

## SARCOMA DE KAPOSÍ PRESENTACION DE UN CASO CLINICO

**E. Chimenos Küstner \***

**E. Jané Salas \***

**K. Franch Barri \***

Chimenos Küstner, E.; Jané Salas, E.; Franch Barri, K.; Sarcoma de Kaposi. Presentación de un caso clínico. *Avances en Odontología*, 1992, 8: 33-36

### RESUMEN

En la primera parte del trabajo se revisa someramente la bibliografía relativa al sarcoma de KAPOSÍ, siguiendo a continuación la descripción de un caso clínico, en el que las primeras manifestaciones aparecieron tres años después de serle diagnosticado un síndrome de inmunodeficiencia adquirida a una paciente de 25 años de edad.

**Palabras clave:** Inmunodeficiencia. Sarcoma de KAPOSÍ. SIDA.

### SUMMARY

In the first part of this work is superficially reviewed the literature in relationship with KAPOSÍ'S sarcoma. Afterwards we describe a clinical case of a 25 old years woman, who presented her first clinical manifestations after three years of being diagnosed to be affected on AIDS.

**Key words:** AIDS. Immunodeficiency. KAPOSÍ'S sarcoma.

\* Facultad de Odontología. Universidad de Barcelona.

este trabajo, haremos una descripción del *sarcoma de KAPOSÍ epidémico*.

### ETIOLOGIA

Actualmente se desconoce, pero existen algunas teorías que, aunque no confirmadas, en un futuro próximo pueden aportar luz sobre la causa inmediata de producción de estos tumores.

Los datos más importantes a este respecto hay que buscarlos en los estudios de Ficarra et al. (4) y Newland et al. (5), en los que se concluye que la presencia de un citomegalovirus en las células neoplásicas debe tomarse como la presencia de un «pasajero durmiente» dentro de células neoplásicas.

Las observaciones sobre el sarcoma de KAPOSÍ epidémico han permitido establecer la hipótesis de que este tumor no es una neoplasia metastatizante, sino un tumor multicéntrico originado en una hiperplasia localizada en una célula de origen endotelial (6,7). Otros estudios inmunohistoquímicos han puesto de manifiesto que la célula a partir de la cual se desarrolla el tumor procede del endotelio vascular. Las técnicas de inmunoperoxidasa han demostrado, en los componentes del sarcoma de KAPOSÍ, la presencia *in situ* del antígeno relacionado con el factor VIII y del antígeno HLA-DR, que son marcadores histoquímicos característicos del tejido endotelial (8,9). Se ha sugerido que la profunda depresión de la inmunidad mediada por células

### INTRODUCCION

El sarcoma de KAPOSÍ fue descrito por primera vez en 1872 por un dermatólogo húngaro, llamado Moritz Kohn Kaposi, quien expuso sus observaciones en un artículo titulado «Sarcoma pigmentado múltiple de la piel» (1).

Esta neoplasia maligna fue descrita inicialmente en ancianos *judíos o mediterráneos*, en quienes la incidencia más elevada correspondía a los varones (15/1), en edades comprendidas entre sesenta y ochenta años. En estas situaciones se ha sugerido un componente genético como causa predisponente, basado en la elevada frecuencia de aparición (43 por 100) del antígeno de histocompatibilidad HLA-DR-5 (2).

Existe otro grupo de pacientes en África (Uganda, Zaire), que pade-

cen esta patología en edades inferiores (veinticinco a cuarenta años). Se trata del denominado *sarcoma de KAPOSÍ endémico*.

En la década de los años setenta se observó un aumento en la frecuencia de aparición de esta neoplasia en pacientes sometidos a trasplantes de órganos y en pacientes inmunosuprimidos.

Desde 1981 se ha presenciado un incremento drástico de la incidencia de esta patología en pacientes afectos de una inmunodeficiencia celular adquirida (SIDA). Este grupo de pacientes, en el cual centraremos nuestro trabajo, sufre el llamado *sarcoma de KAPOSÍ epidémico*.

