

Sarcoma de Kaposi tipo linfangiomatoso: comunicación de un caso

Alvarez María, Florencia¹; Barrios, Paula¹; Venini, Constanza¹; Dahbar, Myriam¹; Díaz de la Fuente, Florencia¹; Allevato, Miguel Angel^{1†}.

¹Cátedra y División Dermatología. Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires.
Email de contacto: divisiondermatologia@gmail.com

ABSTRACT

Lymphangiomatous Kaposi's sarcoma is a rare clinical variant of Kaposi's sarcoma. It has the characteristic of appearing as cavities with liquid content that are often confused with blistering skin diseases. We present a male patient with a history of HIV infection associated with classic Kaposi's sarcoma, disseminated to the pulmonary, gastrointestinal and skin levels. After two cycles of chemotherapy, the systemic involvement improved but she began with blisters on both thighs, from which, together with clinical studies and complementary studies, a diagnosis of lymphangiomatous Kaposi's sarcoma was reached.

Palabras claves: Sarcoma de Kaposi-Sarcoma de Kaposi Linfangiomatoso.

INTRODUCCIÓN

El sarcoma de Kaposi (SK) linfangiomatoso es una forma rara de neoplasia vascular maligna con diferenciación linfática y sanguínea, puede estar asociado a cualquiera de las 5 variantes de SK (clásico, endémico, epidémico, asociado a SIDA y iatrogénico) y representa el 5% de todos los SK.

Se desarrolla de forma secundaria a la infección por el virus herpes humano de tipo 8.

Los pacientes con inmunosupresión, déficit de CD4, como enfermedades hematológicas, o infección por el virus de inmunodeficiencia humana (HIV) tienen mayor frecuencia de desarrollo del SK.

El SK se presenta habitualmente con placas, nódulos o tumores, sin embargo, en los pacientes con SK linfangiomatoso aparece como cavidades con contenido, que pueden confundirse con lesiones de enfermedades ampollares cutáneas.

El Sarcoma de Kaposi linfangiomatoso, antiguamente llamado ampollar, término dejado de lado, ya que podría ser indicativo de una especificidad histología y realmente se trata de una distinción clínica⁽¹⁾. Se presenta un caso de SK linfangiomatoso ya que se trata de una variante clínica poco frecuente y agresiva.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 33 años de edad, con antecedente de HIV medicado con TARV (tratamiento antirretroviral), asociado a SK clásico, diseminado a nivel pulmonar, gastrointestinal y dérmico. Realizó dos esquemas quimioterápicos, el primero con Doxorrubicina y el segundo con Paclitaxel, con respuesta clínica completa a nivel visceral, y respuesta parcial con persistencia de la enfermedad a nivel cutáneo. Queda en control clínico con el servicio de oncología, y tratamiento antirretroviral por su inmunodepresión de base.

Consulta en guardia por aparición de ampollas de diferentes tamaños, tensas, de contenido seroso, distribuidas en forma bilateral en cara interna anterior y posterior de ambos muslos, asociado a gran edema duro de ambos miembros inferiores, a predominio del lado derecho, de un mes de evolución (Figura 1,2 y), agregando en las últimas 24 horas placa eritematosa de contornos irregulares en la base de dichas ampollas y fiebre. Al examen físico se observan tres tumores nodulares, violáceos de un centímetro cada uno en la planta del pie izquierdo, de un mes de evolución que le generaban dolor e impotencia funcional (Figura 4).

Se indica internación, se toman muestra de sangre periférica, hemocultivos, y biopsia de le-

Figura 1 (Se tapan muslos por la presencia de tatuajes con la finalidad de preservar la identidad del paciente).



Figura 2



Figura 3



Figura 4



Figura 5



sión ampollar del muslo, para cultivo de gérmenes comunes, micológico, micobacterias y evaluación por anatomía patológica con técnicas de hematoxilina eosina e inmunofluorescencia. Inicia tratamiento antibiótico endo-

venoso empírico con Ampicilina/Sulbactam y Clindamicina.

El laboratorio de ingreso presentó como hallazgos relevantes: Leucocitos: 11880 con fórmula desviada hacia la izquierda, eritrosedimentación: 20 mm/hora, CD4: 250 células, carga viral indetectable.

