

ANGIOLOGÍA

VOL. XXXII

MAYO-JUNIO 1980

N.º 3

EL SARCOMA DE KAPOSÍ: REVISIÓN CON APORTACIÓN DE DOS CASOS

M. A. VELASCO GARCÍA, J. RIVAS MARTÍN, M. FUENTES SORRIBAS,
S. KONAIZEH y H. GARRIDO GARCÍA

Departamento de Cirugía (Profs. F. Garrido García y H. Garrido García). Facultad de Medicina. Cádiz (España)

Introducción

Desde que **Kaposi** en 1872 describiera por primera vez esta enfermedad como un Sarcoma Pigmentario Múltiple Idiopático, publicaciones sucesivas, sobre todo de los últimos 30 años, han aportado gran número de datos clínicos y terapéuticos que han dado lugar a un mejor conocimiento de su patogenia y evolución.

Se trata, pues, de una tumoración de baja incidencia (0'05-4 %) de todas las tumoraciones neoplásicas y de muy irregular distribución geográfica. Afecta con mayor frecuencia al sexo masculino (4:1), adoptando en la gran mayoría de los casos una localización dérmica, siendo mucho más rara la forma visceral. Una combinación de ambas se presenta en cerca del 20 % de los enfermos (**Balthazar** y **Richman**, 1977) (2). También se ha visto, en alrededor del 22 % de los casos, junto al Sarcoma de Kaposi enfermedades malignas de otro tipo, siendo las más frecuentes, linfosarcomas, leucemias linfoides y adenocarcinomas del tracto gastrointestinal.

Si bien las distintas formas de presentación y su evolución están perfectamente descritas, su diagnóstico puede ofrecer dificultades, sobre todo en Europa Occidental, donde la enfermedad es extremadamente rara (**O'Connell**, 1977) (29). En nuestro país, concretamente, el número de observaciones publicadas es también escaso (**Gay Prieto**, 1962; **Palou**, 1962; **Martorell**, 1965) (14, 27, 30). Por ello con la aportación de dos casos propios pretendemos exponer las peculiaridades clínicas y de tratamiento de esta enfermedad.

Casos clínicos

Primer caso: J. M. M., varón de 91 años de edad. Sin antecedentes patológicos de interés. Desde hace 12 años observa una inflamación y manchas violáceas en el tobillo izquierdo. Desde hace 2 años, hay un aumento progresivo de

la inflamación, apareciendo en este tiempo en el borde interno del mismo pie dos úlceras fácilmente sangrantes (fig. 1).

En la exploración clínica encontramos un edema generalizado del miembro inferior izquierdo (2 cm. a nivel maleolar, 1'3 cm. subpatelar). Hay nódulos vasculares en el pie, pierna y tercio inferior del muslo. Estas lesiones confluyen en algunas zonas formando placas extensas que ocupan la cara dorsal de la pierna y tercio inferior del muslo, asentando sobre una piel elefantiásica. A nivel de planta y dorso del pie, así como en la región del tobillo, existe una formación hiperqueratósica sobre nódulos hemorrágicos. No hay adenopatías, hepato o esplenomegalia.



Fig. 1. Aspecto inicial de las lesiones.

angiosarcoma de Kaposi se inicia el tratamiento mediante telecobaltoterapia, administrando un total de 3.600 rads. en 35 sesiones a todo el miembro inferior izquierdo.

Terminado el tratamiento, permanece únicamente un aumento de la circunferencia maleolar de 0'3 cm. con respecto al derecho. No hay nódulos palpables. Seis meses después no se aprecian alteraciones que puedan hacer pensar en una recidiva (fig. 3).

Segundo caso: L. O. G., mujer de 22 años de edad. Sin antecedentes patológicos de interés. Desde hace un año observa una induración en el dorso del pie derecho. Simultáneamente aparecen manchas petequiales en esa región y posteriormente una ligera inflamación. No refiere dolor.

