



CASO CLÍNICO

Sarcoma de Kaposi clásico: más allá de la piel

Classic Kaposi sarcoma: Beyond the skin

Ricardo Ruiz-Villaverde^{a,*}, Naya Faro-Míguez^b, Daniel Sánchez-Cano^c y Antonio Jose Martín-Pérez^d^a Servicio de Dermatología. Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España^b Servicio de Enfermedades Infecciosas. Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España^c Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España^d Servicio de Cuidados Paliativos. Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España

Mujer de 79 años con antecedentes personales de diabetes mellitus, hipertensión arterial y vértigo de Meniere, es derivada al Servicio de Urgencias por la aparición de lesiones tumorales violáceas de diferente tamaño y rápida aparición en cuello, miembros superiores e inferiores (fig. 1A) en los tres meses previos que coinciden con un proceso constitucional de astenia, diarrea y anemia normocítica normocrómica en estudio por hematología. En las pruebas complementarias solicitadas destaca una dermoscopia con patrón en arco iris con lagunas violáceas (fig. 1B), serología con VHB ag HBS +, agHBe +, ag HBe +, serología de VIH negativa, pico monoclonal Ig G kappa y múltiples lesiones nodulares milimétricas en tejido celular subcutáneo e intramusculares, opacidades pulmonares centrales y periféricas con condensación de 33 mm con signo de halo invertido (fig. 1D) y adenopatías inguinales y axilares (fig. 1D) y hepatoesplenomegalia. En la valoración inicial de la paciente en consultas externas y durante su proceso (ya que rechazó ingreso hospitalario) el tratamiento basal consistía en metformina, enalapril, betahistina y loperamida.

El estudio histológico fue compatible con sarcoma de Kaposi (SK) en estadio de placa con importante expresividad de herpes virus humano-8 (HHV-8). Se concluye diagnóstico de SK diseminado asociado a enfermedad de Castleman multicéntrica sin inmunosupresión y hepatitis B activa.

Con los datos anteriormente descritos, la paciente se presentó en Comité oncológico multidisciplinar con Dermatología, Enfermedades Infecciosas, Oncología Médica y Cuidados Paliativos. Se realizó una valoración geriátrica integral, incluyendo el índice de Katz para actividades de la vida diaria (AVD = Categoría F); índice de Barthel =40 (dependencia moderada); escala Plutchik con una puntuación de 5 y *minimal test* (MMSE) con puntuación superior a 20 y finalmente escala OARS de recursos sociales que indicó excelentes recursos sociales en la actualidad. Esta situación correspondía a una suma de proceso artrósico asociado a deterioro cognitivo para los que no realizaba tratamiento en la actualidad. Asimismo, presentes la paciente y familia en sesión clínica desestimaron tratamiento

oncológico invasivo una vez explicados las opciones terapéuticas y tasas de supervivencia. Se realizaron visitas de control telefónico y presencial por la Unidad de Cuidados Paliativos de nuestro hospital, ajustando el tratamiento analgésico según la situación en la que la paciente se encontraba, falleciendo dos meses y medio después del diagnóstico inicial.

En 1872 el dermatólogo austrohúngaro Moritz Kaposi describió cinco pacientes con neoplasias multicéntricas, descritas primero como sarcoma pigmentado múltiple idiopático. Años más tarde, se adoptó el epónimo sarcoma de Kaposi para referirse a las diferentes variantes de este tumor, con características epidemiológicas diferentes, pero que comparten una histología similar. En 1994 Chang y su equipo descubrieron el ADN de un virus desconocido en lesiones de sarcoma de Kaposi, el HHV-8, presente en todas las variantes de sarcoma de Kaposi y en todos los estadios. Existen cuatro formas clínicas bien diferenciadas de SK¹:

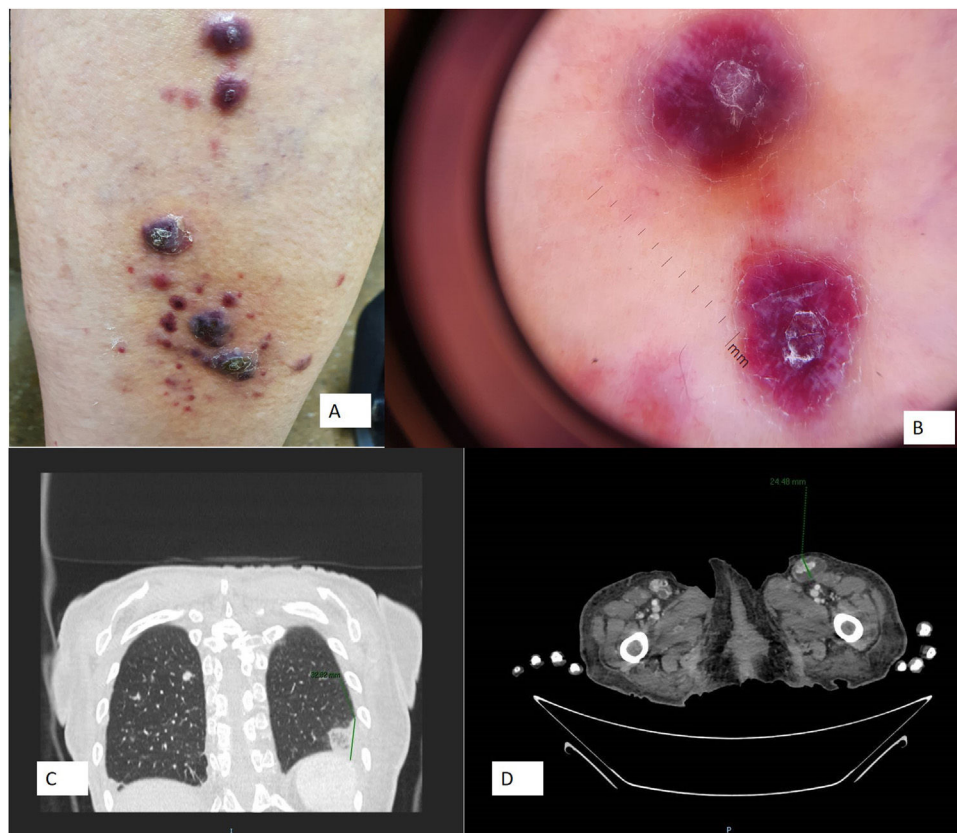
- Sarcoma de Kaposi endémico africano, en África central.
- Sarcoma de Kaposi asociado a inmunosupresión yatrogénica, en receptores de trasplantes de órganos sólidos sometidos a tratamiento inmunosupresor.
- Sarcoma de Kaposi asociado a sida.
- Sarcoma de Kaposi clásico, más frecuente en países del área mediterránea.

El SK clásico es diseminado² excepcionalmente y cuando se presenta así suele existir una inmunosupresión de base y asociación a un desorden linfoproliferativo en el 58% de las ocasiones. Es rara la afectación pulmonar, siendo más frecuente el compromiso hepático y esplénico.

La histopatología va a depender del momento evolutivo al tomar la biopsia. Las lesiones precoces muestran cambios discretos, con un incremento de la vascularización en dermis, bordeados por células endoteliales irregulares. Estos vasos cursan paralelos a la superficie y son irregulares, formando hendiduras que disecan los haces de colágeno. Es característica la protrusión de los vasos preexistentes en los espacios neoformados, en una imagen característica conocida como «signo del promontorio».

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ismenios@hotmail.com (R. Ruiz-Villaverde).



Imágenes. A) Pápulas y nódulos violáceos en miembros inferiores. B) Dermoscopia (Dermlite DL10). Patrón en arco iris. C) Opacidad pulmonar central y periférica con condensación de 33 mm con signo de halo invertido D) Adenopatías inguinales múltiples.

Desde un punto de vista terapéutico si bien no hay guías de práctica clínica establecidas, la mayoría de los casos comunicados recomiendan la aplicación de un régimen terapéutico intensivo con doxorubicina pegilada liposomal o paclitaxel³.

Los casos de peor pronóstico están vinculados a la existencia de factores como: ulceración de lesiones cutáneas, afectación oral extensa, afectación gastrointestinal, CD4 < 150 mL, presencia de síntomas B y desorden linfoproliferativo presente. Solo se ha descrito la remisión espontánea en el 2% de los casos comunicados. La supervivencia de estos pacientes queda vinculada al órgano afectado, siendo inferior a dos años en la mayoría de los casos comunicados^{3–5}.

Una adecuada valoración integral de esta patología en el segmento de población más afectado, el anciano, nos permitirá el abordaje terapéutico más optimizado.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Fernández Pérez I, Vázquez Tuñas L, Lázaro Quintela M, Lamas Domínguez P, Gentil González M, Carrasco Alvarez J, et al. Disseminated classic Kaposi's sarcoma. *Clin Transl Oncol*. 2007;9:255–7.
2. Brambilla L, Boneschi V, Taglioni M, Ferrucci S. Staging of classic Kaposi's sarcoma: a useful tool for therapeutic choices. *Eur J Dermatol*. 2003;13:83–6.
3. Lebbe C, Garbe C, Stratigos AJ, Harwood C, Peris K, Marmol VD, et al. European Dermatology Forum (EDF), the European Association of Dermato-Oncology (EADO) and the European Organisation for Research and Treatment of Cancer (EORTC). Diagnosis and treatment of Kaposi's sarcoma: European consensus-based interdisciplinary guideline (EDF/EADO/EORTC). *Eur J Cancer*. 2019;114:117–27.
4. Sbiyaa M, El Alaoui A, El Bardai M, Mezzani A, Lahrach K, Marzouki A, et al. L'atteinte osseuse dans le sarcome de Kaposi classique et agressif: à propos d'un cas [Classic and aggressive Kaposi sarcoma with bone involvement]. *Pan Afr Med J*. 2016;23:196.
5. Lin G, Wang H, Fan X, Li H, Wang Z, Lin D, et al. Disseminated Kaposi sarcoma in a HIV negative patient. *Int J Clin Exp Pathol*. 2015;8:3378–80. <https://doi.org/10.1016/j.regg.2021.01.011>