

# Sarcoma de Kaposi clásico: Un caso en anciana

## Classic Kaposi sarcoma: A case in elderly

Paola García Mendoza,<sup>1</sup> Valerie Dafne Alcántara Ramírez,<sup>2</sup> Diana Valeria Guerrero Hernández,<sup>3</sup> Salvador Alonso Gutiérrez Ávila<sup>2</sup> y Roberto Arenas<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Residente de tercer año de Dermatología, Hospital General Tacuba, ISSSTE

<sup>2</sup> Dermatólogo, Hospital General Tacuba, ISSSTE

<sup>3</sup> Dermatopatólogo, Hospital General Tacuba, ISSSTE

<sup>4</sup> Dermatólogo, Hospital General Dr. Manuel Gea González

### RESUMEN

El sarcoma de Kaposi clásico (SKC) es una neoplasia vascular rara asociada al virus del herpes humano tipo 8 (VHH-8). Presentamos el caso de una mujer de 91 años sin factores de riesgo aparentes, diagnosticada con SKC mediante su presentación clínica típica y hallazgos dermatoscópicos e histopatológicos.

**PALABRAS CLAVE:** sarcoma de Kaposi clásico, virus del herpes humano 8 (VHH-8), dermatoscopia.

### ABSTRACT

Classical Kaposi sarcoma (CKS) is a rare vascular neoplasm associated with human herpesvirus type 8 (HHV-8). We report a 91-year-old woman with no apparent risk factors, diagnosed with CKS based on typical clinical presentation and dermoscopic and histopathological findings.

**KEYWORDS:** classic Kaposi sarcoma, human herpesvirus 8 (HHV-8), dermoscopy.

### Introducción

El sarcoma de Kaposi (SK) es una enfermedad sistémica de predominio cutáneo, resultado de la proliferación de células endoteliales.<sup>1</sup> Fue descrito por primera vez en 1872 por Moritz Kaposi, quien lo describió como un “sarcoma pigmentado múltiple idiopático de la piel”, en ese entonces se consideraba una neoplasia maligna rara y de crecimiento lento, frecuente en hombres de mediana edad y ancianos. Sin embargo, en 1981, durante la pandemia por VIH, Alvin Friedman-Kein lo asoció a este agente.<sup>2</sup> Posteriormente, en 1994 Chang y Moore, mediante reacción en cadena de la polimerasa, identificaron su asociación causal con el virus herpes tipo 8 (VHH-8).<sup>3</sup>

Se clasifica en clásico, endémico, iatrogénico y asociado a VIH o epidémico.

El sarcoma de Kaposi clásico (SKC) tiene mayor incidencia en hombres (relación hombre-mujer 3:1) de edad avanzada, entre la sexta y la octava décadas de la vida, de la región mediterránea y centroeuropea.<sup>4-6</sup>

La infección por el virus del herpes humano 8 (VHH-8) es necesaria para el desarrollo del sarcoma de Kaposi clásico,

pero no todas las personas infectadas desarrollan la enfermedad. Se han reportado variaciones en genes (gen del receptor beta de la interleucina 8, IL8R $\beta$ , e interleucina 13) que modulan la expresión de citocinas que regulan la expresión del VHH-8.<sup>7</sup>

Otro factor importante en el desarrollo de SKC es la inmunodepresión yatrógena o adquirida, en donde se han reportado recuentos de linfocitos por debajo de la media,<sup>8</sup> uso de corticosteroides tópicos y sistémicos,<sup>9</sup> diabetes mellitus, e incluso la inmunosenescencia relacionada con la edad. Finalmente, también se han asociado otros factores locales como la insuficiencia vascular y el edema crónico de miembros inferiores.<sup>10</sup>

Clínicamente se presenta como una dermatosis localizada en los miembros inferiores, de forma bilateral, caracterizada por manchas, nódulos o placas eritematovioláceas, únicas o múltiples, de crecimiento lento e indoloro, en ocasiones infiltradas y asociadas a linfedema.<sup>5,6,11</sup>

