Salim Mohanna¹, Francisco Bravo¹, Juan Carlos Ferrufino², Juvenal Sánchez³, Eduardo Gotuzzo¹.

RESUMEN

El sarcoma de Kaposi (SK) se caracteriza por su polimorfismo clínico; las lesiones bulosas del SK han sido raramente reportadas en la literatura americana y europea. Describimos las características clínicas de un caso de SK linfangiomatoso. Clínicamente, el SK linfangiomatoso puede presentarse con lesiones de múltiples tipos, siendo la lesión bulosa indicativo de este patrón histológico.

Palabras clave: Sarcoma de Kaposi; Linfangiomatoso; Perú.

SUMMARY

Kaposi's sarcoma (KS) is characterized by its clinical polymorphism; bulla-like lesions have rarely been reported in the american and european literature. We describe the clinical features of one case of lymphangioma-like KS. Clinically, lymphangioma-like KS can present with multiple types of lesions, but bulla-like lesion is indicative of this histological pattern.

Key words: Kaposi's sarcoma; Lymphangioma-like; Peru.

INTRODUCCIÓN

La primera descripción del Sarcoma de Kaposi (SK) fue hecha por Moriz Kohn (Kaposi) en 1872¹, en donde evidenció nódulos de coloración marrón-negruzco y rojo-azulados. La presentación clínica del SK posee un polimorfismo exquisito (máculas, pápulas, placas, parches, nódulos y tumores) que depende frecuentemente de la variante clínica (clásico, epidémico, endémico o iatrogénico) y su progresión. Sin embargo, existe una presentación extremadamente infrecuente del SK llamada "linfangiomatosa" o "bulosa". Debido a la rareza de su presentación, no hay mucha información sobre la frecuencia, presentación clínica específica y progresión de la misma. Las características clínicas fueron repor-

tadas por primera vez en 1957 por Ronchese y Kern². Desde entonces, sólo se han publicado 29 casos en la literatura americana y europea. A continuación reportamos la inusual presentación de un paciente con SK linfangiomatoso; asimismo, revisamos la literatura correspondiente y su relevancia en nuestro medio.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 73 años de edad, natural y procedente de Trujillo (La Libertad), quien acude a consulta médica con

¹ Instituto de Medicina Tropical "Alexander von Humboldt", Universidad Peruana Cayetano Heredia.

² Departamento de Patología, Hospital Nacional Cayetano Heredia.

³ Departamento de Patología, Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas.

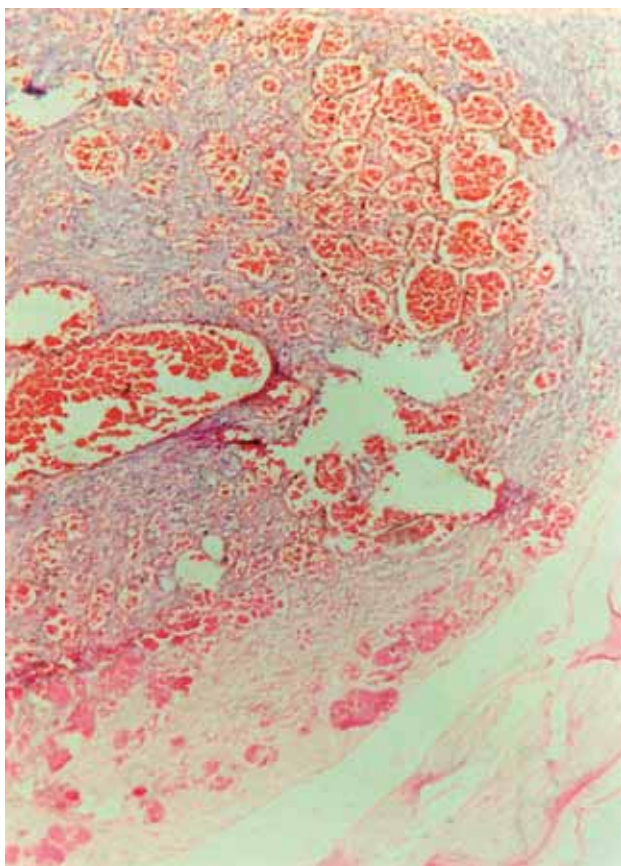
Correo electrónico: salim.mohanna@yahoo.com

un tiempo de enfermedad de 12 meses debido a la aparición progresiva de múltiples lesiones en ambas extremidades inferiores, asociado a dolor e hinchazón.