Existen diferencias notables entre las características clínicas de las tres variedades de sarcoma de KAPOSÍ (3). No obstante, al exponer las manifestaciones clínicas en



Fig. 1. Sarcoma de KAPOSÍ. Lesiones maculosas en dorso lingual y leucoplasia vellosa.

en pacientes con SIDA, combinada con un factor tumoral específico para las células endoteliales, permite el desarrollo incontrolado de las lesiones multifocales, mucocutáneas y viscerales observadas en el sarcoma epidémico de KAPOSÍ. La marcada preferencia por el desarrollo de lesiones múltiples en piel y mucosa bucal, observada en el sarcoma de KAPOSÍ, no corresponde al modelo de distribución de las lesiones metastásicas registrado en otros tumores malignos. Así, en vez de definir el sarcoma de KAPOSÍ como un proceso maligno metastatizante, se prefiere hablar de una neoplasia oportunista, que tiende a desarrollarse en el huésped inmunocomprometido, igual que una infección oportunista (10,11).

#### MANIFESTACIONES CLINICAS

En pacientes con sarcoma de KAPOSÍ y SIDA es común la afectación de la cavidad oral, observándose que en el 90 por 100 de los casos incluso puede ser el primer signo de SIDA (4).

El lugar principal de afectación oral es el paladar duro (90 por 100), seguido de la encía adherida. En tercer lugar cabe citar la aparición de lesiones en la mucosa yugal y en la lengua. Otra loca-

lización, ya menos frecuente, puede ser la glándula parótida, como indican Yeh et al. (12).

Clínicamente las lesiones orales aparecen en un principio como máculas muy eritematosas, sin márgenes definidos. Estas lesiones no son sobreelevadas, inicialmente, pero si se dejan evolucionar se convierten en zonas tumorales, lo que permite una mejor orientación diagnóstica clínica. Esto no ocurre en las lesiones iniciales, que pueden confundirse con una candidiasis eritematosa, siendo obligada en estos casos la práctica de una biopsia con finalidad diagnóstica diferencial (13).

La evolución de estas lesiones tumorales es hacia la ulceración, dando entonces una sintomatología en forma de odinofagia, dificultad masticatoria, disfagia y hemorragia (4).

#### DIAGNOSTICO

La forma habitual de llegar a un diagnóstico de certeza consiste en la práctica de una biopsia. Pero además debemos tener en cuenta que para plantear el tratamiento más adecuado debe realizarse un diagnóstico de extensión hacia los ganglios regionales, lo cual puede resultar muy traumático. Por esta

razón actualmente se propone la utilización del método de punción-aspiración de las diferentes zonas ganglionares. En función del diagnóstico establecido se planteará la pauta terapéutica a seguir, dependiendo de la diseminación loco-regional de la enfermedad (14).

#### TRATAMIENTOS PROPUESTOS

En una primera fase, en estos pacientes debe realizarse un tratamiento de las infecciones concomitantes (candidiasis) y practicarse una higiene oral correcta.

En los casos que produzcan sintomatología o que afecten a varios territorios del organismo puede optarse por tres tipos de tratamiento:

##### 1. Radioterapia

A utilizar ante lesiones puntuales, a dosis fraccionadas de un máximo de 150 cGy y hasta una dosis total de 1.500 cGy (dosis superiores provocan lesiones mucosas, con una gravedad proporcional a la dosis administrada) (15).

##### 2. Cirugía

En este apartado no nos proponemos comentar la cirugía convencional, que podría ser muy efectiva en casos de sarcoma de KAPOSÍ exofítico. Ya que la mayoría de lesiones de esta índole suelen ser invasoras y múltiples, en el tratamiento quirúrgico del sarcoma de KAPOSÍ que afecta al tracto aerodigestivo superior resulta eficaz el empleo de dióxido de carbono o el láser de argón. El láser tiene la ventaja de disminuir el dolor postoperatorio y mejorar la hemostasia con un control preciso. La terapia con láser complementa la quimioterapia sistémica, la radioterapia y la quimioterapia de inyección local.

Si consideramos la afectación de la enfermedad como general, regional o local, el láser está ini-

cialmente indicado en la excisión local y paliación de la enfermedad. Las indicaciones específicas para usar láser incluyen:

- a) Extirpación urgente en casos de lesiones obstructivas del tracto superior, respiratorio y digestivo.
- b) Extirpación local de una a tres lesiones en un paciente sin otra lesión regional o sistémica.
- c) Tratamiento paliativo, selectivo, de una a tres lesiones localizadas en la cara, ante una enfermedad regional o sistémica, en pacientes seleccionados (16).

### 3. Quimioterapia

El régimen más comúnmente asociado es la alternancia semanal de *vinblastina* y *vincristina*. Otros agentes efectivos incluyen *doxorubicina* en dosis bajas, *bleomicina*, *metotrexate* y *etopóxido*.

