



3.- Sarcoma de Kaposi lingual. Rara variante en paciente VIH positivo. A propósito de un caso.

Carmen Santamaría ¹, María Elena Mengual ², Severino Rey ²

1 Especialista en Dermatología y Venerología. Novaclínica Santa Cecilia. Ecuador.

2 Especialistas en Anatomía Patológica. Hospital Manises. España.

Correspondencia. editor@archivosdepatologia.org



Resumen

El sarcoma de Kaposi es una neoplasia vascular de malignidad intermedia que afecta la piel, mucosa, ganglios linfáticos y vísceras. Existen cuatro variantes clínicas: clásico, sarcoma de Kaposi africano, sarcoma de Kaposi asociado a inmunosupresión y sarcoma de Kaposi asociado al SIDA, siendo el herpes virus humano tipo 8, el agente etiológico implicado en todas ellas. Presentamos el caso de un hombre de 39 años con antecedentes de tuberculosis pulmonar en tratamiento y VIH/SIDA con tratamiento de 2 meses de evolución, al que se diagnostica sarcoma de Kaposi linfangiomatoso de localización atípica.

Palabras clave: sarcoma de Kaposi; VIH; HHV-8; neoplasia vascular; sarcoma de Kaposi linfangioma-like.

Summary

Kaposi's sarcoma is a vascular lesion of intermediate-grade malignant potential affecting skin, mucosa, lymph nodes, and viscera. Four clinical variants have been recognized: classic, African Kaposi sarcoma, immunosuppression-associated Kaposi sarcoma and AIDS-associated Kaposi sarcoma. Human herpes virus type 8 is implicated as the etiological agent in all of them. We present a 39-year-old man with a history of pulmonary tuberculosis under treatment, and two months of evolution HIV / AIDS, with a lymphangiomatic Kaposi sarcoma in an atypical location.

Keywords: Kaposi's sarcoma; HIV; HHV-8; vascular neoplasia; lymphangioma-like Kaposi sarcoma.



Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 3.0 España (CC BY-NC-ND 3.0 ES)
This Work is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivs 3.0 Unported License

<https://doi.org/10.47579/AP.20.04.0026>



Introducción

El sarcoma de Kaposi (SK) es una neoplasia vascular de malignidad intermedia que afecta la piel, mucosa, ganglios linfáticos y vísceras (más frecuente en estómago y pulmón) (1).

Se han descrito cuatro variantes clínicas (2):

Clásico/ esporádico

Endémico/ africano

Iatrogénico o post trasplante.

Asociado al SIDA

Fue descrito por primera vez por Moritz Kaposi en 1872, y el agente etiológico implicado en las cuatro variantes es el herpes virus humano tipo 8 (HHV-8) (1).

Actualmente es la neoplasia más frecuentemente asociada al SIDA a pesar de que la terapia antirretroviral de gran actividad (HAART) ha significado un gran cambio en la evolución natural de la infección por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) con disminución de la incidencia de sarcoma de Kaposi en pacientes VIH (3).

Clínicamente, en la piel se caracteriza por la presencia de lesiones maculares, en placa, nódulos y tumores. Puede afectar a ganglios linfáticos (4).

Presentación del caso

Masculino de 39 años, fototipo cutáneo IV, con antecedentes personales de tuberculosis pulmonar en tratamiento antifímico y de VIH/SIDA con tratamiento antirretroviral con TARC, de dos meses aproximadamente.