Los datos de laboratorio revelan una Hb. de 12'4 %; Hematocrito de 36'3 %; Fórmula leucocitaria: 65 neutrófilos, 5 eosinófilos, 2 basófilos, 23 linfocitos, 5 monocitos; proteínas totales: 6'6 gr. %; albúminas: 47'1 %; globulinas alfa 1: 5'5 %; alfa 2: 13'1 %; beta: 14'8 %; gamma: 19'5 %.

Radiografías de tórax y abdomen, normales.

La biopsia cutánea, tomada de un nódulo hemorrágico, demuestra a nivel de la dermis reticular canales sanguíneos revestidos de endotelio; el tejido entre los espacios sanguíneos está constituido por células de tipo fibroblástico con núcleos hiper cromáticos, pero sin atípicas llamativas. Entre las fibras fibroblásticas existen focos de infiltración linfocitaria predominantemente perivascular. Se observan también pequeños focos hemorrágicos y pigmentos férricos (fig. 2).

Establecido el diagnóstico de

A la exploración clínica presenta nódulos duros e indolores localizados en el dorso del pie derecho alteraciones petequiales en la misma región, así como un ligero edema, que no deja fovea, en todo el pie, pero de mayor intensidad a nivel del asiento de la lesión. No hay adenopatías ni hepatomegalia. El bazo no es palpable.

Los datos de laboratorio así como las radiografías del tórax y abdomen son completamente normales.

Se practica biopsia cutánea a nivel de la induración nodular, encontrándose a nivel epidérmico únicamente una discreta hiperqueratosis. A nivel de la dermis superior se aprecian numerosas luces vasculares, unas dilatadas y otras de neoformación, con células endoteliales turgentes. A las imágenes vasculares rodean acúmulos celulares caracterizados por proliferación de elementos, fusiformes. La proliferación celular respeta una fina banda de dermis en la parte más superficial. El cuadro se completa con un infiltrado difuso compuesto por linfocitos, glóbulos rojos extravasados y depósitos de hemosiderina; existiendo, además, una riqueza pigmentaria.

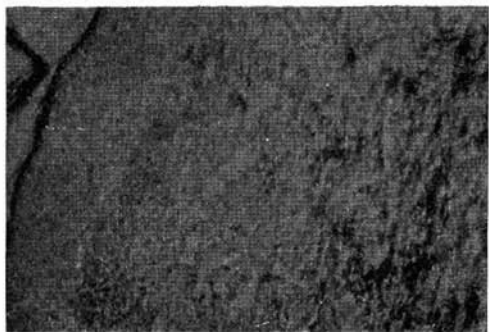
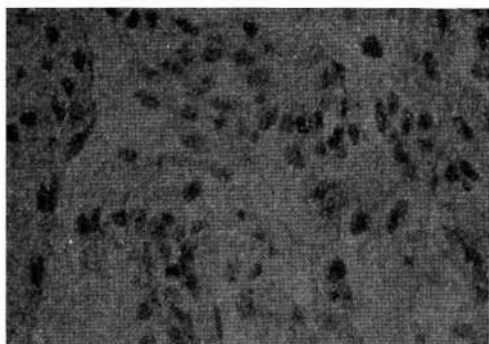


Fig. 2. Estudio anatomopatológico (explicación en el texto).

Se establece el diagnóstico de angioreticuloendoteliosis e inicia el tratamiento mediante telecobalto-terapia con una dosis total de 4.100 rads. en campo extenso en 45 sesiones. Seis meses después de finalizado el tratamiento, no hay edema ni se aprecian nódulos.

Se establece el diagnóstico de angioreticuloendoteliosis e inicia el tratamiento mediante telecobalto-terapia con una dosis total de 4.100 rads. en campo extenso en 45 sesiones. Seis meses después de finalizado el tratamiento, no hay edema ni se aprecian nódulos.

