

ANGIOLOGÍA

VOL. XXI

MARZO-ABRIL 1969

N.º 2

Angiosarcomatosis de Kaposi

Presentación de un caso

JAIME PALOU

Departamento de Angiología. Obra Sindical del «18 de Julio». Barcelona (España)

La angiosarcomatosis de Kaposi es una enfermedad de observación rara, que predomina en el sexo masculino y que suele aparecer hacia la segunda mitad de la vida.

Las lesiones características de esta afección están constituidas por nódulos pigmentados, de capilares dilatados, proliferación fibroblástica, células inflamatorias y depósitos de hemosiderina. En general las lesiones aparecen primero en la piel de las extremidades. Desde las manos o los pies, los nódulos indurados se extienden por los miembros pudiendo alcanzar el tronco. Del mismo modo, en fase posterior quedan invadidas las estructuras profundas. Por último, los nódulos confluyen y se ulceran.

Una de las características más típicas del angiosarcoma de Kaposi es la gran tendencia a las hemorragias recidivantes, por lo común muy intensas.

Se ha considerado la estasis linfática como causa importante en la génesis del angiosarcoma (**Martorell**). Parece ser constante la afectación del ganglio satélite.

En general la muerte se produce en los primeros diez años después de diagnosticada la afección. La necropsia ha demostrado la existencia de lesiones viscerales, aunque casi siempre son detectables clínicamente. La causa más habitual de muerte es la caquexia y las hemorragias cutáneas y viscerales.

Se ha discutido el carácter sarcomatoso de esta enfermedad. Como manifiesta **Gay Prieto**, la regresión de muchas lesiones, la falta de atipia y malignidad y el que los focos no se formen por metástasis sino por igual mecanismo que la lesión inicial, depone en contra del concepto de sarcoma. Así, este tipo de lesiones ha sido interpretado por **Faure** como una angiomasosis que excita la proliferación de elementos mesenquimatosos que conservan su propiedad angioblástica.

En resumen, como características más importantes de esta afección pode-

mos señalar las siguientes: a) multiplicidad de las lesiones, b) disposición simétrica acra, c) tendencia hemorrágica seguida de pigmentación, d) edema, e) regresión espontánea temporal, y f) posible desarrollo de lesiones viscerales generalizadas.

El tratamiento se basa en la administración de arsénico inorgánico en forma de licor de Fowler o de arseniato sódico. Resulta muy útil la roentgenoterapia. En los períodos iniciales puede practicarse una amplia resección tegumentaria seguida de injerto libre de piel.

Vamos a presentar a continuación un caso de angiosarcomatosis de Kaposi observado recientemente por nosotros.

OBSERVACION

R. M., mujer de 75 años de edad. Consulta por primera vez el 19-V-67. Antecedentes familiares sin interés. Tuvo 6 hijos y 3 abortos. Manifiesta haber disfrutado siempre de buena salud. Resaltamos esto último por los comentarios que haremos más adelante.

Dos meses antes de su ingreso y sin previo antecedente traumático, aparición de una úlcera en la pierna derecha, acompañada de edema. En seguida la úlcera mostró dos características fundamentales: tendencia al crecimiento y tendencia a las hemorragias.

En otro Servicio consultado por la paciente se hizo el diagnóstico de úlcera varicosa y tratada en este sentido no proporcionó beneficio alguno.

Conjuntamente con el progresivo crecimiento y torpidez de la úlcera, las hemorragias se hacen persistentes y reiterativas, en especial cada vez que se intenta proceder a la cura de la lesión, llegando a condicionar una anemia.



FIG. 1. Angiosarcoma de Kaposi, en forma de úlcera extensa y proliferante que ocupa casi toda la cara interna de la pierna derecha. Induración de los tejidos periulcerosos. Edema de toda la extremidad.

Exploración: Úlcera extensa y proliferante en pierna derecha (fig. 1), que ocupa casi toda su cara interna. Induración de los tejidos periulcerosos.

No existen signos de oclusión arterial, de varices o de insuficiencia venosa profunda. Edema de toda la extremidad. Al descubrir la úlcera se provoca intensa hemorragia por tres o cuatro puntos. Estado febril.