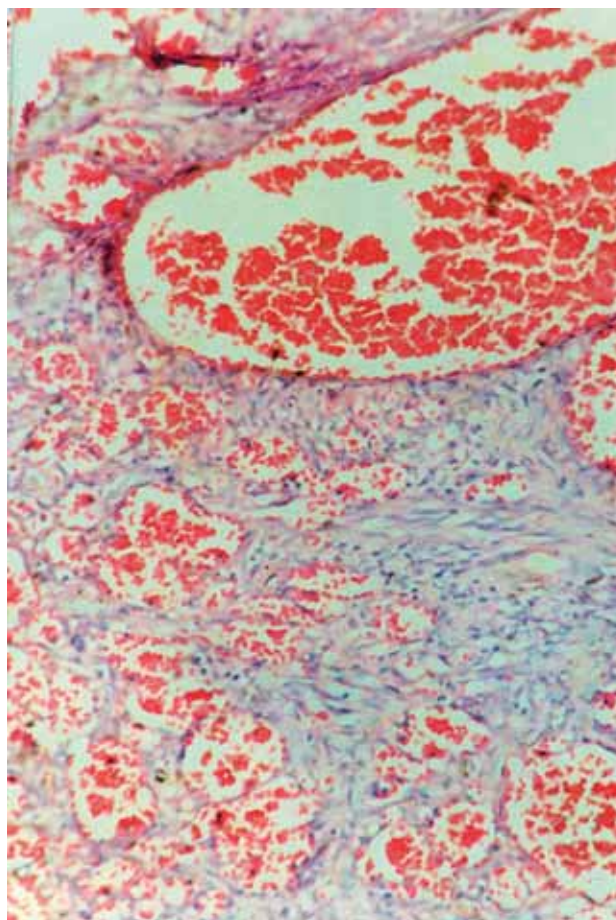
Al examen físico se evidenciaron múltiples lesiones nodulares y maculares (alrededor de 15 a 20) de color marrón-violáceo y bordes definidos en ambos miembros inferiores. A nivel de la pantorrilla derecha se apreciaron cuatro nódulos de aproximadamente 1.5cm x 2cm, de color marrón-rojizo y de consistencia esponjosa a la presión moderada. Finalmente, se evidenció edema y dolor a la palpación de ambas piernas. El paciente negó antecedentes de enfermedades de transmisión sexual, consumo de alcohol, drogas o tabaco.

Los exámenes de rutina en sangre, así como las pruebas de función renal y hepática se encontraron dentro de los límites normales. La serología para VIH fue negativa.

Se le practicó una biopsia de una de las lesiones nodulares de la pantorrilla derecha. En la histología se observaron múltiples y grandes dilataciones vasculares de paredes delgadas, con estructura de vénulas, dando una impresión angiomasosa. Rodeando estos vasos se observaron los típicos vasos de formas bizarras, característicos de un SK (**Fotografías 1 y 2**). El paciente fue referido al Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas donde recibió radioterapia y quimioterapia, evolucionando favorablemente.



Fotografía 1. Grandes lúmenes vasculares rodeados de zonas más densas de tumor, aunque también de aspecto vascular, dando una impresión angiomasosa (H/E; 100x).



Fotografía 2. El aspecto del tumor alrededor del lumen dilatado guarda las características propias de un SK (H/E; 200x).

DISCUSIÓN

La descripción clínica inicial del SK linfangiomatoso fue hecha por Ronchese y Kern en 1957², pero fueron 27 años más tarde que Gange y Jones³ describieron las características histológicas. Inicialmente, muchos autores emplearon indistintamente los términos "linfangiomatoso" y "buloso" para referirse a esta presentación del SK. Esto se debió a que la presentación clínica característica del SK linfangiomatoso era una lesión similar a una bula. Sin embargo, ciertos autores manifestaron su desacuerdo con el empleo del término "buloso", debido a lo inexacto de su descripción y porque podía ser indicativo de una presentación histológica específica^{4,5}, adoptándose la nomenclatura de "linfangiomatoso" como la más indicada.