Discusión clínica y de tratamiento

El sarcoma de Kaposi es una enfermedad neoplásica del sistema vascular, con múltiples focos de origen, de asiento más frecuente

en las extremidades inferiores. Aparece en forma de manchas violáceas o de nódulos dérmicos duros asociados a un edema, de más o menos pronta aparición, que dificulta la motilidad. En su crecimiento progresivo puede afectar músculos y huesos, o combinarse con otras lesiones de asiento visceral (Davies y Lothe, 1962; Ehrenfield, 1970 (9, 13). Las lesiones viscerales pueden darse sin que existan lesiones dérmicas. No obstante, la presentación de éstas es la forma más frecuente y característica, siendo por ello por lo que se creyó en un principio, y dada su escasa observación, se tratara de una rara afección dermatológica. Posteriores descripciones han demostrado que en el continente africano su incidencia es mucho mayor, favoreciendo un conocimiento más profundo de

esta enfermedad, de su evolución y de su tratamiento (**Choisser y Ramsey**, 1939; **Aegerter y Peale**, 1942; **Dayan y Lewis**, 1967; **Gordon**, 1967; **Hardy y cols.**, 1976) (8, 1, 10, 16, 17).

Su incidencia en las distintas áreas geográficas es muy diferente (tabla 1). Así, mientras **Schreiber y cols**, 1973, observaron en Chicago durante el período 1946-1960 sólo 8 casos (0'05 %) de sarcoma de Kaposi de un total de 13.700 neoplasias, en el Instituto de Investigación Médica de Sudáfrica fueron 66 (0'44 %) de 15.000 neoplasias, referidas a los años 1949-1953; llegando este porcentaje a alcanzar el 4 %, en este mismo intervalo, en Tanzania (**Blueford**, 1957; **Brasfield y O'Brien**, 1957; **Brownstein y col.**, 1973) (3, 4, 5).



Fig. 3. Aspecto tras el tratamiento.

Aunque se ha observado en ambos sexos, los varones se encuentran más afectados en relación de 4-10:1, según las estadísticas, siendo un dato a destacar que las mujeres en estadios incipientes raramente presentan dolor (**Ecklund y Valaitis**, 1962; **Holecek y Harwood**, 1978) (12, 19). La incidencia en unas regiones más que en otras no prueba que exista una mayor predisposición de un grupo étnico determinado respecto a otros a adquirir la enfermedad.

La forma de presentación clínica más frecuente es la dérmica, determinada por la aparición de manchas redondeadas u ovales, constituidas por nódulos pigmentados, dilataciones ca-

pilares, proliferación fibroblástica, células de tipo inflamatorio y depósitos de hemosiderina (**MacLean**, 1974) (24).

Su coloración azulada o violácea se debe a una combinación de vasodilatación y hemosiderosis. Pueden desaparecer unas y aparecer otras o confluir entre sí hasta alcanzar varios cms., siendo una de sus características más importantes la tendencia a producir hemorragias (**Mann**, 1974) (25). A veces, junto a los nódulos se forman placas hiperqueratóticas de localización superficial y tendencia a la ulceración que, cubiertas por un tejido de granulación, las hace confundir con el granuloma piógeno. Esta forma combinada de placas y nódulos tiene un sustrato microscópico típico, que corresponde al tipo mixto celular de **O'Connell**. En él se encuentran madejas de células en huso entrelazadas y canales vasculares. Estos canales vasculares se encuentran formados por arteriolas neoformadas o capilares dilatados, por lo que se distingue rápidamente la naturaleza vascular del tumor. En la mayoría de los enfermos predomina esta forma mixta de presentación. No tan frecuente es un segundo tipo donde el predominio es de los elementos celulares fusiformes con un componente vascular mucho menos marcado. También, y aunque aún mucho menos frecuente, podemos encontrar una tumoración caracterizada por un gran pleomorfismo nuclear, a veces incluso con células gigantes, dando la impresión como si se tratara de un hemangio-endotelio-sarcoma. Las mitosis son escasas y el diagnóstico definitivo se consigue visualizando áreas típicas de presentación con predominio de tejido tipo mixto.