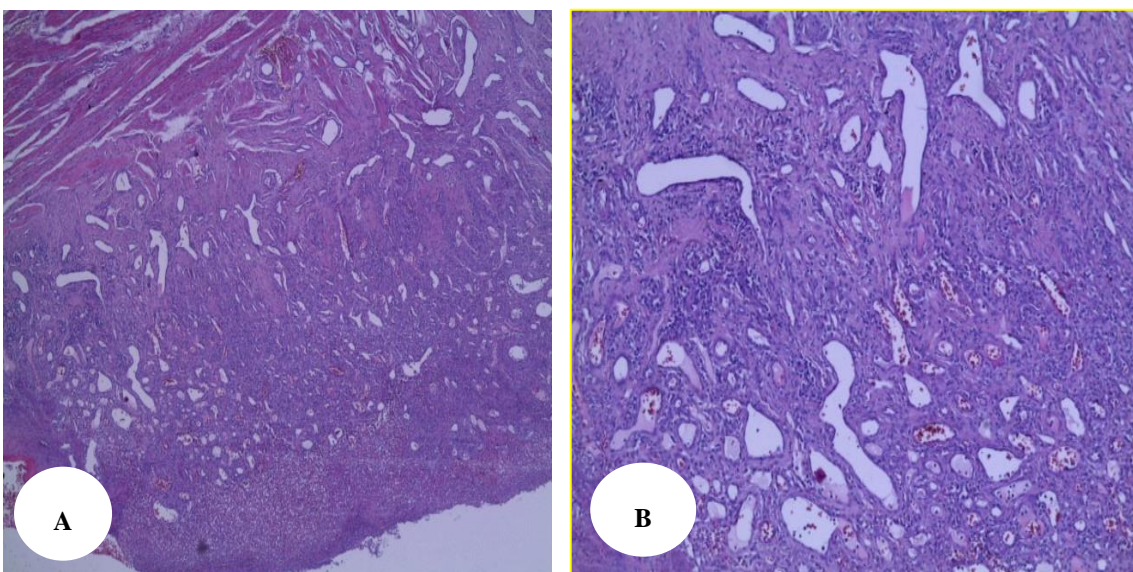
Hace un mes refiere la presencia de lesión en región central de la lengua que ha crecido paulatinamente y sangra con facilidad. Niega otra sintomatología. En los exámenes complementarios destacan el conteo CD4 de 185 células/UI, y una carga viral de 407727 copias/ml.

Al examen dermatológico se aprecia en región central de la lengua una placa blanquecina con enantema violáceo, de forma y superficie irregular, de bordes uniformes y bien definidos de la mucosa sana adyacente, friable al tacto, de aspecto romboidal, y que mide aproximadamente 3x1.5cm (Figura 1).



Figura-1. Impresión diagnóstica clínica: sarcoma de Kaposi versus glositis romboidal por las características clínicas de la lesión combinadas con inmunosupresión.

Se realiza biopsia incisional para estudio histopatológico (Figura-2).



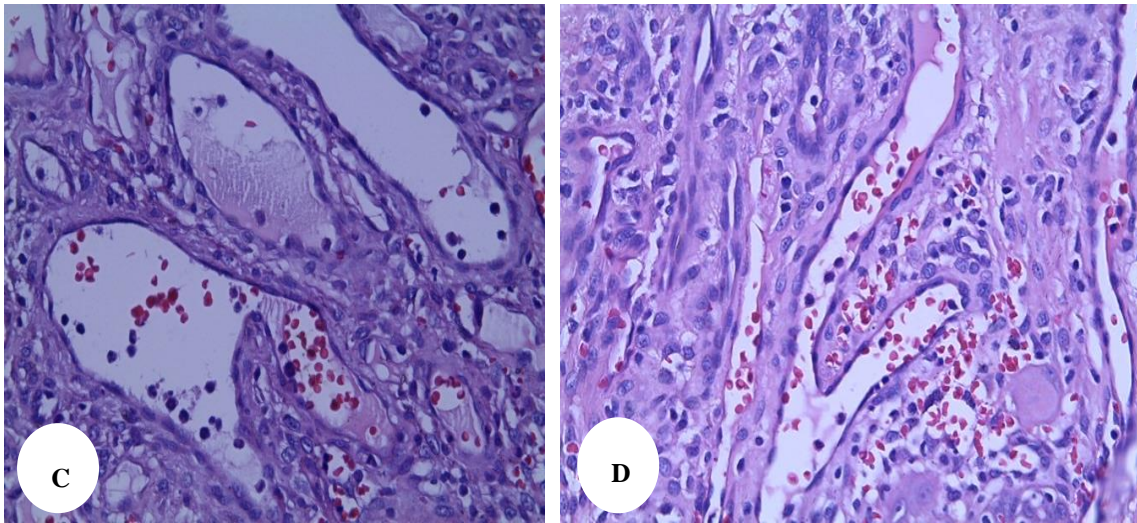


Figura-2. Se observan canales vasculares irregulares, ectásicos, angulados y anastomosados, revestidos por epitelio endotelial aplanado sin atipia, que disecan haces de colágeno dérmico semejando un tumor linfático benigno. H&E. A) 4X. B) 10X. C-D) 20X.