Se han descrito variantes hiperqueratósicas/verruugosas, micronodulares, ampollas, similares a granuloma piógeno.<sup>12</sup> De forma menos frecuente puede existir afectación mucosa, linfática y visceral.<sup>5,13</sup>

### CORRESPONDENCIA

Dra. Paola García Mendoza ■ paolagm.94@gmail.com ■ Teléfono: 55 2898 6267

Hospital General Tacuba ISSSTE; Lago Ontario núm. 36, Tacuba, C.P. 11410, Alcaldía Miguel Hidalgo, Ciudad de México

### Caso clínico

Exponemos el caso de una mujer de 91 años con antecedente de diabetes mellitus tipo 2, en tratamiento con insulina y metformina/sitagliptina; hipertensión arterial sistémica tratada con telmisartán/hidroclorotiazida y amlodipino; enfermedad renal crónica KDIGO 4 en manejo con furosemida y alfacetoanálogos; y enfermedad pulmonar obstructiva crónica en tratamiento con salmeterol/fluticasona y bromuro de tiotropio. Antecedente de tabaquismo pasivo, niega transfusionales, infecciosos, oncológicos u otros.

Acudió porque presentaba dermatosis localizada en las extremidades inferiores, en la cara anterior y posterior de ambas piernas, caracterizada por múltiples neoformaciones de aspecto nodular de 5 a 10 mm de diámetro, de color marrón-violáceo, algunas con superficie queratósica, de bordes bien definidos, que confluyen formando placas multilobuladas y alternan con áreas hiperpigmentadas (figura 1). Evolución crónica de cinco años, de curso asintomático. Recibió tratamientos previos con emolientes con urea y otros no especificados, sin mejoría. Se realizó exploración de las lesiones mediante un dermatoscopio de luz polarizada (DermLite DL200 hybrid, 3ª gen) acoplado a una lente gran angular de *smartphone*, en donde se observó un patrón en arcoíris y terrones blancos (figura 2).

En los estudios de laboratorio se reportó: biometría hemática, química sanguínea y pruebas de funcionamiento hepático sin alteraciones, serología para VIH y hepatitis negativa, hemoglobina glicosilada 9.15%. La biopsia de piel mostró estrato córneo con hiperqueratosis laminar y aplanamiento de los procesos interpapilares; a nivel de la dermis superficial y hasta la dermis reticular profunda, se observa una neoformación de estirpe vascular asimétrica, mal delimitada, que se dispone en lóbulos, compuesta por células ahusadas con citoplasma amplio eosinófilo, con núcleo ovalado, hipercromático, algunas con aspecto epitelioide con discreto pleomorfismo; dichas células forman luces vasculares de tamaño variable que rodean vasos sanguíneos bien formados. Además, extravasación de eritrocitos y depósito de hemosiderina (figura 3).

Se pidió valoración en el área de oncología, donde se solicitó tomografía simple y contrastada toracoabdominal, sin evidencia de actividad tumoral a distancia; se propuso tratamiento sistémico con doxorubicina; sin embargo, la paciente y sus familiares no lo aceptaron.

### Discusión

La paciente de nuestro caso coincide con la edad de presentación, tiene antecedente de diabetes mellitus descontrolada, no cuenta con serología positiva para VIH y no



**Figura 1.** Imagen clínica en la que se observan múltiples neoformaciones de aspecto nodular, confluentes, de color marrón-violáceo, algunas con superficie queratósica, que alternan con áreas hiperpigmentadas.