El **cuadro I** resume los 29 casos reportados en la literatura americana y europea, más la observación actual.

Cuadro I. Sarcoma de Kaposi linfangiomatoso: revisión cronológica.

Referencias	Sexo	Edad	Tiempo	Lugar de biopsia	Tipo de Lesión	Distribución	Comportamiento	Asociación
Ronchese Et Kern	M	68	4 años	MMII	Bula	Generalizado	Progesión lenta	SK Clásico
	M	65	ND	MMII	Bula	Generalizado	Progesión lenta	SK Clásico
Gange Et Wilson Jones	F	82	2 años	MMII	Bula	Generalizado	Progesión lenta	SK Clásico
	M	55	3 años	MMII	Pápula	Generalizado	Progesión lenta	SK Clásico
	M	72	10 años	MMII	Placa	Generalizado	Progesión lenta	SK Clásico
Leibowitz et al	M	34	ND	MMII	Bula	Generalizado	Agresivo	SK Endémico
Recht et al	F	ND	ND	MMII	ND	Localizado	Progesión lenta	SK Clásico
Bossuyt et al	M	57	1 año	MMSS / MMII	Nódulos	Generalizado	Progesión lenta	SK Epidémico
Noel et al	M	42	ND	MMII	Placas	Localizado	Progesión lenta	SK Endémico
Cossu et al	M	77	8 años	MMSS	Bula	Localizado	Progesión lenta	SK Clásico
	M	71	2 meses	MMII	Bula	Generalizado	Progesión lenta	SK Clásico
	F	66	3 años	MMII	Bula	Generalizado	Progesión lenta	SK Clásico
	M	80	2 meses	MMII	Mácula	Localizado	Agresivo	SK Clásico
	M	75	5 años	MMII	Pápula	Localizado	Progesión lenta	SK Clásico
	M	71	3 años	MMII	Pápula	Generalizado	Progesión lenta	SK Clásico
	M	59	1 mes	MMII	Mácula	Generalizado	Progesión lenta	SK Clásico
Borroni et al	F	82	10 años	MMII	Placa / Bula	Localizado	Progesión lenta	SK Clásico
Masia et al	M	82	ND	ND	Nódulos	Localizado	Progesión lenta	SK Clásico
Davis et al	M	35	40 meses	MMII / Escroto	Bula	Generalizado	Progesión lenta	SK Epidémico
Pichardo et al	M	39	2 años	MMII	Pápulas / Parche	Localizado	Progesión lenta	ND
Kalambokis et al	M	84	3 meses	MMII	Placa / Bula	Generalizado	Progesión lenta	SK Clásico
Ramirez et al	F	83	2 años	MMII	Pápulas / Bulas	Localizado	Progesión lenta	SK Clásico
	M	38	14 años	Tronco / MMII	Placas / Nódulos	Generalizado	Progesión lenta	SK Epidémico
	F	75	ND	MMSS	Pápulas	Localizado	Sin seguimiento	SK Clásico
	M	40	3 años	MMII	Pápulas / Placas	Generalizado	Progesión lenta	SK Epidémico
Mohanna et al	M	65	8 años	MMSS	Bula	Generalizado	Progesión lenta	SK Clásico
	F	89	1 mes	MMII	Bula	Localizado	Progesión lenta	SK Clásico
	M	61	1 año	MMII	Nódulos	Localizado	Progesión lenta	SK Clásico
	F	36	7 años	MMII	Bula	Generalizado	Agresivo	SK Epidémico
Observación actual	M	73	1 año	MMII	Nódulos	Localizado	Progesión lenta	SK Clásico

M: Masculino; **F:** Femenino; **ND:** No Disponible
MMII: Miembros Inferiores; **MMSS:** Miembros Superiores