Los interferones alfa 2A y 2B han sido reconocidos como agentes eficaces en el tratamiento, a pesar de producir efectos secundarios muy importantes (17).

El uso intralesional de *vinblastina* (18,19), en dosis variables de 0,01 a 0,04 mg. (en múltiples inyecciones intralesionales), puede ser una alternativa eficaz en el tratamiento de pequeñas lesiones de sarcoma de KAPOSI en la boca o en la piel,

que sean dolorosas o causen problemas estéticos. El tratamiento se repite cada dos a cuatro semanas, hasta la remisión de la masa tumoral. Algunos pacientes pueden requerir tratamiento por un tiempo indefinido para controlar las lesiones. El uso de esta modalidad de tratamiento viene limitado por la posibilidad de acceso a la lesión para practicar la punción.

Las ventajas de la terapia intralesional son: que el dolor asociado al tratamiento es de corta duración y fácilmente controlable con analgésicos orales; que el tratamiento puede repetirse sin exceder la tolerancia tisular local; que el fármaco es relativamente económico, y que los pacientes no precisan ser atendidos en un centro especializado.

### PREVENCIÓN

Aunque no existe un método profiláctico selectivo para evitar la aparición del sarcoma de KAPOSI epidérmico, la prevención del mismo deberá basarse, como es lógico, en los mismos principios que la prevención del SIDA. Así, como propone Delgado (20), las medidas más eficaces actualmente son:

1. Potenciar la vigilancia epidemiológica de los casos presuntos o manifiestos de SIDA.

2. Poner en marcha y vigilar la aplicación de las medidas técnicas y legales que permiten prevenir la transmisión del SIDA a través de donación de sangre, plasma, órganos, semen y otros materiales humanos.
3. Informar a los colectivos de riesgo, dando una serie de normas de comportamiento concretas para evitar la enfermedad.
- 4) Informar a los profesionales de la Sanidad para que conozcan a fondo la enfermedad, lo que permitirá su correcto diagnóstico y seguimiento, así como las medidas de prevención y control de la misma.

### CASO CLINICO

Exponemos el caso de una paciente de veinticinco años, sin antecedentes familiares de interés, que acude a la consulta preocupada por unas «manchas» de color violáceo localizadas en el dorso lingual y en el paladar.

Entre los antecedentes patológicos más importantes cabe destacar que la paciente está afectada de un SIDA, presentando serología positiva al HIV, así como una positividad antigénica manifiesta, desde hace tres años. En el transcurso de estos años ha presentado infecciones oportunistas orales, de origen micótico, tratadas con nistatina. Hace unos meses sufrió una neumopatía causada por *Pneumocystis carinii*, razón por la cual la paciente sigue sometida a tratamiento profiláctico, consistente en trimetoprim-sulfametoxazol.

Al explorar la cavidad oral se evidenció una higiene oral muy deficiente, que conlleva la necesidad de practicar tratamiento odontológico conservador.

La inspección y palpación de los



Fig. 2. Sarcoma de KAPOSI. Lesión en la cara posterior del muslo izquierdo.

tejidos blandos orales dieron como resultado la detección de múltiples lesiones maculosas, pigmentadas, indoloras, de unos tres milímetros de diámetro, de contorno irregular, diseminadas por el dorso lingual (fig. 1). En la mucosa palatina se detectó asimismo una lesión maculosa, hiperpigmentada, de 1,5 cm. de diámetro, de características similares a las anteriores. Extendiéndose por ambos bordes laterales linguales se observaron sendas lesiones hiperqueratósicas, compatibles con leucoplasia vellosa (fig. 1). Interrogada sobre la presencia de manchas de reciente aparición en el resto del cuerpo, la paciente manifestó la existencia de lesiones en el hombro derecho, así como en la parte posterior del muslo izquierdo (fig. 2), donde a la exploración, observamos lesiones cutáneas maculopapulosas de mayor tamaño, pero similares características a las de localización mucosa.

Se procedió a biopsiar todas las áreas mencionadas. El diagnóstico histopatológico resultó ser sarcoma de KAPOSI en las lesiones pigmentadas y de leucoplasia vellosa en las lesiones hiperqueratinizadas intraorales.

En un primer intento terapéutico, dado el mal estado general de la paciente, se administró interferón alfa 2A, que la paciente no toleró.