Se recomienda ingreso en clínica para biopsia y posterior terapéutica.

Radiografía de extremidad inferior derecha, normal.

Hemograma a su ingreso en clínica: Hematíes, 3.040.000; leucocitos, 8.700; linfocitos, 25; monocitos, 10; neutrófilos en banda, 1; neutrófilos segmentados,

63; eosinófilos, 1; V. S. G.: 1.^a hora, 105; 2.^a hora, 127. Azotemia, 0,54 g.; glicemia, 0,90 g.

Biopsia (Dr. Ripoll): Proliferación de elementos de núcleo redondo muy hiperromático con escaso protoplasma que identificamos como linfoblastos que infiltran difusamente la totalidad del fragmento (fig. 2). Se acompañan de un estroma conectivo muy vascular. Aunque el cuadro histológico es predominantemente linfosarcomatoso, es probable que originariamente se tratara de una angiosarcomatosis de Kaposi.

Dado el pésimo estado de la paciente y la imposibilidad de cicatrización de sus lesiones, se decide la amputación de la extremidad a nivel del tercio inferior del muslo, lo que se practica el 22-VI-67.

Curso postoperatorio sin incidentes. Alta el 5-VII-67.

Practicando hemograma de control el 20-VII-67, se comprueba la normalización del mismo, así como el descenso de la V. S. G que pasa a ser de 12 mm. a la 1.^a hora y de 30 mm. a la 2.^a hora.

El estado general de la paciente es satisfactorio, lo mismo que la herida operatoria.

El 21-X-67 nos comunican que la paciente ha fallecido. Los familiares manifiestan que poco después del último control postoperatorio la paciente volvió a empeorar. Apareció una estomatitis con ulceraciones en la mucosa lingual y del suelo de la boca y se observó edema del abdomen y del miembro inferior restante. Al parecer la causa de la muerte fue un cuadro de uremia.

El caso presentado nos suscita los siguientes comentarios:

1. Esta enfermedad tiene gran tendencia en aparecer en personas de magnífico estado general, como el caso de nuestra paciente.

2. El aspecto de las lesiones es típico. Se trata de lesiones que si bien al principio, por la pigmentación, aspecto nodular, edema y presencia de úlceras, puede inducir a error como el cometido en otro Servicio donde se etiquetó de úlcera varicosa, la evolución de la enfermedad demuestra que se trata de ulceraciones distintas a las observadas corrientemente en la práctica angiología. No son úlceras isquémicas, venosas o neurotróficas. El diagnóstico diferencial

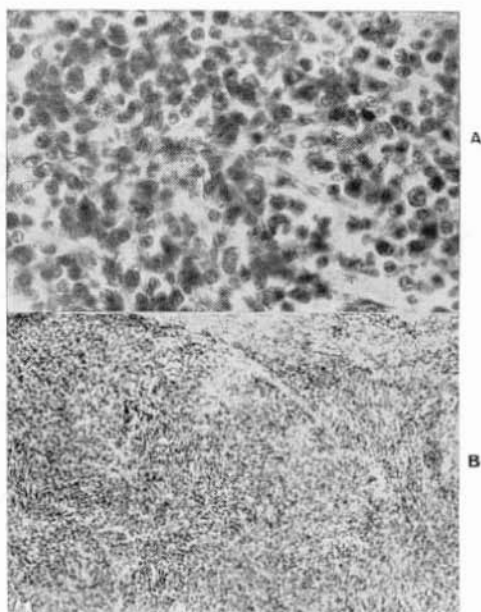


FIG. 2. Examen histológico a diferentes aumentos (A y B) del caso de angiosarcomatosis de Kaposi que presentamos. Aunque el cuadro es de predominio linfosarcomatoso, es probable que originariamente se tratara de una angiosarcomatosis de Kaposi.

puede ser, en ocasiones, difícil frente a úlceras varicosas malignizadas. De todos modos la malignización de este último tipo de úlceras es muy poco frecuente. Las lesiones de la angiosarcomatosis de Kaposi tienen una personalidad particular que les confiere su aspecto monstruoso y su enorme capacidad hemorrágica.