Podemos apreciar que la gran mayoría de los casos reportados han sido en hombres (22 de 30 casos), esto puede explicarse por la ya conocida mayor incidencia del SK en el sexo masculino¹⁶. Clínicamente, la presentación característica e indicativa del SK linfangiomatoso es una lesión similar a una bula (14 de 30 casos); sin embargo, pueden darse múltiples presentaciones clínicas que varían desde simples pápulas o máculas, hasta nódulos esponjosos o placas compresibles. Aún no se entiende completamente el proceso de formación de las bulas¹¹, algunos han considerado las bulas como una variante de la lesión en pla-

ca del SK¹⁷, mientras que otros postulan que la hemodinámica de los miembros inferiores estaría implicada². Otra teoría postula que los cambios en el drenaje linfático y los factores patogénicos del SK producirían cierto grado de alteración en la inmunidad celular, permitiendo la proliferación vascular^{10,17}.

El SK linfangiomatoso ha sido descrito en pacientes con la variedad clásica (22 de 30 casos), epidémica (cinco de 30 casos) y endémica (dos de 30 casos); evidenciándose una marcada predilección por la variedad clásica. La mayoría de los casos descritos han presentado las lesiones en miembros

inferiores (26 de 30 casos), algunos de ellos asociados a linfedema e hinchazón, como fue el caso de nuestro paciente^{8,15}. De los 30 casos descritos, sólo tres han sido asociados a un curso agresivo de la enfermedad (uno clásico, uno endémico y uno epidémico), los demás casos han evolucionado de manera progresiva, como suele evolucionar la variante clásica del SK.

Los hallazgos histológicos característicos del SK linfangiomatoso fueron descritos por Gange y Jones como la presencia de canales vasculares alineados que penetran la dermis en ausencia de proliferación de células fusiformes⁴. Estos canales vasculares son dilatados y de formas bizarras, localizándose en la parte superior de la dermis^{7,8}. La apariencia microscópica del SK linfangiomatoso puede ser confundida con algunas patologías vasculares debido a la presencia de dilataciones linfangiomatosas. Sin embargo, el diagnóstico es sencillo al evidenciar las típicas características histológicas del SK. Dentro de los diagnósticos diferenciales del SK linfangiomatoso se incluyen ciertos tumores vasculares como el linfangioendoteloma, el hemangiopericitoma, el hemangiendoteloma, el hemangioma y el angiosarcoma.

El tratamiento es básicamente el mismo que para el SK clásico. El tratamiento local con radiación, escisión quirúrgica y electro-cauterización son generalmente efectivos. En casos más avanzados con compromiso dérmico generalizado o visceral, la radioterapia y quimioterapia han logrado relativamente un buen control de las lesiones y paliación efectiva a corto término.

La presencia del SK linfangiomatoso en nuestro medio, unido a los más de 200 casos bien documentados de SK clásico, algunos de ellos de presentación inusual, son evidencia importante de la prevalencia de esta neoplasia en nuestro medio^{16,18-21}.