TABLA I
INCIDENCIA GEOGRAFICA

SARCOMA DE KAPOSI

País	Autor	% de todos los cánceres
GHANA	EDINGTON, 1956	0'8
NIGERIA	MAC-LEAN, 1963	2'4
E.E.U.U.	ROTHMAN, 1962	0'05
CONGO	COOK, 1962	12'0
UGANDA	DAVIES, 1962	3'0
UGANDA	TAYLOR y col., 1971	9'0
RHODESIA	GORDON, 1967	3'3
SUDAFRICA	OETTLE, 1962	2'8
TANZANIA	SLAVIN y col., 1969	4'0
MALAWI	O'CONNELL y col., 1977	4'2

Como ya se ha dicho, la forma más común de presentación es la cutánea, no obstante en cerca del 20 % de los casos refieren lesiones en las vísceras. Estas, a su vez, pueden darse sin que haya lesión cutánea e igualmente puede aparecer de forma primitiva afectando los nódulos linfáticos.

En el pulmón se desarrolla de forma perivascular y en el hígado a lo largo de la vena porta. También han sido descritos casos de sarcoma de Kaposi primario del corazón y cerebro (Nesbitt y cols., 1943; Rwomushana y cols., 1975; Levison y Semple, 1976) (28, 31, 23).

Cuando el asiento primario es en los nódulos linfáticos el tumor parece desarrollarse en el centro de éstos, expandiéndose desde allí hacia la periferia. Por el contrario, cuando se trata de un nódulo linfático regional afectado a partir de una lesión primaria cutánea, la infiltración es en principio subcapsular, de forma análoga a como ocurre en las metástasis linfáticas por carcinomas.

Tratamiento: En la enfermedad de Kaposi se han empleado tanto métodos quirúrgicos como quimioterápicos y las radiaciones. Los dos primeros están prácticamente hoy en día descartados, quedando su indicación limitada a casos muy especiales y más bien de excepción.

La radioterapia es por tanto el método de elección, el más empleado y con resultados a corto y medio plazo más favorables. Fue introducida en 1928 por Highman, quien observando la radiosensibilidad de estos tumores, su presentación predominantemente múltiple, localizada y superficial, sugirió este método de tratamiento.

Apoiado en los estudios de Jolles y Mitchel, 1947 que demostraron que la dosis requerida para producir una reacción en la piel es inversamente proporcional a la raíz cúbica de la relación entre el volumen de la zona a tratar y su superficie, Cohen, 1962, estableció una curva dosis-tiempo, demostrando que en

un 85 % de los casos las dosis efectivas oscilaban entre una dosis única de 1.000 rads y 2.500 rads. en series durante cuatro semanas, dependiendo de la amplitud del campo. Demostrando, también, que la tolerancia de las extremidades con relación al tronco es de 1'7 veces menor, postulando por tanto que la dosis para la irradiación de las extremidades se podría reducir en alrededor del 40 % Necrosis por las radiaciones sólo fueron observadas cuando la longitud del campo era superior a 20 cm.

Holecsek, 1978 (19), por su parte considera estas dosis como muy elevadas. De acuerdo con sus resultados, cree haber demostrado que dosis únicas de 600-800 rads. son suficientes y tan efectivas como dosis más altas utilizadas de forma fraccionada. Ha utilizado estas dosis de forma local, para aquellos enfermos que presentaron una lesión única y sin edema, empleando campos más extensos, cuando son más difusas o se instaura una recidiva después del tratamiento local. También, en formas infiltrativas y difusas ha irradiado todo el cuerpo en dos sesiones: una primera de 800 rads. para la mitad inferior y, una segunda, en general 6 semanas después, para la mitad superior. Esta menor dosis la justifica tratando de evitar lesiones pulmonares (neumonitis), que complicarían la evolución. Todos los autores están de acuerdo en que la respuesta curativa de la enfermedad depende del tiempo de evolución y de las enfermedades acompañantes, vasculopatías, neoplasias, etc.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, las extirpaciones y amputaciones utilizadas antiguamente sólo son de valor histórico. En la actualidad, en lesiones muy limitadas, parece haberse obtenido buen resultado con la criocirugía (**Mann**, 1974) (25). Cuando las lesiones son de un cm. de diámetro o menos, bajo anestesia local se aplica una dosis única de nitrógeno líquido a una temperatura de -160° ; la úlcera resultante cura en el plazo de 3 semanas, dejando como resto una zona de hiperpigmentación. **Goldman**, 1965 (15), dice haber obtenido resultados bastante aceptables con el empleo de los rayos Laser.

