

HOSPITAL ONCOLOGICO PROVINCIAL "MARIE CURIE". CAMAGÜEY

Variantes clínicas del sarcoma Hemorrágico de Kaposi

Por los Dres.:
SUYLLENG YEE SEURET,¹ JORGE VARONA MOLERO y CARLOS DIAZ SALAS

Yee Seuret, S. y otros. *Variantes clínicas del sarcoma hemorrágico de Kaposi.* Rev Cub Med 20: 4, 1981.
Presentamos cuatro casos de pacientes con sarcoma hemorrágico de Kaposi, que ilustran las formas clínicas de esta enfermedad, infrecuente en nuestro país. Se realiza revisión del cuadro clínico, anatomía patológica, evolución y tratamiento de la entidad.

INTRODUCCION

El sarcoma hemorrágico de Kaposi es una entidad descrita en 1872, fue conceptualizada durante muchos años como una enfermedad dermatológica pura. Hoy día se considera como una enfermedad sistémica que habitualmente aparece y permanece localizada en la piel, pero que puede afectar vísceras (10% de los casos), ganglios y huesos.¹ Se han informado casos sin toma cutánea.^{1,2}

Tiene una distribución geográfica característica: es raro en Europa y en los Estados Unidos, pero muy frecuente en el África negra; en Uganda ocupa el quinto puesto entre las enfermedades malignas del sexo masculino,³ en ese país y en Tanzania es la causa del 4% de los tumores malignos comprobados histológicamente.-

Es poco frecuente su hallazgo en nuestro medio, por esto creemos de interés presentar cuatro casos que ejemplifican variantes clínicas de la enfermedad.

Presentación de casos

Caso 1: C.B.R. HC: 25177, de 78 años de edad, del sexo femenino, de la raza blanca, se le realizó en este centro cuatro años antes una mastectomía radical derecha por cáncer de mama en etapa II. Consulta en junio de 1977 por lesiones nodulares hemorrágicas, múltiples de tamaño variado, redondeadas, elevadas, localizadas en la piel del tronco y las extremidades que imulaban angiomas cutáneos. Se realiza biopsia excisional de una de las lesiones, con-

*Especialista de I grado en cirugía general. Hospital "Marie Curie".

** Especialista de I grado en Oncología. Hospital "Marie Curie".

***Residente de 3er. año de Oncología, IOR.

firmando el diagnóstico de sarcoma hemorrágico de Kaposi. En la actualidad está controlada con el tratamiento poliquimioterápico a base de ciclofosfamida y velban (figuras 1, 2, 3 y 4).

Caso 2: J.L.L. HC: 31856, de 18 años de edad, del sexo femenino, de la raza blanca. Desde hace cuatro meses nota una ulceración en el miembro inferior izquierdo, indolora y de crecimiento progresivo. Al examen físico presenta lesión úlcero-infiltrante de 3 x 3 cm, en la cara externa del tercio inferior de la pierna izquierda. La biopsia indica el diagnóstico de sarcoma de Kaposi. La paciente se negó a recibir el tratamiento radiante indicado (figura 5).

Caso 3: M.J.B. HC: 31008, de 68 años de edad, del sexo masculino, mestizo. Hace tres meses notó nodulos indoloros en el muslo izquierdo. Al nivel de la cara interna de dicha región se constatan nodulos indoloros, hiperpigmentados, de tamaño variable y de consistencia firme. Edema que deja fácil *goclet* hasta el tercio medio de la pierna izquierda. Controlado con el tratamiento radiante (figura 6).

Caso 4: J.D.B. HC: 21462, de 62 años de edad, del sexo masculino, de la raza negra. Desde hace un año nota lesión en el pie izquierdo



Figura 2



Figuras 1, 2, 3 y 4. Lesiones hemorrágicas múltiples en tronco y miembros inferiores semejantes a angiomas cutáneos.