Se realiza tinción para hongos resultando negativa. La tinción de inmunohistoquímica para herpes virus humano 8 (HHV-8) muestra positividad nuclear, confirmando el diagnóstico definitivo de sarcoma de Kaposi linfangiomatoso.

El paciente se mantuvo con su mismo tratamiento presentando mejoría clínica con reducción del tamaño de la lesión. Mediante endoscopia y colonoscopia no se determinaron lesiones en mucosa gastrointestinal.

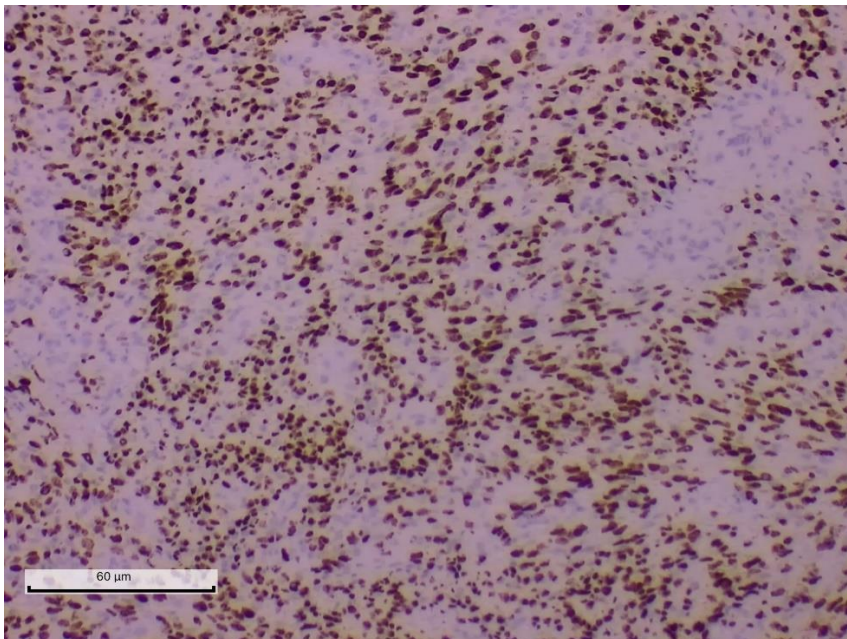


Figura-3 Tinción inmunohistoquímica del HHV-8 que demuestra intensa positividad nuclear