Por último, la quimioterapia se utilizó en un principio cuando no se tenía experiencia con la radioterapia y, en la actualidad, en formas resistentes a ésta o bien por diseminación del proceso o imposibilidad técnica de someter al enfermo al tratamiento de elección. Han sido empleados el arsénico (**Mariani**, 1909) (26), neoarsenammina (**Dorffel**, 1932) (11), mostazas nitrogenadas vía intraarterial (**Cook**, 1962) (6). Este, con dosis de 0'4 mg/kg., obtuvo en el 15 % de los casos una remisión completa del proceso. Más modernamente (**Vogel** y cols., 1975) (33) se han obtenido remisiones del 60 % en tumoraciones histológicamente clasificadas como de tipo mixto, mientras que en las formas de tipo monocelular sólo del 30 % y completamente nulas en las formas anaplásicas. Con todo, los resultados a corto y medio plazo hacen aparecer a la radioterapia como el método más ventajoso en el tratamiento del sarcoma de Kaposi. Los resultados a largo plazo no se dejarán esperar, a la vista de las series de enfermos tratados según los diferentes métodos por los autores antes citados.

RESUMEN

El sarcoma de Kaposi es una enfermedad rara y de muy escasa incidencia en nuestro país. Debe ser sospechada siempre que se trate de un enfermo de edad avanzada, aparezcan alteraciones violáceas y nódulos en las extremidades

inferiores y sean indoloros en la mujer. La enfermedad es de curso crónico y el tratamiento radioterápico con dosis de 600-1.000 rads. únicas o repetidas, según la extensión de la lesión, han dado a medio plazo resultados muy satisfactorios. Los resultados a largo plazo necesitan de posteriores revisiones y estudio. Se aportan dos casos propios de localización y presentación típica, con buenos resultados inmediatos dado el corto período postirradiación.

SUMMARY

Two cases of Sarcoma of Kaposi are presented. Clinical and therapeutical considerations are performed. Good results of radiotherapy are underlined.