Figura 3

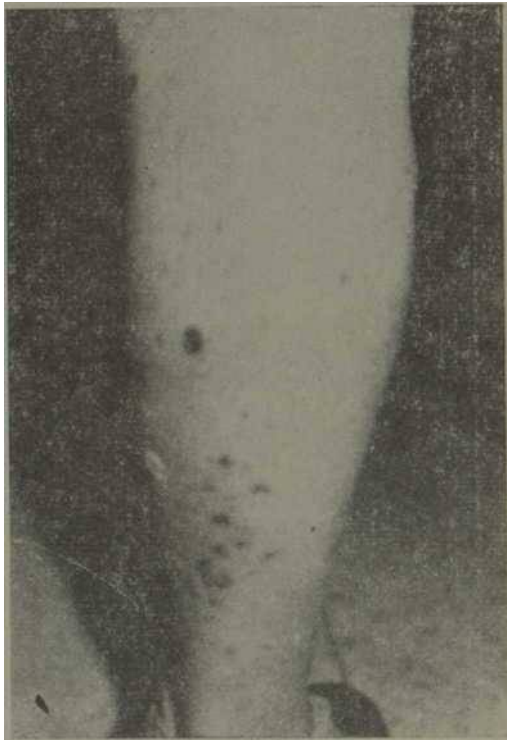


Figura 4



Figura 6. Lesión nodular hiperpigmentada. Nótese cicatriz de biopsia previa y lesiones vecinas en regresión por el tratamiento radiante.



Figura 5. Lesión úlcero-infiltrante. Existe una infiltración difusa de los tejidos de la base y la periferia de la úlcera.

"como un ojo de pescado" que fue extirpada. Al poco tiempo reapareció una protuberancia mayor que nuevamente fue extirpada. Posteriormente recidivó creciendo rápidamente, por lo que es remitido a este centro. Al examen físico: edema *discreto* de miembro inferior izquierdo y en la cara externa de la región calcánea lesión vegetante de 6 cm de diámetro, dolorosa. Adenopatías inguinales duras, de 2-3 cm de diámetro, indoloras. Hepatomegalia que rebasa dos traveses el reborde costal. Biopsia de lesión del pie: sarcoma hemorrágico de Kaposi. Biopsia de adenopatía inguinal: sarcoma hemorrágico de Kaposi.

Fue sometido a tratamiento radiante en cuatro ocasiones y ciclos de quimioterapia con diclorén desde el año 1970 a 1975, fecha en que se perdió al seguimiento en este centro, sin haber logrado el control definitivo de la enfermedad, sólo mejorías temporales (figura 7).



Figura 7. Lesión cutánea de tipo fungoide por sarcoma de Kaposi.

COMENTARIOS

Los casos que presentamos constituyen tipos-clínicos distintos de la enfermedad. Los casos 1 y 3 tienen las lesiones cutáneas más frecuentes: nodulos, que en los pacientes blancos pueden semejar angiomas cutáneos y en los negros verrugas vulgares.

El caso 2 tiene una lesión menos frecuente: infiltración cutánea con ulceración secundaria.

El caso 4 presenta una forma clínica mixta: lesión cutánea fungoide y toma ganglionar, asociación rara y no informada en nuestro medio.

El sarcoma de Kaposi predomina en los hombres, en ellos la frecuencia es 20 veces mayor que en las mujeres, y constituyen el 6% de los casos informados.⁴

En los blancos europeos la edad promedio de los casos es de 60-70 años y en los negros africanos de 50-54 años. Es raro en la infancia, salvo en los niños africanos en los que el cuadro clínico de la enfermedad es diferente al de los

adultos, predominando las manifestaciones linfadenopáticas y la toma conjuntivo-palpebral. En una revisión de 1 256 casos de Kaposi⁵ sólo se encontraron 40 casos comprobados en menores de 16 años, la mayoría eran niños africanos.

Desde el punto de vista clínico se han individualizado cuatro tipos diferentes¹ (cuadros I y II).

La presencia de tumores múltiples representa no la existencia de metástasis, sino el origen multicéntrico de la enfermedad. El examen hístico de estos focos revela: proliferación endotelial y fibroblástica, hemorragia antigua o reciente y reacción inflamatoria; en las etapas iniciales del síndrome de Kaposi las lesiones granulomatosas inflamatorias son las más frecuentes.⁷

El sarcoma hemorrágico puede evolucionar de forma "benigna", lentamente, durante largos años con muerte debida a otra enfermedad intercurrente o de forma "maligna", con rápida toma visceral y ósea, y muerte fulminante.⁸

La comprobación de alteraciones de la inmunidad celular en algunos casos⁸ y la publicación de pacientes con remisiones espontáneas, ha originado especulaciones en cuanto a la existencia de mecanismos inmunológicos en esta enfermedad.

El sarcoma de Kaposi se ha asociado a enfermedad de Hodgkin, micosis fungoide, mieloma múltiple, leucemias crónicas y anemias hemolíticas. Aunque se había informado su asociación con tumores de visceras como el hígado,¹⁰ no se había informado asociado al cáncer de mama (caso 1) —aunque esto nos parece una asociación incidental.