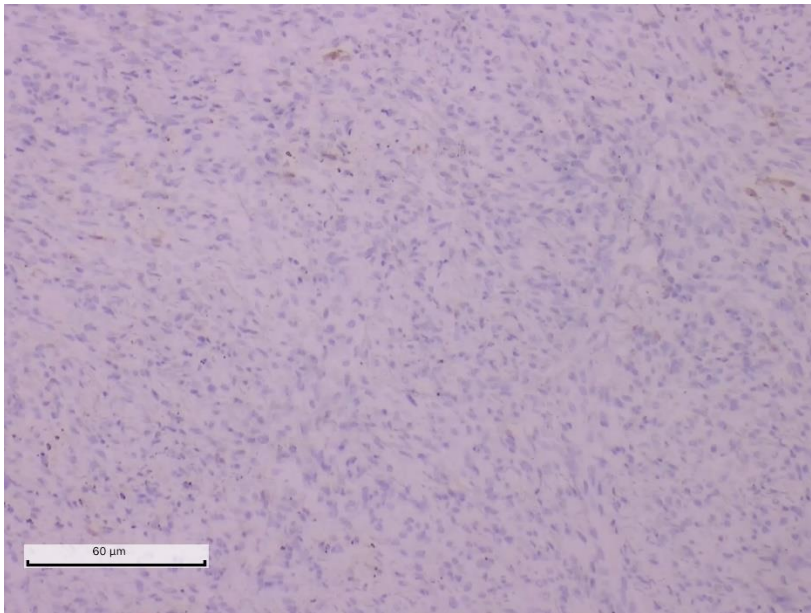


Figura-4. Tinción inmunohistoquímica con Factor VIII que resulta negativa

Discusión

El sarcoma de Kaposi de tipo linfangiomatoso (SKTL) fue descrito clínicamente por primera vez por Ronchese y Kern en 1957, e histológicamente en el año 1979 por Gange y Wilson Jones. Se trata de una variante histopatológica muy infrecuente de SK. Supone menos del 5% de todos los casos, y puede aparecer en todos los subtipos epidemiológicos de este tumor (5).

Se han reportado 58 casos de sarcoma de Kaposi linfangiomatoso en la literatura inglesa, americana y europea; de estos, 35 casos afectaban exclusivamente a la piel (casos reportados hasta 2018), y 23 se encontraban en la cavidad oral (casos reportados hasta 2013) (6,7,8,9,14). Tabla-

Estudio (año)	Tipo clínico	Edad	Sex	Lesiones clínicas	Comienzo de SK	Distribución de lesiones	Comportamiento
Ronchese et Kern (1957)	SK clásico	68	H	Ampollas	4 años	Generalizadas	Progresión lenta
	SK clásico	65	H	Ampollas	ND	Generalizadas	Progresión lenta
Gange y Jones (1979)	SK clásico	82	M	Ampollas	2 años	Generalizadas	Progresión lenta
	SK clásico	55	H	Pápulas	3 años	Generalizadas	Progresión lenta
	SK clásico	72	H	Pápulas	10 años	Generalizadas	Progresión lenta
Leibowitz (1980)	SK endémico	34	H	Ampollas	Desconocido	Generalizada	Agresivo
Recht et al (1986)	SK clásico	ND	H	ND	ND	MMII	Progresión lenta



Bossuyt et al (1995)	SK SIDA	57	H	Nódulos	1 año	MMSS/MMII	Progresión lenta
Noel et al. (1997)	SK endémico	42	H	Placas	ND	MMII	Progresión lenta
Cossu et al. (1997)	SK clásico	77	H	Ampollas	8 años	Localizadas	Progresión lenta
	SK clásico	71	M	Ampollas	2 meses	Generalizada	Agresivo
	SK clásico	66	M	Ampollas	3 años	Generalizada	Progresión lenta
	SK clásico	80	H	Máculas	2meses	Localizada	Progresión lenta
	SK clásico	75	H	Pápulas	5 años	Localizada	Progresión lenta
	SK clásico	71	H	Pápulas	3 años	Generalizada	Progresión lenta
	SK clásico	59	H	Máculas	1 mes	Generalizada	Progresión lenta
Borroni et al (1997)	SK clásico	82	M	Placa/ampolla	10	MMII	Progresión lenta
Masia et al (1997)	SK clásico	82	H	Nódulos	ND	Localizada	Progresión lenta
De la Torre (1998)	SK SIDA	25	H	Nódulo	ND	Generalizada	Progresión lenta
Davis y Scott (2000)	SK SIDA	35	H	Máculas	5 años	Generalizadas	Exitus 4 meses
Pichardo et al (2002)	ND	39	H	Pápulas/ parche	2 años	Localizado	Progresión lenta
Ramírez et al (2005)	SK clásico	83	M	Ampollas	3 años	MMII	Progresión lenta
	SK SIDA	38	h	Placas y nódulos	2 meses	Cuello, pecho y brazo derecho	Progresión lenta
	SK clásico	75	M	Pápulas	1 año	MMII	ND
	SK SIDA	40	H	Pápulas y placas	3 años	MMII	Progresión lenta
Mohanna et al (2006)	SK clásico	65	H	Ampollas	8 años	MMII y MMSS	Progresión lenta
	SK clásico	89	M	Ampollas y nódulos	1 mes	MMII	Progresión lenta
	SK clásico	61	H	Placas y nódulos	1 año	MMII	Progresión lenta
	SK SIDA	36	M	Placas y nódulos	7 meses	MMII	Agresivo
	SK clásico	73	H	Nódulos	1 año	Localizado /MMII	Progresión lenta