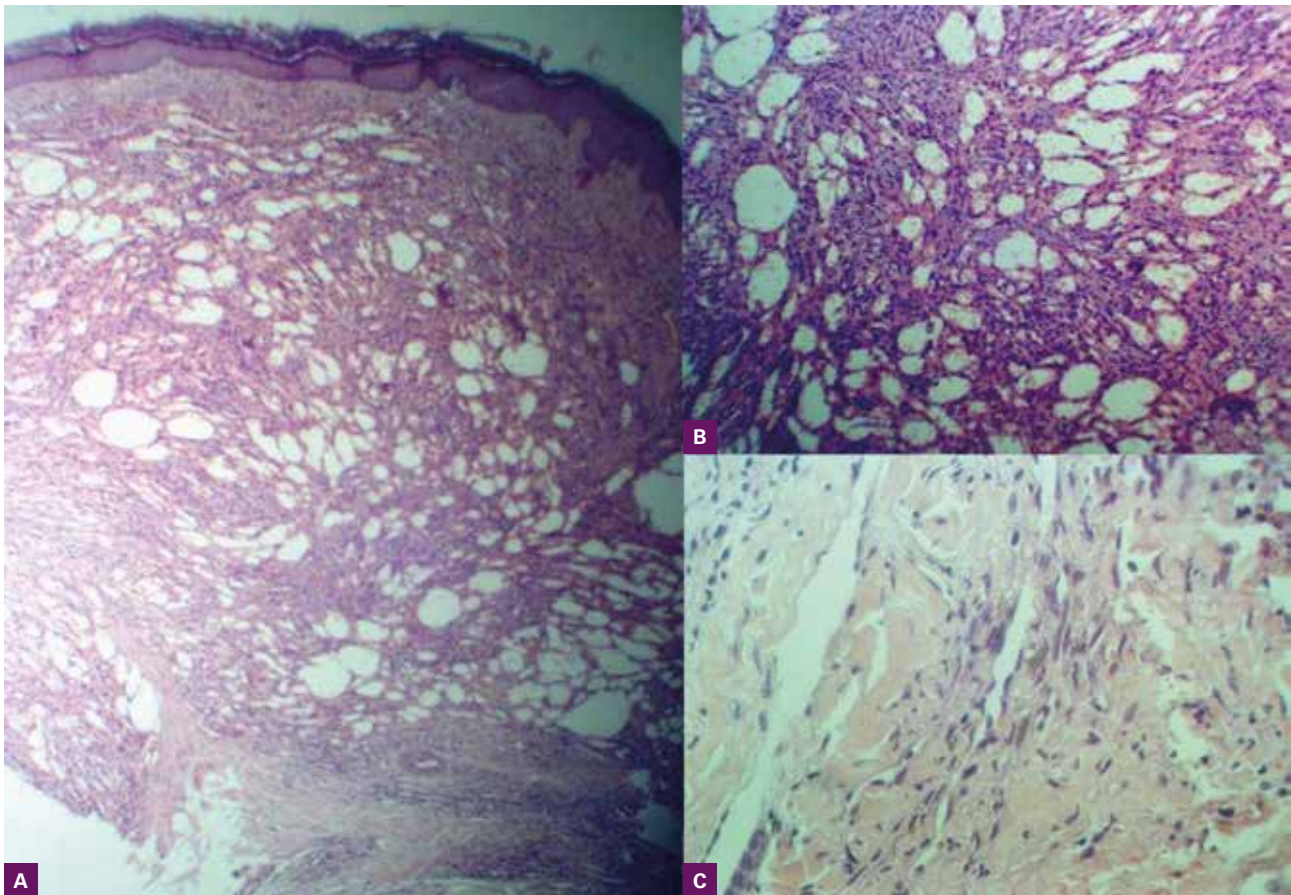
**Figura 2.** Imagen con dermatoscopia de luz polarizada acoplado a una lente gran angular de *smartphone*, en donde se observa un patrón en arcoíris y terrones blancos.

consume medicamentos inmunosupresores, por lo que con la presentación clínica típica, los datos histopatológicos y dermatoscópicos se integró el diagnóstico de sarcoma de Kaposi clásico. Los estudios epidemiológicos de esta enfermedad en la población sudamericana son escasos. Se han registrado más de 250 casos en países de América del Sur, con las mayores series de casos publicados en Argentina, Perú y Colombia.

En 2020, Chow y colaboradores<sup>14</sup> describieron dos casos similares en mujeres mexicanas, sin factores de riesgo asociados al sarcoma de Kaposi clásico.