3. Esta tendencia a las hemorragias es muy importante en el diagnóstico. En el caso presentado por nosotros las curas debían hacerse con toda clase de precauciones para evitarlas.

4. La presencia de edema es siempre importante, probablemente debido más a la estasis linfática que a la venosa. Se trata por lo tanto de un linfedema y no de un flebedema.

5. En nuestro caso las lesiones no fueron simétricas sino que se localizaron exclusivamente en la pierna derecha. La existencia de lesiones viscerales no pudo detectarse porque por desgracia no pudimos practicar la necropsia.

6. Parece ser que en los enfermos de esta afección que se hallan en la fase terminal es frecuente la aparición de ulceraciones en la mucosa bucal y lingual. **Foley** lo describe en su libro «Peripheral Vascular Diseases» y nosotros pudimos comprobarlo en nuestro caso.

RESUMEN

Se presenta un caso de Angiosarcomatosis de Kaposi. Con este motivo se hacen una serie de consideraciones sobre esta enfermedad y se resumen sus características principales: multiplicidad de las lesiones, disposición simétrica acra, tendencia a las hemorragias, edema, regresión espontánea transitoria y posible desarrollo de lesiones viscerales generalizadas.

(ENGLISH TEXT)

KAPOSI'S ANGIOSARCOMATOSIS

A case presentation

Kaposi's angiosarcomatosis is a rare disease, with predominance in males over fifty years of age. The characteristic lesions are pigmented nodules of dilated capillaries, fibroblastic proliferation, inflammatory cells, and haemosiderin storage. In general, the lesions appear first of all in the skin of the limbs. From the hands or the feet, the indurated nodules extend to the limbs and may reach the trunk. In a posterior stage the deep structures are invaded. Finally, the nodules become confluent and ulcerated.

One of the most typical characteristics of Kaposi's angiosarcoma is the tendency to very severe recurrent haemorrhages. Lymphatic stasis has been considered an important factor in the etiology of angiosarcoma (Martorell). The satellite lymphatic node is always involved.

In general death occurs between the first 10 years of the diagnosis of the process. The necropsy has demonstrated the existence of visceral lesions, which in most cases are not detected clinically. The most common causa of death is cachexia, and cutaneous and visceral haemorrhages. Not everybody agrees on

the sarcomatous nature of the process. To Gay Prieto there are many arguments against the concept of sarcoma: The absence of atypical cells and malignity, the spontaneous healing of many lesions, and the fact that the focci are not formed by methastases but for the same mechanism as the initial lesion. Faure has the theory that the process is an angiomatosis which excites the proliferation of mesenchymatous elements with angioblastic properties.

In summary, the most important characteristics of the disease are: 1) Multiplicity of the lesions. 2) Distal, symmetrical disposition. 3) Haemorrhagic tendency followed by pigmentation. 4) Edema. 5) Spontaneous temporal remittance. 6) Development of generalized visceral lesions.

The treatment is based in the administration of inorganic arsenic compounds. X-Ray therapy may be employed, and sometimes successfully. In the initial stages an extense segmentary resection may be performed followed by a skin graft.

We will now present a case of Kaposi's disease which we have observed recently.

CASE PRESENTED

This 75-year-old white female was first seen in the Out-Patient Department the 19-May-1967. She mentioned she had always been in good health. Two months before, an ulcer appeared in the right leg, without any antecedent of traumatism. This was associated to edema. The ulcer showed two particularities: Tendency to rapid growth. Tendency to haemorrhages. In other Peripheral Vascular Diseases Department it was diagnosed as a varicose ulcer. The treatment suggested did not improve the condition.

Together with the progressive growing and torpidity of the ulcer, the haemorrhages were recurrent and persistent. They, very particularly, occurred whenever the cure of the lesion was intended. These situation gave raise to an anemia.