Agustí- Mejías et al (2011)	SK clásico	75	M	Placa		8 años	Pierna y brazo derecho	Progresión lenta
Friedman et al (2013)	SK clásico	85	H	Gangrena		2 semanas	Pie derecho	Progresión lenta
Martínez-Ortiz et al (2016)	SK clásico	80	H	Placas nódulos	y	5 años	Piernas y espalda	Progresion lenta
Scott et al (2017)	SK clásico	87	H	Placas pápulas	y	ND	MMII	Progresión lenta
Igor Vázquez Osorio et al (2018)	ND	74	H	Maculas		ND	MMII/ MMSS	ND

M: Mujer; H: Hombre; MMII: Miembros inferiores; MMSS: Miembros superiores; ND: No disponible.

Tabla1. Casos publicados hasta la fecha de sarcoma de Kaposi linfangiomatoso con afectación exclusivamente cutánea. Datos actualizados hasta 2016. Cortesía de F. Martínez-Ortiz y M.P. Gómez Avivar.

El Sarcoma de Kaposi linfangiomatoso se caracteriza por su polimorfismo clínico y su predilección por los miembros inferiores. Clínicamente puede presentarse como un sarcoma de Kaposi típico, aunque las lesiones vasculares en forma de ampollas depresibles se consideran un marcador de esta variante (9); sin embargo, dicha característica no se evidencia en las lesiones de la cavidad oral (1).

Histológicamente difiere de los hallazgos típicos del SK por el predominio de canales linfáticos ectásicos que ocupan la dermis papilar y reticular. Este patrón histológico de crecimiento puede presentarse como un componente menor de un SK típico, o como un patrón predominante o único. La inflamación asociada es mínima, y pueden observarse depósitos de hemosiderina. Puede estar presente un componente de células fusiformes, pero no se suelen entremezclar con las hendiduras vasculares como en los sarcomas típicos. El signo del promontorio es especialmente marcado (9).

Cuando el patrón es único sin áreas de SK típico, se debe realizar el diagnóstico diferencial con otros tumores vasculares benignos y malignos, incluyendo entidades como el linfangioendotelioma benigno, el hemangioendotelioma de células fusiformes, el angiosarcoma de bajo grado, el hemangioendotelioma retiforme y el hemangioma en tachuela (5).

Cuando el SK aparece en la cavidad oral, afecta con frecuencia el paladar duro y blando, encías y lengua a nivel de la unión de los dos tercios anteriores y el posterior; puede afectar, además, el músculo masetero, la úvula y la orofaringe. Las lesiones en parche suelen ser asintomáticas, pero la progresión a nódulos se asocia con empeoramiento de la inmunosupresión (10) o con el síndrome de reconstitución inmune (IRIS) que clínicamente se define como la aparición de infecciones oportunistas y otras condiciones como el sarcoma de Kaposi que paradójicamente empeoran o aparecen con el inicio del tratamiento antirretroviral combinado (TARC) en pacientes con SIDA (11).

El diagnóstico definitivo de SK se basa en la integración de los hallazgos clínicos y el examen histopatológico. La inmunoreactividad para marcadores vasculares CD31 y CD34, y marcadores del endotelio linfático (D2-40), en conjunto con la positividad nuclear al HHV-8 son útiles para el diagnóstico de confirmación (1).

Para valorar afectación visceral, se pueden realizar tomografía computarizada pulmonar y endoscopia digestiva alta o colonoscopia para la participación gastrointestinal (12).



Las modalidades de tratamiento contemporáneo incluyen radiación, quimioterapia y tratamiento antirretroviral de gran actividad (13).