El diagnóstico es histológico y puede variar en función de la fase clínica (parche, placa y nódulo), por lo que en caso de lesiones incipientes o dudosas se puede apoyar de marcadores de inmunohistoquímica como CD31 y CD34.<sup>11</sup>

Sin embargo, dadas las variaciones morfológicas del sk y su similitud con otras afecciones angiomasas (angiomatosis bacilar por *Bartonella*, angioma cereza, lago venoso, granuloma piógeno, tumor glómico, entre otros), es imprescindible echar mano de otras herramientas diag-



**Figura 3.** La histopatología mostró: **A)** vista panorámica de sk en fase nodular. **B)** Detalle de las células en huso dispuestas en lóbulos con eritrocitos en el interior de los pequeños vasos. **C)** Extravasación de eritrocitos y depósito de hemosiderina.

nósticas que ayuden a realizar el diagnóstico correcto y también para abordar la elección del sitio de la biopsia.

La dermatoscopia es una técnica accesible y no invasiva, en la que de acuerdo con lo descrito por Hu y colaboradores, los hallazgos más frecuentes son: coloración azul-rojiza, áreas multicromáticas o “patrón en arcoíris” y superficie escamosa.<sup>15</sup>

Recientemente, el equipo de Ertürk Yılmaz describió otros hallazgos dermatoscópicos como líneas blancas, terrones blancos, terrones de cuatro puntos, vasos serpentina, punteados, curvos y enrollados que pueden componer una red.<sup>16,17</sup>

Bogner y colaboradores utilizaron por primera vez la ecografía para describir las lesiones del SK de seis pacientes con SIDA, y desde entonces se ha propuesto como una técnica complementaria, no invasiva, aunque no se ha descrito su correlación con la dermatoscopia y aún no se ha validado una descripción estandarizada de sus diferentes manifestaciones.<sup>18,19</sup>

Aunque no se cuenta con un sistema de clasificación universalmente aceptado, Brambilla y colaboradores propusieron clasificarlo en cuatro estadios en función de las lesiones cutáneas, su localización, comportamiento, evolución y complicaciones. En función de esta estadificación es posible poder ofrecer una opción terapéutica.

## Conclusión

El diagnóstico de sarcoma de Kaposi clásico en nuestra paciente se basó en su presentación clínica típica, antecedentes médicos relevantes y hallazgos histopatológicos y dermatoscópicos. Aunque el diagnóstico histológico es fundamental, en casos incipientes o dudosos, la inmunohistoquímica con marcadores como CD31 y CD34 puede ser útil. Dada la variabilidad morfológica del sarcoma de Kaposi y su similitud con otras afecciones, es esencial utilizar herramientas diagnósticas adicionales, como la dermatoscopia y la ecografía. En cuanto a la epidemiología de la enfermedad en Sudamérica, los análisis son escasos, por lo que es necesario realizar más investigaciones clínicas y epidemiológicas para comprender mejor su prevalencia y características en esta región.