BIBLIOGRAFIA

1. **Aegerter, E. E. y Peale, A. R.:** Kaposi's sarcoma. A critical survey. «Arch. Pathol.», 34:413, 1942.
2. **Balthazar, E. J. y Richman, A.:** The radiology corner. Kaposi's sarcoma of the stomach. «Am. J. Gastroent.», 67:375, 1977.
3. **Bluefard, S. M.:** «Kaposi's sarcoma.» Charles C. Thomas, Publisher. Springfield, Ill., 1957.
4. **Brasfield, R. y O'Brien, P.:** Kaposi's sarcoma. «Cancer», 19:1497, 1966.
5. **Brownstein, M. H.; Shapiro, L. y Skolnik, P.:** Kaposi's sarcoma in community practice. «A. M. A. Arch. Dermat. & Syph.», 107:137, 1973.
6. **Cook, J.:** Clinical features in East African Bantu of Kaposi's sarcoma. «Acta Unio Internat. contra Cancrum.» 18:75, 1962.
7. **Cohen, L.:** Dose, time and volume parameters in radiation therapy of Kaposi's sarcoma. «Brit. J. Radio.», 35:485, 1962.
8. **Choisser, R. M. y Ramsey, E. M.:** Angioreticoendothelioma (Kaposi's disease) of the heart. «Am. J. Path.», 15:155, 1939.
9. **Davies, J. N. y Lothe, F.:** Kaposi's sarcoma in African children. «Acta Unio Internat. Cancrum.» 18:81, 1962.
10. **Dayan, A. D. y Lewis, P. D.:** Origin of Kaposi's sarcoma from the reticuloendotelial system. «Nature», 889, 1967.
11. **Dorffel, J.:** Histogenesis of multiple idiopathic haemorrhagic sarcoma. «Arch. Dermat. & Syph.», 26:208, 1932.
12. **Ecklund, R. E. y Valaitis, J.:** Kaposi's sarcoma of lymph nodes. «Arch. Path.», 74:224, 1962.
13. **Ehrenfield, I. D.:** Kaposi's sarcoma and lymphoblastoma. «A. M. A. Arch. Dermat. & Syph.», 10:610, 1970.
14. **Gay Prieto, A.:** Angiosarcomatosis de Kaposi. «Angiología.» 12:76, 1962.
15. **Goldman, L.:** Laser radiation of malignancy in man. «Cancer», 18:533, 1965.
16. **Gordon, J. A.:** Kaposi's sarcoma: a review of 136 Rhodesian African cases. «Postgraduate Med. J.», 45:513, 1967.
17. **Hardy, M. A.; Goldfarb, P.; Levine, S.; Pattner, A.; Muggia, F. M.; Levitt, S. y Weinstein, E.:** De novo Kaposi's sarcoma in renal transplantation. «Cancer», 38:144, 1976.
18. **Highman, W. J.:** Kaposi's sarcoma lasting for twenty-three years. «Arch. Dermat. & Syph.», 18:987, 1928.
19. **Holecck, M. J. y Harwood, A. R.:** Radiotherapy of Kaposi's sarcoma. «Cancer», 41:1733, 1978.
20. **Jolles, B. y Mitchell, R. G.:** Optimal skin tolerance dose levels. «Brit. J. Radiol.», 20:405, 1947.
21. **Kaposi, M.:** Idiopathisches multiples pigmentsarkom der Haut. «Arch. Derm. U. Syph.», 4:265, 1872.
22. **Kofi Duncan, J. T.:** Radiotherapy in the management of Kaposi's sarcoma in Nigeria. «Clin. Radio.», 28:503, 1977.
23. **Levison, D. A. y Semple, P. d'A.:** Primary cardiac Kaposi's sarcoma. «Thorax», 31:595, 1976.
24. **MacLean, C. M.:** Kaposi's sarcoma in Nigeria. «Brit. J. Cancer», 17:195, 1974.
25. **Mann, S. G.:** Kaposi's sarcoma. Experience with ten cases. «Amer. J. Roentg. Radium. Ther.», 121:793, 1974.
26. **Mariani, G.:** Sarkomatosis Kaposi mit besonderer Berücksichtigung der viszeralen Lokalisationen. «Arch. Dermat. Syph.», 98:267, 1909.
27. **Martorell, F.:** Angiosarcomatosis de Kaposi. «Actas Inst. Policlin. Barcelona.» 19:99, 1965.
28. **Nesbitt, S.; Mark, P. F. y Zimmerman, H. M.:** Disseminated visceral idiopathic hemorrhagic sarcoma (Kaposi's disease). Report of case with necropsy findings. «Ann. Intern. Med.», 22:601, 1943.

29. **O'Connell, K. M.:** Kaposi's sarcoma: histopathological study of 159 cases from Malawi. «J. Clin. Path.», 30:696, 1977.
30. **Palou, P.:** Angiosarcomatosis de Kaposi. Presentación de un caso. «Angiología», 14:190, 1962.
31. **Rwomushana, R. . W. Bailey, y I. C. Kyalwazi, S. K.:** Kaposi's sarcoma of the brain. A case report with necropsy findings. «Cancer», 36:1127, 1975.
32. **Schreiber, Z. A.; Haim, S.; Gallei, B. y Tatarsky, I.:** Autoimmune hemolytic anemia in the course of Kaposi's sarcoma. Report of a case. «Cancer», 32:922, 1973.
33. **Vogel, C. L.; Templeton, C. J.; Templeton, A. C.; Taylor, J. F. y Kyalwazi, S. K.:** Treatment of Kaposi's sarcoma with actinomycin-D and cyclophosphamide: results of a randomised clinical trial. «Internat. J. Cancer», 8:136, 1975.