En conclusión, el SK linfangiomatoso puede presentarse con lesiones múltiples, siendo la lesión bulosa indicativa de este patrón histológico. Finalmente, la presencia del SK clásico en nuestra región es más común de lo que se pensaba anteriormente, por lo que los clínicos, dermatólogos y patólogos deben estar al tanto de sus características clínicas e histológicas para tenerlo presente como una posibilidad diagnóstica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. KAPOSI M. Idiopathisches multiples Pigmentsarkom der Haut. *Arch Dermatol Syph (Prague)*. 1872;4:265-73.
2. RONCHESE F, KERN AB. Lymphangioma-like tumors in Kaposi's sarcoma. *Arch Dermatol*. 1957;75:418-27.
3. GANGE RW, JONES EW. Lymphangioma-like Kaposi's sarcoma. A report of three cases. *Br J Dermatol*. 1979;100:327-34.
4. DAVIS DA, SCOTT DM. Lymphangioma-like Kaposi's sarcoma: Etiology and literature review. *J Am Acad Dermatol*. 2000;43:123-7.
5. COSSU S, SATTI R, COTTONI F, MASSARELLI G. Lymphangioma-like variant of Kaposi's sarcoma: case report. *Am J Dermatopathol*. 1997;19:16-22.
6. LEIBOWITZ MR, DAGLIOTTI M, SMITH E, MURRAY JF. Rapidly fatal lymphangioma-like Kaposi's sarcoma. *Histopathology*. 1980;4:559-66.
7. RECHT B, NICKOLOFF BJ, WOOD GS. A bullous variant of Kaposi's sarcoma in an elderly female. *J Dermatol Surg Oncol*. 1986;12:1192-7.
8. BOSSUYT L, VAN DEN OORD J, DEGREEF H. Lymphangioma-like variant of AIDS associated Kaposi's sarcoma with pronounced edema formation. *Dermatology*. 1995;190:324-6.
9. NOEL J, DETHIER F, DE DOBBELEER G, HEENEN M. Demonstration of herpesvirus 8 in a lymphangioma-like Kaposi's sarcoma occurring in a non-immunosuppressed patient. *Dermatology*. 1997;194:90-1.
10. BORRONI G, BRAZZELLI V, VIGNOLI GP, GAVIGLIO MR. Bullous lesions in Kaposi's sarcoma: clinicopathologic study of seven cases with review of the literature. *Am J Dermatopathol*. 1997;19:379-83.
11. MASIA IM, MUGONI MG, MASSARELLI G, ROVASIO S, COTTONI F. Lymphangioma-like pattern and anaplastic evolution in a case of classic Kaposi's sarcoma. *J Euro Acad Derm Venereol*. 1997;9(2):181-4.
12. PICHARDO RO, LU D, SANGUEZA OP, BARZILAI A. What is your diagnosis? Kaposi's sarcoma, lymphangioma-like variant. *Am J Dermatopathol*. 2002;24(6):511-2.
13. KALAMBOKIS G, KITSANOU M, STERGIOPOULOU C, ZIOGA A, DIMOUC S, TSIANOST EV. Lymphangioma-like Kaposi's sarcoma with gastric involvement in a patient with lung cancer. *J Euro Acad Derm Venereol*. 2005;19:653-4.
14. RAMIREZ J, LASKIN W, GUITART J. Lymphangioma-like Kaposi sarcoma. *J Cutan Pathol*. 2005;32:286-92.
15. MOHANNA S, SÁNCHEZ J, FERRUFINO JC, BRAVO F, GOTUZZO E. Lymphangioma-like Kaposi's sarcoma: Report of 4 cases and review. *J Euro Acad Derm Venereol*. 2006;20(8):1010-1.
16. MOHANNA S, FERRUFINO JC, SANCHEZ J, BRAVO F, GOTUZZO E. Epidemiological and clinical characteristics of classic Kaposi's sarcoma in Peru. *J Am Acad Dermatol*. 2005;53:435-41.
17. RUOCCO V, ASTARITA C, GUERRERA V, LO SCHIAVO A, MOSCARIELLO CG, SATRIANO RA, et al. Kaposi's sarcoma on a lymphedematous immunocompromised limb. *Int J Dermatol*. 1984;23:56.
18. MOHANNA S, MACO V, BRAVO F, GOTUZZO E. Epidemiology and Clinical Characteristics of Classic Kaposi's Sarcoma, Seroprevalence, and Variants of Human Herpes Virus 8 in South America: A Critical Review of an Old Disease. *Int J Infect Dis*. 2005;9(5):239-50.
19. MOHANNA S, SÁNCHEZ J, FERRUFINO JC, BRAVO F, GOTUZZO E. Sarcoma de Kaposi Clásico en Pene: Reporte de 2 casos. *Folia Dermatol*. 2004;15(3):183-5.
20. MOHANNA S, SÁNCHEZ J, FERRUFINO JC, BRAVO F, GOTUZZO E. Sarcoma de Kaposi Clásico en Yeyuno: Reporte de Caso. *Rev Gastroenterol Peru*. 2005;25(3):285-7.
21. MOHANNA S, MACO V, GOWN A, MORALES D, BRAVO F, GOTUZZO E. Is Classic Kaposi's Sarcoma Endemic in Peru?: Report of a case in an indigenous patient. *Am J Trop Med Hyg*. 2006;75(2):324-6.