## BIBLIOGRAFÍA

- Requena C, Alsina M, Morgado-Carrasco D *et al.*, Sarcoma de Kaposi y angiosarcoma cutáneo: pautas para el diagnóstico y el tratamiento, *Actas Dermosifiliogr* (Inglaterra) 2018; 109(10):878-87. DOI: 10.1016/j.ad.2018.06.013.
- Sternbach G y Varon J, Moritz Kaposi: idiopathic pigmented sarcoma of the skin, *J Emerg Med* 1995; 13(5):671-4. DOI:10.1016/0736-4679(95)00077-N.
- Cai Q, Verma SC, Lu J y Robertson ES, Molecular biology of Kaposi's sarcoma-associated herpesvirus and related oncogenesis, *Adv Virus Res* 2010; 78:87-142. DOI: 10.1016/B978-0-12-385032-4.00003-3.
- Stiller CA, Trama A, Brewster DH *et al.*, Epidemiología descriptiva del sarcoma de Kaposi en Europa. Informe del proyecto Rarecare, *Epidemia de Cáncer* 2014; 38:670.
- Figueroa B, López Z y Navarrete F, Sarcoma de Kaposi. Revisión de la literatura, un enfoque en la etiopatogenia, *Dermatología CMO* 2018; 16 (2): 128-33.
- Requena C, Alsinab M, Morgado-Carrasco D *et al.*, Sarcoma de Kaposi y angiosarcoma cutáneo: directrices para el diagnóstico y tratamiento, *Actas Dermosifiliogr* 2018; 109(10):878-87.
- Brown EE, Fallin D, Ruczinski I *et al.*, Associations of classic Kaposi sarcoma with common variants in genes that modulate host immunity. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev* 2006; 15(5):926-34. DOI: 10.1158/1055-9965.EPI-05-0791.
- Brown EE, Whitby D, Vitale F *et al.*, Virologic, hematologic, and immunologic risk factors for classic Kaposi sarcoma. *Cancer* 2006; 107(9):2282-90. DOI: 10.1002/cncr.22236.
- Goedert JJ, Vitale F, Lauria C *et al.*, Risk factors for classical Kaposi's sarcoma, *J Natl Cancer Inst* 2002; 94(22):1712-8. DOI: 10.1093/jnci/94.22.1712.
- Anderson LA, Lauria C, Romano N *et al.*, Risk factors for classical Kaposi sarcoma in a population-based case-control study in Sicily, *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev* 2008; 17(12):3435-43. DOI: 10.1158/1055-9965.EPI-08-0671.
- Hernández Ruiz E, Ferrando J y García Herrera A, Sarcoma de Kaposi, *Med Cutan Iber Lat Am* 2012; 40(2):39-48.
- Megaly M y Boshra N, Pyogenic granuloma-like Kaposi's sarcoma, *Lancet* 2022; 399(10335):e38. DOI: 10.1016/S0140-6736(15)00467-5.
- Cottoni F, Masala MV, Piras P, Montesu MA y Cerimele D, Mucosal involvement in classic Kaposi's sarcoma, *Br J Dermatol* 2003; 148(6):1273-4. DOI: 10.1046/j.1365-2133.2003.05359.x.
- Chow ML, Crew AJ y Harter NN, Not so classic, classic Kaposi sarcoma, *Cutis* 2020; 105(2):E13-5.
- Hu CS, Ke CL, Lee CH, Wu CS, Chen GS y Cheng ST, Dermoscopy of Kaposi's sarcoma: areas exhibiting the multicoloured "rainbow pattern", *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology* 2009; 23(10):1128-32. DOI: 10.1111/j.1468-3083.2009.03239.x.
- Ertürk Yılmaz T, Akay BN y Okçu Heper A, Dermoscopic findings of Kaposi sarcoma and dermatopathological correlations, *Australas J Dermatol* 2020; 61(1):e46-53. DOI: 10.1111/ajd.13150.
- Elmas ÖF, Akdeniz N, Acar EM y Kilitçi A, Pyogenic granuloma and nodular Kaposi's sarcoma: dermoscopic clues for the differential diagnosis, *Turk J Med Sci* 2019; 49(5):1471-8. DOI: 10.3906/sag-1902-60.
- Nazzaro G, Tournalaki A, Maronese CA, Zelin E, Passoni E y Brambilla L, Dermoscopy and ultrasonography of Kaposi's sarcoma nodules: new insights to guide intralesional chemotherapy?, *An Bras Dermatol* 2022; 97(5):665-7. DOI: 10.1016/j.abd.2021.03.017.
- Tournalaki A, Nazzaro G, Wei Y *et al.*, Clinical, dermoscopic, ultrasonographic, and histopathologic correlations in Kaposi's sarcoma lesions and their differential diagnoses: a single-center prospective study, *J Clin Med* 2022; 12(1):278. DOI: 10.3390/jcm12010278.
- Di Lorenzo G, Update on classic Kaposi sarcoma therapy: new look at an old disease, *Crit Rev Oncol Hematol* 2008; 68(3):242-9. DOI: 10.1016/j.critrevonc.2008.06.007.