Actualmente sigue un tratamiento ambulatorio de quimioterapia sistémica bisemanal, a base de *vinblastina*, que tolera mucho mejor y con una mejoría clínica objetiva de

todas las lesiones diagnosticadas de sarcoma de KAPOSI.

#### BIBLIOGRAFIA

1. KAPOSI, M.: Classics in oncology: idiopathic multiple pigmented sarcoma of the skin. (Translated and reprinted). CA., 1982; 32:342.
2. KRIGEL, R. L.; FRIEDMAN-KIEN, A. E.: SIDA. Etiología, diagnóstico, tratamiento y prevención. Salvat. Barcelona, 1986.
3. AGUIRRE URIZAR, J. M.; BURGOS BRETONES, J. J. et al.: Sarcoma de Kaposi: aspectos generales y estomatológicos. Rev. Act. Estomatol. Esp., 1987; 47:35-43.
4. FICARRA, G.; BERSON, A. M.; SILVERMAN, S. JR.: Kaposi's sarcoma of the oral cavity. A study of 134 patients with a review of the pathogenesis, epidemiology, clinical aspects and treatment. Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol., 1988; 66:543-550.
5. NEWLAND, J. R.; ADLER-STORITZ, K.: Cytomegalovirus in intraoral Kaposi's sarcoma. Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol., 1989; 67:296-300.
6. COSTA, J.; RABSON, A. S.: Generalized Kaposi's sarcoma is not a neoplasm. Lancet, 1983; 1:58.
7. FRIEDMAN-KIEN, A. E.: Kaposi's sarcoma: an opportunistic neoplasm. J. Invest. Derm., 1984; 82:446.
8. MODLIN, R. L.; HOFMANN, F. M.; KAMPF, R. A. et al.: Kaposi's sarcoma in homosexual men. An immunohistochemical study. J. Am. Acad. Dermatol., 1983; 8:620.
9. GUARDA, L. G.; SILVA, E. G.; ORDÓNEZ, N. G. et al.: Factor VIII in Kaposi's sarcoma. Clin. Pathol., 1981; 76:197.
10. LEVY, J. L.; ZIEGLER, J. L.: Hypothesis: Acquired immunodeficiency syndrome is an opportunistic infection and Kaposi's sarcoma results from

secondary immune stimulation. Lancet, 1983; 2:78.

11. ZIEGLER, J. L.; TEMPLETON, A. C.; VOGEL, C. L.: Kaposi's sarcoma: A comparison of classical, endemic, and epidemic forms. Semin. Oncol., 1984; 11:47.
12. YEH, C. K.; FOX, P. C.; FOX, C. H. et al.: Kaposi's sarcoma of the parotid gland in acquired immunodeficiency syndrome. Oral surg. Oral Med. Oral Pathol., 1989; 308:12.
13. WESCOTT, W.B.; WERKSMAN, L.: Kaposi's sarcoma in patients with AIDS. J. Am. Dental Assoc., 1989, Nov. suppl.: 37s-39s.
14. HALES, H.; BOTTLES, K.: Diagnosis of Kaposi's sarcoma by fine needle aspiration biopsy. Am. J. Clin. Pathol. 1987; 1:20-25.
15. ANDRIOLO, M., Jr.; LAZARUS, T. J.: Radiation therapy for the treatment of palatal Kaposi's sarcoma: report of case. J. Am. Dental Assoc., 1989, suppl. 40s-42s.
16. SCHWEITZER, V. G.; VISSCHER, D.: Photodynamic therapy for treatment of AIDS related Kaposi's sarcoma. Otolaryngol. Head & Neck Surg. 1990; 102:639-642.
17. GOOPMAN, J. E.; GOTTLIEB, M. S.; GOODMAN, J. et al.: Recombinant alpha 2 interferon therapy for Kaposi's sarcoma associated with the acquired immunodeficiency syndrome. Ann. Intern. Med., 1984; 100:671.
18. EPSTEIN, J. B.; LOZADA-NUR, F.; McLEOD, W. A.; SPINELLI, J.: Oral Kaposi's sarcoma in acquired immunodeficiency syndrome. Review of management and report of the efficacy of intralesional Vinblastine. Cáncer 1989; 64(2):242-30.
19. EPSTEIN, J. B.; SCULLY, C.: Intralesional Vinblastine for oral Kaposi's sarcoma in HIV infection. Lancet, 1989; 2:1.000-1.
20. DELGADO, A.: SIDA. Aspectos médicos y sociales. IDEPSA. Madrid, 1988.