El tratamiento de elección es la radioterapia en las formas localizadas de la enfermedad y los citostáticos en las formas diseminadas. Se han informado buenos resultados con actinomicina D sola o asociada a vincristina, la dosis de actinomicina es de 0,4 mg/rrr/día y la de vincristina es de 1,4 mg/m²/semana, en ciclos de cinco días cada tres o cuatro semanas.

CUADRO I

Tipo clínico	Edad	Lesión de piel	Toma ósea
Nodular	Adulta	Nodulos	Rara
Fungoide	Adulta	Vegetante	Frecuente
Ganglionar	Niñez	Nodulos	Rara
Infiltrativa	Adulta	Infilt. difusa	Usual

CUADRO II

Tipo clínico	Evolución	Histología
Nodular	<i>indolente</i>	Patrón pluricelular
Fungoide	Extensión local	monocelular
Ganglionar	Diseminación	" pluricelular
Infiltrativa	Extensión local	monocelular

SUMMARY

Yee Seuret, S. et al. *Variantes cliniques du carcome hémorragique de Kaposi.* Rev Cub 20: 4, 1981.

Four cases of patients with Kaposi's hemorrhagic sarcoma are presented by us, showing clinical features from this disease, not frequent in our country. Clinical picture, pathological anatomy, evolution and treatment review for this entity is carried out.

RÉSUMÉ

Yee Seuret. S. et al *Variantes cliniques du sarcome hémorragique de Kaposi.* Rev Cub Med 20: 4, 1981.

Quatre cas de sarcome hémorragique de Kaposi éclairant les formes cliniques de cette maladie, peu fréquente dans notre pays, sont présentés. Une revue est faite concernant le tableau clinique, l'anatomie pathologique, l'involution et le traitement de cette entité.

PE3KME

Dec Cfypet, C. H ap. КМННМСКМ Iapiaain'riMoppara'wCKOi

CapK0mi KapOCH. Rev Cub Med 20: 4, 1981*

B nactohimH paooT® np«;ci8B*Mij TiepHT» ciy*jai! c r«Moppar*«i«c-
 Ko! CaOKOMOIИ KapftCB, KOTOPH» BMDCTpapyOT-KIBTKHCXII <jX>piIH -
 5?OP0 SaoOMBaiMH, pcxxo iHiBMro BCTO B H8B9I í crpane, nposo
 flHTCH 0030p KJIHHH^eCKOH KapTHHH, n8TejH)ri!*I8CK0fI 8R8T0MU«, T0- qflKHf
 ? JieqeüHf! 3T0r0 3aóOB0BaHHJ!.

BIBLIOGRAFIA

1. *D'Oliveira Gómez, J.J.; F. F. Oliveira Torres.* Kaposi's sarcoma in the Bantu of Mozambique. *Cancer* 30: 553, 1972.
2. *Slaving, G.* Kaposi's sarcoma in east African children: a report of 51 cases. *J Pathol* 100; 187, 1970.
3. *Taylor, J. F. et al.* Kaposi's sarcoma in Uganda: A clinical pathological study. *Intern J Cancer* 8: 122, 1971.
4. *Templeton, A. C.* Studies in Kaposi's sarcoma. *Cancer* 30: 854, 1972.
5. *Dutz, W.; A. P. Stout.* Kaposi's sarcoma in infants and children. *Cancer* 13: 684, 1960.
6. *Vogel, Ch. L.* Treatment of Kaposi's sarcoma with a combination of Actinomycin D and Vincristine. Results of a randomized clinical trial. *Cancer* 31: 1382, 1973.
7. *Robbins, S. L.* Tratado de Patología. 2da. ed. P. 1193. Instituto Cubano del Libro, La Habana, 1973.
8. *Master, S. P.* Immunological studies in Kaposi's sarcoma in Uganda. *Br Med J* 1: 600, 1970.
9. *Ettinger, D. S. et al.* Kaposi's sarcoma associated with multiple myeloma. *Johns Hopkins Med J* 137: 88, 1975.
10. *Marchan, J. P. et al.* Kaposi's disease associated with a primary cancer of the liver. *Bull Soc Med* 19: 93, 1974.

Recibido: noviembre 16, 1979.

Aprobado: abril 20, 1980.

Dra. *Suyleng Yee Seuret*
Estrada Palma No. 664, esq. Goss,
Santos Suárez
Ciudad de La Habana.