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Bunn BK, Carvalho Mde V, Louw M, Vargas PA, van Heerden WF. Microscopic diversity in oral Kaposi sarcoma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2013 Feb;115(2):241-8. doi: 10.1016/j.oooo.2012.11.009. PMID: 23312917.
2. Curtiss, P., Strazzulla, L.C. & Friedman-Kien, A.E. An Update on Kaposi's Sarcoma: Epidemiology, Pathogenesis and Treatment. *Dermatol Ther (Heidelb)* 6, 465–470 (2016). <https://doi.org/10.1007/s13555-016-0152-3>
3. La Ferla L, Pinzone MR, Nunnari G, Martellotta F, Lleshi A, Tirelli U, De Paoli P, Berretta M, Cacopardo B. Kaposi's sarcoma in HIV-positive patients: the state of art in the HAART-era. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2013 Sep;17(17):2354-65. PMID: 24065230.
4. Rohner, E., Wyss, N., Trelle, S. et al. HHV-8 seroprevalence: a global view. *Syst Rev* 3, 11 (2014). <https://doi.org/10.1186/2046-4053-3-11>
5. Agustí-Mejías A, Messeguer F, Pérez A, Alegre de Miquel V. Sarcoma de Kaposi a tipo linfangioma. *CARTAS CIENTÍFICO-CLÍNICAS.* 2012;103(6):547-549. doi:10.1016/j.ad.2011.07.020
6. Pugalagiri P, Muller S, Cox DP, Kessler HP, Wright JM, Cheng YS. Lymphangioma-like Kaposi sarcoma of the oral mucosa. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2013;116:84-90.
7. Mohanna S, Bravo F, Ferrufino J, Sanchez J, Gotuzzo E. Lymphangioma-like Kaposi's sarcoma: case report. *Folia dermatol. Peru.* 2006;17(1):38-41. http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/fofia/vol17_n1/pdf/a08.pdf
8. Martínez- Ortiz F, Gómez Avivar MP. MARTÍNEZ-ORTIZ F, GÓMEZ AVIVAR MP. Sarcoma de Kaposi de tipo linfangiomatoso *Actas Dermo-Sifiliográficas* 2017;108(3): 268-271.
9. Vázquez-Osorio I, Mallo-García S, García-Alcalde E, González-Sabín M, Gonzalvo-Rodríguez P, Rodríguez-Díaz E. Palmoplantar lymphangioma-like Kaposi sarcoma. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2019 Feb;17(2):192-194. doi: 10.1111/ddg.13709. Epub 2018 Dec 3. PMID: 30506813.
10. Fatahzadeh M, Schwartz R.A. Oral Kaposi's sarcoma: a review and update. *Int J Dermatol.* 2013; 52: 666-672
11. Lacombe JM, Boue F, Grabar S, et al. Risk of Kaposi sarcoma during the first months on combination antiretroviral therapy. *AIDS.* 2013;27(4):635-643. doi:10.1097/QAD.0b013e32835c6a6c
12. Tiussi, Ricardo Montibeler, Caus, Antonio Luiz de Oliveira, Diniz, Lucia Martins, & Lucas, Elton Almeida. (2012). Kaposi's Sarcoma: clinical and pathological aspects in patients seen at the Hospital Universitário Cassiano Antônio Moraes - Vitória - Espírito Santo - Brazil. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, 87(2), 220-227. <https://dx.doi.org/10.1590/S0365-05962012000200005>
13. Xu B, Wang L, González-Molleda L, Wang Y, Xu J, Yuan Y. Antiviral activity of (+)-rutamarin against Kaposi's sarcoma-associated herpesvirus by inhibition of the catalytic activity of human topoisomerase II. *Antimicrob Agents Chemother.* 2014;58(1):563-73. doi: 10.1128/AAC.01259-13. Epub 2013 Dec 2. PMID: 24295975; PMCID: PMC3910736.
14. Scott B, Griffin JR. Lymphangioma-like classic Kaposi sarcoma. *Int J Dermatol.* 2017 Jun;56(6):e141-e142. doi: 10.1111/ijd.13552. Epub 2017 Feb 10. PMID: 28188608.