Physical Examination. Extense, proliferanting ulcer in the right leg (fig. 1) which occupies all the internal aspect of the leg. Induration of the peri-ulcerous tissues. No signs present of arterial occlusion, varicose veins, or deep venous insufficiency. Edema of all the extremity. Whenever the bandage is removed a severe haemorrhage is provoked through several points. Fever. Admission of the patient is adviced for the practice of a biopsy and posterior therapeutic. X-Ray pictures of the inferior right lower limb appear to be normal. Blood count on admission: Red Cells: 3.040.000. Leucocytes: 8.300. Lymphocytes: 25. Monocytes: 10. Neutrophiles: 64. Eosinophiles: 1. Sedimentation rate: 1st. hour: 105 mm. Second hour: 127 mm. BUN: 0,54 g. BS: 0,90 g.

Biopsy (Dr. Ripoll): Proliferation of cells of round nucleus, very hyperchromatic with scarce protoplasm which are identified as lymphoblasts which diffusely infiltrate the totality of the phragment (fig. 2). They are accompanied by a very vascular connective tissue. The hystologic picture is predominantly lymphosarcomatous, but it was originally a Kaposi's angiosarcomatosis.

Due to the very poor condition of the patient and the impossibility of healing of her lesions, we decided the amputation of the limb at the level of the inferior third of the thigh. This is done the 22-June-1967. Post-operative course without incidents. Discharged the 5-July-1967.

A blood count practiced the 20-July-1967 is normal. The sedimentation rate is, as well, back to normal. The general condition of the patient is satisfactory. The same occurs with the surgical wound.

The 21-October-1967 we are told by the family the patient died. After the last post-operative control, her state became worse again. Ulcerations appeared on the tongue and floor of the mouth. Edema of the abdomen was also present along with edema of the left inferior limb. The final direct cause of death was uremia.

The case presented arises the following comments:

1) This disease shows a marked tendency to occur in people with a perfect health, as it was the case of our patient.

2) The aspect of the lesions is typical. They may seem and even be mistaken with a varicose ulcer at the beginning. This due to the pigmentation, nodular aspect, edema, etc... This occurred in our case which suggested that diagnosis in other PVD Service. But the evolution of the disease is very different to that of the ulcers observed currently in Angiology. They are not ischaemic ulcers, venous or neurotrophic. The differential diagnosis may be difficult with degenerated venous ulcer. Nevertheless, it is a well known fact that varicose ulcers very seldom degenerate. The lesions of Kaposi's angiosarcomatosis have a particular personality, due to their monstrous aspect, and their enormous haemorrhagic capacity.

3) The tendency to haemorrhages is very important in the diagnosis. In the case presented the cures were performed with all precautions to prevent haemorrhages.

4) The presence of edema is also very important, probably due more to a lymphatic stasis than to venous stasis. So, it is a lymphedema and not a phlebedema.

5) In our case the lesions were not symmetrical, but exclusively located in the right leg. The existence of visceral lesions was not possible to detect, because a necropsy was not performed.

6) It seems to be, that patients with this disease which are in the terminal stage, show ulcers in the tongue and mucosa of the mouth. This is described by Foley in his book «Colour atlas of peripheral vascular diseases», and we have also observed it in our case.

BIBLIOGRAFIA

- Beek, C. H.: About the angio-reticulomatosis Kaposi. «Dermatologica», 107:433;1953.
Craps, M. y Van der Meiren, L.: Angiomatose de Kaposi avec complication gangréneuse. «Arch. Dermat. Syphil.», 6:3;1950.
Foley, W.: «Color Atlas and Management of Vascular Diseases», Appleton Century Crofts, New York, 1959.
Martorell, F.: «Angiología», Ed. Salvat, Barcelona, 1967.
Martorell, F.: Tumorigenic lymphedema. «Angiology», 2:386;1951.
Martorell, F.: Angiosarcomatosis de Kaposi. «Actas del Instituto Policlínico de Barcelona», 19:99;1965.
Pack, G. T. y Davis, J.: Concomitant occurrence of Kaposi's sarcoma and lymphoblastoma. «A.M.A. Arch. Dermat. Syphil.», 69:604; 1954.
Monserat, J.: Úlcera varicosa con degeneración neoplásica. «Angiología», 14:190;1962.