Los cultivos de la muestra del muslo y hemáticos fueron negativos, pero la anatomía patológica informó: capa cornea ortoqueratósica, en dermis papilar dilatación de estructuras vasculares que disecan haces de colágeno, células endoteliales con núcleo hiperromático, vasos sanguíneos normales rodeados por dilataciones, generando el signo del promontorio. Técnicas de inmunohistoquímica para virus de herpes 8 positivas con marcación nuclear focal e inmunofluorescencia negativa. Hallazgos compatibles con sarcoma de Kaposi. Con estos hallazgos clínicos y anatomopatológicos se realiza el diagnóstico de Sarcoma de Kaposi Linfangiomatoso.

El paciente presentó mejoría clínica con el tratamiento antibiótico, pero persistencia de ampollas. Fue dado de alta con seguimiento ambulatorio multidisciplinario.

Por la progresión cutánea del SK, el servicio de oncología propuso baños de electrones en el hemicuerpo inferior. Ante la demora de autorización del procedimiento, el paciente continuó con crecimiento de los tumores del pie, con mayor tamaño, exofíticos y más dolorosos (Figura 5).

El servicio de dermatología, para mejora de la calidad de vida del paciente, realizó una única infiltración local con Triamcinolona y Bleomicina. Posterior a la infiltración, se notó desprendimiento parcial y menor vascularización del tumor de mayor tamaño y posterior exéresis quirúrgica. Se obtuvo una buena respuesta clínica, mejoría del dolor e impotencia funcional.

DISCUSIÓN

La forma de presentación linfangiomatosa del SK se caracteriza clínicamente por la formación de cavidades (pseudoampollas) que corresponderían a diferentes causas: alteración del drenaje linfático por el tejido tumoral, derivaciones linfático-venosas formadas en los conductos vasculares neoplásicos o afectación de ganglios

linfáticos regionales por células tumorales o liberación de citocinas.

Se trata de una variante rara y agresiva que suele afectar a pacientes jóvenes, del género masculino. En el caso del paciente presentado se expone la agresividad de esta variante ya que presentó con la quimioterapia, respuesta clínica completa a nivel visceral y respuesta parcial con persistencia y progresión de la enfermedad a nivel cutáneo aun con el inicio del TARV.

Están descriptos tratamientos locales con crioterapia con nitrógeno líquido, radioterapia, laser o inyecciones intralesionales con agentes quimioterápicos o sistémico con interferón o quimioterápicos.

CONCLUSIONES

La variante linfangiomatosa del SK es poco frecuente, agresiva, y aun con buen estado inmunológico, los pacientes pueden tener progresión de enfermedad. Es importante conocer esta variante para lograr una detección rápida e iniciar un tratamiento oportuno e interdisciplinario.

Declaraciones:

Los autores declaran no tener conflictos de interés de ninguna clase, que el trabajo ha sido aprobado por el comité de ética responsable en el lugar de trabajo y no declaran medios de financiación del trabajo realizado.

REFERENCIAS

1. Martínez-Ortiz, F, Gómez Avivar M. Sarcoma de Kaposi de tipo linfangiomatoso. *AEDV*.2017; 108: 268-271.
2. Kandemir NO, Barut F, Gün BD, et al. Histopathological analysis of vesicular and bullous lesions in Kaposi sarcoma. *Diagn Pathol*. 2012 Aug 15;7:101.
3. Posada García C, García-Cruz A, García-Doval I, et al. Lymphangioma-like Kaposi sarcoma: case report. *Dermatol Online J*. 2009; 15(9):13.
4. Ramirez JA, Laskin WB, Guitart J. Lymphangioma-like Kaposi sarcoma. *J Cutan Pathol*. 2005 Apr;32(4):286-92.
5. Final del formulari

RESUMEN

El sarcoma de Kaposi linfangiomatoso es una variante clínica rara del sarcoma de Kaposi. Tiene la característica de presentarse como cavidades con contenido líquido que muchas veces se confunden con enfermedades ampollares de la piel. Presentamos un paciente masculino con antecedente de infección por VIH asociado a sarcoma de Kaposi clásico, diseminado a nivel pulmonar, gastrointestinal y cutáneo. Tras dos ciclos de quimioterapia mejoró el compromiso sistémico, pero comenzó con ampollas en ambos muslos, por lo que junto con estudios clínicos y estudios complementarios se llegó al diagnóstico de sarcoma de Kaposi linfangiomatoso.

Palabras claves: Sarcoma de Kaposi-Sarcoma de Kaposi Linfangiomatoso.
